REPASANDO LA OSTECONDROMATOSIS

Villalba Lettieri, Mercedes; Cena, Karen Milagros; Baliño, Facundo Ariel; Cayo Pary, Jaime Nicolas;
Rabbiosi, Mariano; De Majo, Marina Soledad
Hospital de alta complejidad Cuenca Alta Nestor Kirchner
Declaración de conflicto de interés: los autores declaran no tener conflicto de interés.
Cañuelas, Buenos Aires

Objetivos de Aprendizaje:

Lograr revisar y repasar los principales hallazgos radiológicos y semiológicos patognomónicos para el diagnóstico de la osteocondromatosis múltiple.

Revisión de tema:

La osteocondromatosis múltiple, también llamado exostosis, es un trastorno genético raro.

Se producen múltiples crecimientos de tumores óseos benignos cubiertos de cartílago (osteochondromas) que crecen hacia afuera desde las metáfisis de los huesos largos y de los huesos planos.

0641

La prevalencia es de 1 entre 50.000 personas.

El número de exostosis, el grado y el tipo de deformidad angular e incluso la tasa de transformación maligna varían significativamente, incluso dentro de las familias.

D

0641

La distribución esquelética de las lesiones puede variar significativamente; la distribución suele ser bilateral y simétrica.

Su localización más frecuente es en fémur distal, la tibia proximal, la muñeca, el húmero y la pelvis.

D

La afección a menudo se asocia con un ensanchamiento de la diáfisis al final de los huesos largos.

Crecen exterior a la metáfisis, actuando como un platillo de crecimiento ectópico, que cesa su crecimiento a la maduración del esqueleto.

Se caracteriza por el desarrollo de **2 o más osteocondromas**, que son tumores cartilagosos benignos, que se localizan principalmente cerca de las metáfisis de los huesos largos, y están formados por hueso medular y cortical recubierto de una capa de cartílago hialino.

Diagnostico según la clasificación de la OMS de tumores de tejidos blandos y óseos:

≥2 osteocondromas radiológicos en la región yuxtaepifisaria de los huesos largos y antecedentes familiares positivos y/o mutación de la línea germinal del gen EXT.

Complicaciones:

- Pinzamiento vascular.
- Pinzamiento neural.
- Fractura.
- Bursitis.
- Deformidad.
- Anquilosis.
- Transformación maligna.

Conclusión:

Reconocer como radiólogos las características imagenológicas de los osteocondromas permitiendo su diagnóstico sin la necesidad de estudios invasivos, diferenciándolo de las patologías malignas y poder prevenir las complicaciones de esta condición.

Bibliografía:

Gaillard F, Rasuli B, Hacking C, et al. Exostosis múltiple hereditaria. Artículo de referencia, Radiopaedia.org <https://doi.org/10.53347/rID-1445>

Crespo Martínez, C., Castro Copete, M. C., García Navarro, F., Calbo Maiques, J., Arias Valverde, M. E., & Martínez García, C. (2018). Osteocondromas:: "el Bueno, el Feo y el Malo". Seram. Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1295>

Cañete P, Marco, Fontoira M, Elena, Gutiérrez San José, Begoña, & Mancheva M, Slavina. (2013). Osteocondroma: diagnóstico radiológico, complicaciones y variantes. Revista chilena de radiología, 19(2), 73-81. <https://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082013000200006>