

Caso clínico

Condromatosis sinovial de la articulación temporomandibular con extensión a la base de cráneo

Ana Belén Marín Fernández^{a,*}, Blas García Medina^b, Luis Carlos Bailón Berrio^b, José Darío Sánchez López^b y Adoración Martínez Plaza^b

^a Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Internacional Xanit, Práctica Privada, Málaga, España

^b Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de noviembre de 2011

Aceptado el 10 de enero de 2012

On-line el 27 de julio de 2012

Palabras clave:

Condromatosis sinovial
 Articulación temporomandibular
 Nódulos cartilagosos
 Metaplasia sinovial

Keywords:

Synovial chondromatosis
 Temporomandibular joint
 Cartilaginous nodules
 Synovial metaplasia

R E S U M E N

La condromatosis sinovial (CS) es una metaplasia cartilaginosa de los remanentes mesenquimales del tejido sinovial de las articulaciones. Es una enfermedad de etiología desconocida y poco frecuente. Puede definirse como un proceso benigno sinovial caracterizado por la formación de nódulos cartilagosos (cuerpos libres). La CS afecta principalmente a grandes articulaciones sinoviales siendo poco común su aparición en la articulación temporomandibular. La sintomatología predominante es dolor, inflamación, limitación de los movimientos mandibulares, crepitación y laterodesviación mandibular. El diagnóstico se realiza mediante el estudio radiológico y artroscópico de la articulación. El tratamiento adecuado englobaría la extirpación completa de los cuerpos libres y de la sinovial afecta, bien mediante artroscopia o mediante cirugía abierta. Cuando está afectada la articulación temporomandibular las lesiones suelen estar localizadas en la cavidad articular, siendo rara su extensión extraarticular. En este artículo describimos un caso excepcional de condromatosis sinovial con extensión a la fosa craneal media.

© 2011 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint. a rare case with subcranial extension

A B S T R A C T

Synovial chondromatosis (SC) is a cartilaginous metaplasia of the mesenchymal remnants of the synovial tissue of joints. It is an uncommon disease of unknown origin. This benign synovial process involves the formation of cartilaginous nodules (loose bodies) in the synovium and within the articular space. SC mainly affects large synovial joints, and only very rarely affects the temporomandibular joint (TMJ). The main symptoms are pain, swelling, mouth opening limitation, crepitation, and lateral mandibular deviation. Diagnosis can be made by panoramic radiograph, computed tomography scan, magnetic resonance imaging, and arthroscopy of the TMJ. The main treatment includes complete removal of the loose bodies in conjunction with excision of the affected synovium. It can be performed by arthroscopy

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anita1981@msn.com (A.B. Marín Fernández).

1130-0558/\$ – see front matter © 2011 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.maxilo.2012.01.001

or by open surgery. In cases with TMJ involvement, the lesion is usually confined to the joint cavity. In this report, a rare case of SC of the TMJ with subcranial extension is presented.

© 2011 SECOM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La condromatosis sinovial (CS) de la articulación temporomandibular (ATM) es una enfermedad benigna muy infrecuente.

En el momento actual está aceptado como una metaplasia cartilaginosa de los remanentes mesenquimales del tejido sinovial de las articulaciones, por lo que se considera una metaplasia activa más que un proceso neoplásico^{1,2}. Está caracterizada por la formación de nódulos cartilaginosos en la membrana sinovial y en la cavidad articular, conocidos como cuerpos libres intraarticulares.

Fue descrita por primera vez en 1558 por Ambroise Paré³, aunque la primera publicación sobre la aparición de CS en la ATM fue debida a Georg Axhausen en 1933⁴. Desde entonces, han sido publicados en la literatura únicamente unos 100 casos de CS en la región de la ATM⁵.

