FAARDIT
Federación Argentina de Radiología

CADI 2024
CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

0837

OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA

Reporte de caso

Manattini, Julieta; Perez, Soledad de los Angeles
Hospital Privado Universitario de Córdoba
Córdoba - Argentina

julimanattini93@gmail.com
Se declara no tener conflicto de intereses

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CORDOBA

Presentación del caso

Paciente masculino de **12 años**, con **antecedentes** de osteocondromatosis múltiple hereditaria (OM) por **línea paterna**, sin síntomas al momento de la consulta.

Al **examen físico** presenta varo acentuado en pierna izquierda y tumoraciones en ambos tobillos.

Se realiza **tomografía** (Fig. 1) y **resonancia magnética** (Fig. 2) donde se evidencian ***extensas lesiones exostósicas*** en ambos miembros inferiores, sin signos de complicaciones ni malignidad.

Hallazgos imagenológicos

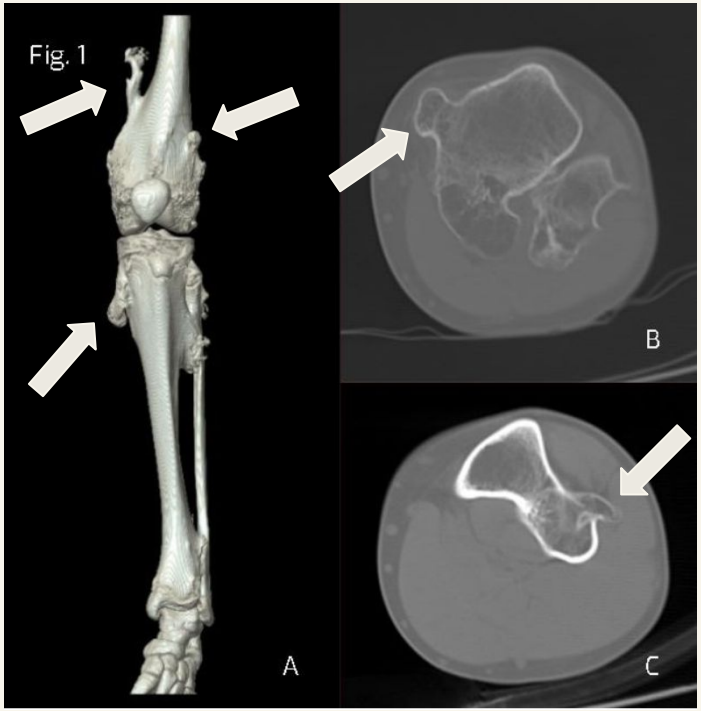

Fig. 1: TC rodilla y pierna izquierda en ventana ósea.

A) Reconstrucción ósea 3D.

B y C) Axial.
Múltiples lesiones exostósicas, osteocartilaginosas, sésiles y pediculadas, diafisarias de tibia y peroné (flechas).

Hallazgos imagenológicos

Fig. 2: RM de ambas piernas. **A)** Coronal T1. **B)** Coronal STIR, **C)** Axial T1, **D)** Axial STIR. **E)** Axial STIR, imagen D ampliada.
Extensas lesiones exostósicas, osteocartilaginosas, diafisarias de tibia y peroné (flechas), con capuchón cartilaginoso menor a 1,5 mm (flecha curva)

Discusión

La OM es una enfermedad rara **autosómica dominante**, que predomina en **hombre**s. Se caracteriza por el desarrollo de múltiples **osteocondromas, recubiertos por un capuchón cartilaginoso**. Suele diagnosticarse en la **infancia o adolescencia temprana**, siendo sus características principales el desarrollo de **exostosis** en diversos huesos, excluyendo el cráneo. [1]

Las áreas más comúnmente afectadas incluyen **fémur distal, tibia proximal, muñecas, manos, húmero, tobillos, pelvis y costillas**. Los hallazgos radiológicos típicos incluyen **lesiones pedunculadas y sésiles**. [2]

La **RM** es útil para medir el espesor del **capuchón cartilaginoso** e identificar el tallo que muestra la medular en continuidad con el hueso. Su diámetro normal **no puede superar los 2-3 mm en niños**, de lo contrario habría que descartar transformación maligna. [2]

La severidad es determinada por el número de exostosis, deformidades angulares y acortamientos, que pueden conducir a complicaciones como deformidades estéticas, pinzamiento vascular y neural, anquilosis, tenosinovitis, osteoartritis prematura, fracturas y, en casos raros, **transformación maligna (condrosarcoma) en un 3-7%**. [3]

El tratamiento se reserva para casos sintomáticos o con complicaciones, y puede implicar intervención quirúrgica. [3]

Conclusión

La OM, aunque benigna en la mayoría de los casos, ***requiere vigilancia*** constante debido al riesgo de complicaciones locales. Un manejo adecuado puede prevenir o mitigar las consecuencias adversas asociadas a esta condición genética poco frecuente.

Bibliografía

1. Kok HK, Fitzgerald L. Campbell N, Lyburn ID, et al. Multimodality imaging features of hereditary multiple exostoses. Br J Radiol 2013;86:20130398.
2. M. Orgaz Álvarez, M. L. Lorente Jareño. et al. Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria: más allá del diagnóstico. SERAM 2014 EPOS.
3. Mark D. Murphey, MD, James F. Choi MD. et al. Imaging of Osteochondroma: Variants and Complications with Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics 2000; 20:1407-1434.

CADI 2024
CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES