

### OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA

Dres. Juan S. Binetti, Ramiro M. Barrera, Daniel Labayén

La osteocondromatosis múltiple hereditaria (OMH) o aclasia diafisaria es una enfermedad que se manifiesta clínicamente en la primera y segunda década de la vida, tiene carácter hereditario, con clara predilección por el sexo masculino y se caracteriza por acortamiento y deformación de miembros y masas óseas palpables.

Los osteocondromas crecen mientras el esqueleto es inmaduro y cesan de crecer con el cierre de los cartílagos de crecimiento.

Se localizan con mayor frecuencia en el extremo distal y proximal del fémur, tibia y peroné, y el extremo proximal del húmero.

#### CASO

Una mujer de 68 años consultó por gonalgia derecha de años de evolución que aumentaba al caminar y disminuía con el reposo. Presentó además alteraciones tróficas de la pierna y edema de la misma.

Al examen físico se observó tumoración palpable por debajo del hueco poplíteo, de consistencia dura, sin movilidad, con induración, no adherida a planos profundos y dolorosa a la palpación. En el examen



Figura 1. Osteocondromas en extremos distal del fémur y proximal de la tibia.



Figura 2. Osteocondromas en extremo distal de tibia y peroné.

articular de la rodilla no se observó derrame y la movilidad fue dolorosa con flexión de 90 grados y extensión de 0 grado.

La pierna presentó edema, tumefacción y aumento de la temperatura, signos que fueron interpretados como propios de celulitis.

En el estudio radiológico se observaron múltiples exostosis en metáfisis y epífisis de fémur, tibia, peroné y húmero (fig. 1-3), con amplia base de implantación y de características heterogéneas, sin poder descartar malignidad. Además se evidenciaron por radiografías osteocondromas localizados en pelvis, muñecas, tobillos y codos.



Figura 3. Osteocondroma en extremo proximal de húmero.

**Tabla 1.** Deformaciones frecuentes en osteocondromatosis múltiple hereditaria.

Coxa valga bilateral
Ensanchamiento progresivo de la metáfisis proximal del fémur
Acortamiento del cúbito con deformación del radio y subluxación radiohumeral
Valgo de rodillas y tobillos
Disminución de la estatura debido a las deformaciones y angulaciones

La resonancia magnética de rodilla evidenció edema del tejido celular subcutáneo e imágenes compatibles con osteocondromas que no presentaron signos de malignización, y que producían compresión y desplazamiento de tejidos blandos vecinos (fig. 4).

Una ecografía Doppler espectral y color mostró una adecuada señal de flujo vascular del miembro afectado.

Por la presencia de los síntomas y signos antes nombrados, se optó por un tratamiento conservador con analgesia y antibióticos para el tratamiento de la celulitis, acompañado de kinesioterapia y medidas posturales, manteniéndose controles periódicos de evolución, siendo la misma hasta el momento favorable.

## DISCUSIÓN

La OMH es una enfermedad que adquiere importancia por su mayor probabilidad de malignización en condrosarcomas periféricos.

El porcentaje de malignización varía según los diferentes autores. Dahlin, en base a 272 casos estudiados en la Clínica Mayo, estimó su incidencia en un 10%; Jaffe estimó, en 320 casos estudiados, un 10 a 25%<sup>1</sup>.

La sospecha de malignización se basa en la aparición de dolor, el crecimiento del osteocondroma después del cierre del cartílago y los hallazgos en los estudios por imágenes<sup>2</sup>, dentro de los cuales la resonancia magnética es el de mayor sensibilidad.

En segundo lugar las deformaciones y masas palpables adquieren también importancia, ya que frecuentemente pueden producir compresiones vasculares y nerviosas, pérdida de la movilidad o simplemente deformaciones estéticas. Las deformaciones encontradas más frecuentemente, se mencionan en la tabla 1<sup>3-5</sup>.

La conducta terapéutica está estrechamente relacionada con los puntos antes mencionados, variando desde un tratamiento conservador hasta un tratamiento quirúrgico, abarcando este último la resección



**Figura 4.** Resonancia magnética de osteocondroma a nivel de metáfisis de tibia con crecimiento perpendicular a la diáfisis, respetando cortical con amplia base de contacto y matriz ósea normal.

de la exostosis implicada mediante osteotomías correctivas e incluso, en algunos casos, la resección del miembro en cuestión<sup>6-8</sup>.

## CONCLUSIÓN

La OMH es una enfermedad benigna, que por su posibilidad de malignización y el avance de sus deformaciones requiere controles clínicos y radiológicos periódicos con el fin de detectar precozmente sus complicaciones.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Resnick D. Tumores y lesiones pseudotumorales. En: *Bone and joint imaging*. 2<sup>a</sup> ed. Ed. Marban, Madrid 1998;1014-20
2. Salomon L. Hereditary multiple exostosis. *JBJS* 1963;45(2):292-304
3. Schmale G, Conrad E, Raskind W. The natural history of hereditary multiple exostoses. *JBJS* 1994;76(7):986-91
4. Madigan R, Worrall T, McClain E. Cervical cord compression in hereditary multiple exostoses. *JBJS* 1974;56(2):401-4
5. Fogel G. Management of deformities of the forearm in multiple hereditary osteochondromas. *JBJS* 1984;66(5):670-80
6. Greenspan A. Osteochondromatosis en cadera y sinovial. En: *Radiología en Ortopedia*. 2<sup>a</sup> ed. Editorial Marban. Madrid 2000;75-6
7. Campanacci M, Ruggieri P. Tumores óseos de histogénesis cartilaginosa. En: *Enciclopedia médico quirúrgica*. Ed. Elsevier. Paris 1997;2-3
8. Carnesalle P. Tumores óseos benignos. En: *Campbell W y Crenshaw A. Cirugía ortopédica*. 8<sup>va</sup> ed. Editorial Panamericana. Madrid 1998;1:223-9