La CS afecta principalmente a grandes articulaciones sinoviales, siendo muy rara la aparición en la ATM⁵. Cuando afecta a esta articulación, su frecuencia es de 2 a 4 veces mayor en mujeres, a diferencia de lo que ocurre en la afectación de otras articulaciones sinoviales donde es más frecuente en varones. La edad media de diagnóstico es de 55 años, existiendo una baja incidencia en gente joven. De los casos de CS de la ATM descritos en la literatura solo en uno de ellos se ha determinado una afectación bilateral, predominando en todos los demás la afectación unilateral⁶.

La sintomatología predominante es dolor unilateral, inflamación, limitación de los movimientos mandibulares, ruidos articulares y laterodesviación mandibular. Todos estos síntomas pueden presentarse en el Síndrome de Dolor-Disfunción de la Articulación Temporomandibular (SDDATM), por lo que la confusión diagnóstica con este proceso podría ser la norma.

Los métodos diagnósticos incluyen la radiología (ortopantomografía, TC, RMN) y la artroscopia de la ATM⁵. Resulta excepcional el diagnóstico de la enfermedad mediante radiología convencional debido a la dificultad de detección de los cuerpos libres intraarticulares. Por otro lado, las alteraciones anatómicas de la cavidad glenoidea (distensión articular, esclerosis de la cavidad glenoidea y/o del cóndilo mandibular, detección de cuerpos libres intraarticulares mayores de 5 mm) observadas en las imágenes obtenidas mediante TC podrían tener la suficiente consistencia para sospechar esta patología articular. Sin embargo, es el estudio mediante RNM la prueba de elección para el diagnóstico radiológico de esta enfermedad. La identificación de los nódulos, habitualmente de estructura cartilaginosa, asociados a la habitual distensión de la cápsula articular serían datos suficientes para llegar a un diagnóstico de sospecha.

La cirugía es el tratamiento de elección. La indicación quirúrgica está basada, fundamentalmente, en la experiencia en el tratamiento de otras articulaciones. Su finalidad es retirar el tejido patológico con potencial de recidiva, lo cual requiere

una extirpación completa de los cuerpos libres intraarticulares y del tejido sinovial afecto.

La mayoría de casos de CS descritos en la literatura las lesiones están limitadas a la cavidad articular y, especialmente, al espacio articular superior. Sin embargo, son excepcionales los casos publicados de CS con extensión y erosión craneal o intracraneal⁷⁻¹¹. La rareza del caso de CS de la ATM descrito en este artículo viene dada por la aparición de una segunda cavidad en la eminencia temporal que produce protrusión intracraneal, sin evidenciarse un claro proceso erosivo en dicha localización. Esta inusual forma de presentación de CS no ha sido descrita con anterioridad en la literatura revisada.

Caso clínico

Mujer de 40 años de edad que fue remitida a nuestro servicio desde el Servicio de Neurología, en el cual estaba siendo estudiada por un cuadro de cefalea crónica. Tras la realización de RNM craneal dentro del proceso diagnóstico de su patología, nos es derivada por el hallazgo casual de un proceso expansivo en región pterigomaxilar con extensión a eminencia temporal y cavidad articular.

En la entrevista clínica realizada en nuestra consulta la paciente refirió tener dicho cuadro de cefalea hemicraneana derecha desde la infancia. Como antecedente de interés resaltó su hábito bruxista, sin haber presentado clínica articular hasta dicho momento. No recordaba traumatismos previos a nivel articular.

En la exploración presentó una ligera tumefacción a nivel de la ATM derecha y crepitación fina a la palpación durante el movimiento articular, apertura oral de unos 40 mm, sin laterodesviación ni dolor en apertura máxima. El resto de la exploración facial, cervical e intraoral fue normal.

Las pruebas de imagen incluyeron una ortopantomografía que tan solo mostró dudosos cambios degenerativos óseos articulares. La TC identificó irregularidades en la superficie articular de la cavidad glenoidea junto con una lesión intraósea en la eminencia temporal derecha (fig. 1). En la RMN se pudo observar una tumoración de partes blandas de 3 × 1x1 cm que rodeaba al cóndilo mandibular; derrame articular en el margen lateral del cóndilo y distensión de la cápsula articular; y una lesión ósea focal de 10 × 8 mm en la eminencia temporal derecha que producía abombamiento de la cortical ósea del suelo de la fosa craneal media (fig. 2). Ninguna de las dos pruebas de imagen realizadas determinó la existencia de lesiones intraarticulares sugestivas de condromas ni consideró la CS como una posibilidad diagnóstica. El informe radiológico determinó, como posibles diagnósticos diferenciales, una sinovitis vellosa-nodular, un condrosarcoma de la ATM o un tumor de células gigantes.

Con el diagnóstico de tumoración de la región infratemporal, región de la ATM y con extensión a la musculatura de la región pterigomaxilar la paciente fue intervenida para



Figura 1 – Imágenes sagitales de TC, en ventana de hueso, donde se observa una lesión focal intraósea a nivel de la eminencia temporal derecha, produciendo un abombamiento del suelo de la fosa craneal media.

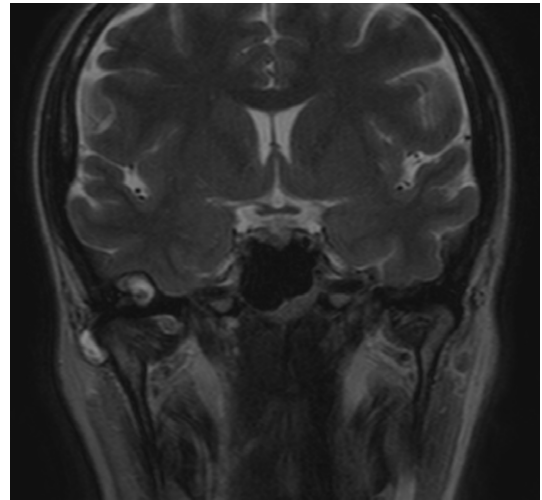


Figura 2 – Imágenes de RMN donde se observa una tumoración que rodea al cóndilo mandibular derecho junto a una segunda lesión intraósea a nivel de la eminencia temporal derecha que produce abombamiento de la cortical ósea del suelo de la fosa craneal media. También se observa derrame articular y distensión de la cápsula articular.

realizar una biopsia de la lesión y posterior filiación de la misma mediante estudio anatomopatológico. Se decidió abordar la tumoración mediante una artrotomía de la ATM a través de un abordaje preauricular. Una vez expuesta la cavidad articular llamó la atención la extrema dilatación externa de la cápsula articular (fig. 3a). La apertura de la misma puso de manifiesto, junto con el drenaje de una significativa cantidad de líquido sinovial, la salida de múltiples nódulos de consistencia condroide (fig. 3b). Con el diagnóstico intraoperatorio de CS, se llevó a cabo una limpieza articular, sinovectomía y extirpación de todos los nódulos o cuerpos libres intraarticulares. Se preservó el disco articular ya que no se encontraron lesiones significativas en este.

El estudio de anatomía patológica informó de tejido cartilaginoso maduro compatible con CS (fig. 4).

La paciente continúa asintomática y sin signos de recidiva clínica ni radiológica tras un periodo de seguimiento de 4 años.

Discusión

La etiología de la CS es desconocida. Los casos en los que no se ha identificado ningún factor etiológico relacionado, se designan como CS primaria, y están caracterizados por la existencia de una metaplasia cartilaginosa activa por parte de las células mesenquimales embrionarias de la membrana sinovial^{12,13}. La forma secundaria es una forma más pasiva, producida por traumatismos articulares, artritis u otras artropatías^{12,13}.

En 1977 Milgram² desarrolló una clasificación histológica donde se diferencian 3 estadios de desarrollo de la CS: en el estadio 1 (fase temprana), se produce una metaplasia de la membrana sinovial con una proliferación de las células madre indiferenciadas pero sin detectarse cuerpos libres; en el estadio 2 (fase transicional), se produce una metaplasia progresiva que desemboca en la formación de cuerpos libres intraarticulares; y en el estadio 3 (fase avanzada), identificamos cuerpos libres de distintos

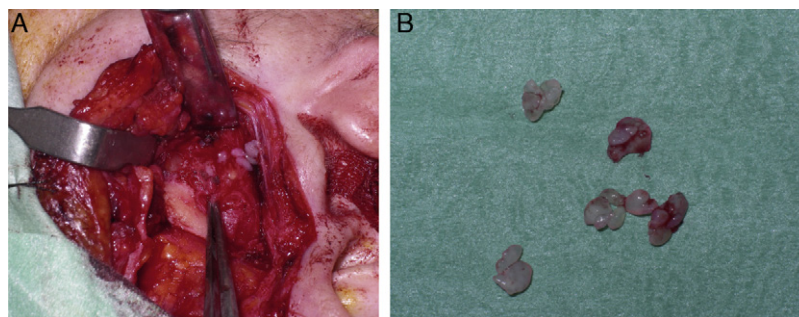


Figura 3 – A) Imagen intraoperatoria donde se observa dilatación de la cápsula articular, drenaje de líquido sinovial y salida de múltiples nódulos de consistencia condroide (cuerpos libres intraarticulares). B) Imagen macroscópica de los nódulos cartilagosos (cuerpos libres intraarticulares).

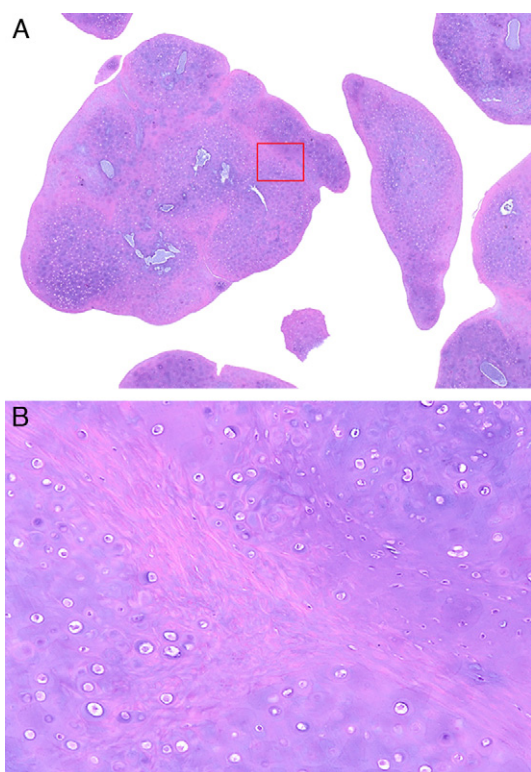


Figura 4 – Imágenes microscópicas de los nódulos cartilaginosos (cuerpos libres intraarticulares). A) Se observan múltiples nódulos que reproducen al cartilago hialino (HE x 10). B) A mayor aumento, se identifican células tumorales con monomorfismo nuclear sin evidencia de actividad mitótica (HE x 200).

tamaños y, algunos de ellos, en proceso de degeneración y calcificación, sin existir signos de enfermedad intrasinovial activa.

La patogénesis sigue siendo desconocida. Los traumatismos previos, los hábitos parafuncionales y las infecciones se han propuestos en algunos casos, aunque no parecen ser la causa principal de la misma^{5,12,14}. Tampoco existe evidencia en lo referente a la etiopatogenia de aquellos casos con afectación extraarticular, como en el caso que nos ocupa. Basándonos en el hecho de que la afectación del compartimento articular superior, inferior o ambos coincide con la localización de la sinovial articular, la presencia de una segunda lesión intraósea focal en la eminencia temporal es difícil de explicar.

La clínica asociada a la CS es muy inespecífica debido a que puede simular cualquier patología que afecte a la ATM de forma directa, como puede ser un SDDATM, o indirecta por extensión locorregional de alguna otra patología localizada en el territorio craneomaxilofacial. Los casos de CS publicados en la literatura presentan una afectación casi exclusiva del espacio articular superior¹⁵. Aquellos en los que se encontraron cuerpos libres en el espacio inferior se debió a la existencia de una perforación del disco articular y a la migración de estos desde el espacio articular superior^{5,6,13-15}. Aunque esta

enfermedad suele estar confinada al espacio articular, en ocasiones puede erosionar los límites óseos o la cápsula articular e invadir el área periarticular, como en el caso descrito en este artículo.

Por tanto, para llegar a un diagnóstico de sospecha de CS se exige una correlación de los hallazgos clínicos y radiológicos (ortopantomografía, TC y RMN), que serán confirmados mediante los hallazgos artroscópicos e histológicos^{5,12}.

La CS puede manifestarse radiológicamente con las siguientes imágenes¹⁶: 1) ensanchamiento del espacio articular, 2) irregularidades de las superficies articulares, 3) limitación del movimiento, 4) presencia de cuerpos libres calcificados, 5) esclerosis o hiperostosis de la fosa glenoidea y del cóndilo mandibular. Las radiografías convencionales tienen una limitación diagnóstica a la hora de revelar los cuerpos libres hasta en un 40% de los casos, ya que muchos de ellos no se encuentran osificados. La TC y la RMN aportan un diagnóstico por imagen más específico que las radiografías simples, aunque el estudio mediante TC presenta también sus limitaciones dada la dificultad para detectar estructuras condroides intraarticulares. Sin embargo, puede ser de ayuda diagnóstica al detectar la expansión de la cápsula articular, identificar estos cuerpos libres, sobre todo cuando están parcialmente calcificados, y delimitar con exactitud la afectación ósea y las posibles erosiones de la eminencia y/o del cóndilo mandibular. A su vez, la RMN tiene un papel fundamental en definir la anatomía del disco y la cápsula articular, en visualizar los límites de la lesión con respecto a otras estructuras anatómicas vecinas, especialmente en la extensión fuera de la articulación, y en la correcta identificación de los cuerpos cartilaginosos intraarticulares.

En nuestro caso, la RMN nos mostró afectación del cóndilo articular, el cual se encontraba englobado por la lesión, y extensión hacia la fosa craneal media con abombamiento del suelo. La TC nos definió con mayor exactitud la existencia de una segunda lesión focal en la eminencia temporal de las mismas características que la encontrada en el cóndilo mandibular. Esta excepcional afectación podría estar en relación con una pequeña solución de continuidad entre el espacio articular y la cortical de la eminencia articular (fig. 1), hecho que podría ser responsable de la formación de esta rara lesión en la eminencia temporal.

El tratamiento estándar en los pacientes con CS es quirúrgico, a través de cirugía artroscópica, artrotomía o una combinación de ambos procedimientos. El objetivo es la extirpación completa de los cuerpos libres intraarticulares asociada a una adecuada sinovectomía, destruyendo así el tejido con potencial para recidiva¹⁴. Los casos en los que se produce una recidiva de la enfermedad podrían estar relacionados con una inadecuada extirpación del tejido patológico articular. Aunque algunos autores están a favor de realizar discectomía en aquellos casos con afectación de ambos compartimentos articulares⁵, nosotros creemos que la extirpación de este solo estaría indicada ante la presencia de procesos degenerativos avanzados del disco y/o con graves perforaciones no subsidiarias de reparación quirúrgica. De igual forma, el remodelado o fresado de las superficies articulares podría estar indicado en aquellas situaciones que cursaran con

erosión de estas. Por último, la condilectomía, considerada como una alternativa quirúrgica por algunos autores⁵, nos parece una técnica desproporcionada en relación con el proceso patológico referido.

En contraposición con algunos autores⁵, nosotros consideramos que la mejor forma de realizar una correcta sinovectomía es mediante visión endoscópica. La identificación de toda la estructura sinovial de una articulación pequeña, como es la ATM, y el difícil acceso a las regiones mediales de los compartimentos anterior y posterior es prácticamente imposible mediante visión directa. En cambio, la artroscopia nos permite acceder fácilmente a estas regiones, con una amplia visión e identificación de las estructuras intraarticulares, que de otra forma nos parece prácticamente imposible.

En los casos de CS con un comportamiento agresivo o en aquellos donde exista una extensión extraarticular de la enfermedad el tratamiento de elección sería la cirugía abierta, ya que es la única vía que nos permite un adecuado abordaje de todos los espacios articulares y extraarticulares.

Finalmente, es preciso resaltar que todas estas opciones y variantes en el tratamiento solo ponen de manifiesto el gran desconocimiento y la escasa experiencia que existe en el manejo y tratamiento de esta enfermedad.

En nuestro caso, con el diagnóstico de tumoración de la región pterigomaxilar y ATM con extensión hacia la fosa craneal media, la paciente fue intervenida mediante cirugía abierta de la articulación para obtener un abordaje y una visión adecuada de todas las estructuras anatómicas involucradas y realizar una adecuada biopsia de la lesión. No se realizó un abordaje artroscópico de inicio debido a que no se tuvo como diagnóstico de sospecha inicial la CS. Intraoperatoriamente, tras la apertura de la cápsula articular, fue cuando se llegó al diagnóstico de certeza de CS, modificando en ese momento la actitud terapéutica planteada. Tras esto, se extirparon todos los cuerpos libres articulares junto a una sinovectomía.

La paciente permanece en remisión clínica y radiológica tras un periodo de seguimiento de 4 años. Debido a ello, a pesar de que la lesión de la eminencia temporal no se trató quirúrgicamente, se ha decidido mantener una actitud conservadora y seguimiento estrecho de la misma.

El desarrollo del trabajo se ha realizado bajo criterios éticos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Lieger O, Zix J, Stauffer-Brauch EJ, Iizuka T. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint with cranial extension: a case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 65: 2073-80.
- Milgram JW. The classification of loose bodies in human joints. *Clin Orthop.* 1977;124:282-91.
- Ginaldi S. Computed tomography feature of synovial osteochondromatosis. *Skeletal Radiol.* 1980;5:219-22.
- Axhausen G. Pathologie und Therapie des Kiefergelenkes. *Fortschr Zahnheilk.* 1933;9:171.
- Von Lindern JJ, Theuerkauf I, Niederhagen B, Bergé S, Appel T, Reich RH. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint: Clinical, diagnostic, and histomorphologic findings. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2002;94:31-8.
- Keogh CF, Torreggiani WC, Munk PL. Bilateral synovial chondromatosis of the temporomandibular joint. *Clin Radiol.* 2002;57:862.
- Daspit CP, Spetzler RF. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint with intracranial extension. Case report. *J Neurosurg.* 1989;70:121.
- Karlis V, Glickman RS, Zaslav M. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint with intracranial extension. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1998;86:664.
- Reddy PK, Vannemreddy PS, Gonzalez E, Nanda A. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint with intracranial extension. *J Clin Neurosci.* 2000;7:332.
- Rosati LA, Stevens C. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint presenting as an intracranial mass. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990;116:1334.
- Quinn PD, Stanton DC, Foote JW. Synovial chondromatosis with intracranial extension. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1992;73:398.
- Petito AR, Bennett J, Assael LA, Carlotti AE. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint: Varying presentation in 4 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000;90:758-64.
- Norman JE, Stevenson AR, Painter DM, et al. Synovial osteochondromatosis of the temporomandibular joint. A historical review with presentation of 4 cases. *J Craniomaxillofac Surg.* 1988;16:212.
- Blankenstijn J, Panders AK, Vermey A, Scherpbier AJ. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint. Report of three cases and review of the literature. *Cancer.* 1985;55:479-85.
- Holmlund AB, Eriksson L, Reinholt FP. Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint. Clinical, surgical and histological aspects. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2003;32:143-7.
- Noyek AM, Holgate RC, Fireman SM, Rosen P, Pritzker KPH. The radiological findings in synovial chondromatosis (chondrometaplasia) of the temporomandibular joint. *J Otolaryngol.* 1977;6:45-8.