

Osteocondromatosis múltiple

Autores:

Rodrigo Daniel Farfán Guillen

Fanny Méndez Cope

Fernando Serrano

Ivana Pacheco Pavón

Osteocondromatosis múltiple

Femenina de 21 años, de padres no consanguíneos, reportado como el primer caso en la historia familiar de osteocondromatosis múltiple (OM). Sin antecedentes familiares de enfermedades óseas. Tipificada inicialmente como exostosis múltiple y diagnosticada a los 18 años.

La OM es una entidad rara, mas frecuente en los hombres, que en la infancia puede presentarse en el contexto del síndrome de Langer Giedon y la metacondromatosis. Ambas entidades descartadas en este caso.

El cuadro inicia como deformación de ambos miembros inferiores, a predominio de regiones maleolares, a los 12 años, que se traduce en las primeras radiografías como exostosis múltiples a predominio de metáfisis tibioperoneas. Se maneja inicialmente con AINES, pero a los 18 años requiere la primera osteotomía bimaleolar, que confirma el diagnóstico. A los 20 años tiene nueva indicación quirúrgica por reaparición de deformaciones maleolares y nueva tumoración a nivel de la cadera y humeros (Fig. 1-2).

Osteocondromatosis múltiple

Figura 1



Múltiples exostosis en metáfisis proximales y distales de tibia y peroné, con base de implantación amplia, que se expreso clínicamente como deformación de miembros inferiores y baja talla.

Osteocondromatosis múltiple

Figura 2



Exostosis en metáfisis humeral proximal de las mismas características a las previamente descritas. Se expresa clínicamente como tumoración sólida palpable con dolor y limitación a la elevación del miembro superior

Osteocondromatosis múltiple

Por motivos personales decide no operarse y abandona seguimiento por aproximadamente un año y decide reiniciar estudios prequirurgicos por aparición de nuevos síntomas caracterizados por edema y parestesias de miembros inferiores. En las figura 3 se aprecia progresión de las lesiones a nivel femoral.

En la ventana ósea de la Tc de MMII, se aprecia aparición de nuevos osteocondromas pélvicos y fémur, a predominio de metáfisis femoral izquierda, que su proyección superficial condiciona compresión local de músculos aductores y paquete vasculo-nervioso (Fig. 4).

La ecografía Doppler arterial evidencia velocidades globalmente disminuidas con ondas trifásicas e hipoflujo en territorios distales poplítea. A pesar de la estasis venosa generada, no se observaron signos directos de TVP.

Osteocondromatosis múltiple

Figura 3 .



Figura 3. Rx frente y lateral de Fémur izquierdo, Múltiples exostosis en metáfisis proximal de fémur, heterogénea, de base amplia (sésil), unido a la cortical ósea. En el extremo distal se observan exostosis pediculadas.

Osteocondromatosis múltiple

Figura 3 .



Figura 4. TC sin contraste, se aprecian, osteocondromas pediculados, huesos de la pelvis y fémur. Además osteocondromas sésiles en metáfisis proximal, con ensanchamiento de la misma que generan efecto de coxa valga bilateral.

Osteocondromatosis múltiple

Discusión: el grado de afectación y deformación de antebrazos y tobillos, implica extensión global de la enfermedad. El porcentaje de osteocondromas se sésiles esta correlacionado con extensión de las deformidades. La talla baja se presenta en el 40% de los pacientes. Las complicaciones vasculares se dan por la compresión que genera el crecimiento del osteocondroma, que pueden abarcar el desplazamiento, la estenosis, oclusión y pseudoaneurisma.

El diagnostico diferencial debe incluir la metacondromatosis, Displasia epifisaria hermética, enfermedad de Olier

Conclusión: La OM es una enfermedad benigna, pero adquiere importancia cuando los síntomas indican posibilidad de malignización o aparecen complicaciones locales por compresión. El seguimiento estricto clinico-radiologico permite detectar precozmente las potenciales complicaciones.

Osteocondromatosis múltiple

Bibliografía:

1. Binetti J, Barrera M, Labayén D. Osteocondromatosis múltiple hereditaria. 54 congreso argentino de traumatología y ortopedia.
2. Ruiz Navello, Velez Ávila , Congin m, Noguera G , Correa G. Osteocondromatosis múltiple hereditaria: en una familia. 54 congreso argentino de traumatología y Ortopedia. 2-5 Dic 2017. Buenos Aires.
3. Álvarez Et Al, Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria: Más allá del diagnóstico. Seram 2014 / s-1150. <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-1150>
4. Cammarata-Scalisi F, Sánchez-Flores R, Stock-Leyton F, Labrador-Chacón N, Cammarata-Scalisi G. Exostosis múltiple hereditaria. Reporte de un caso y diagnóstico diferencial de las encondromatosis. Acta Ortopédica Mexicana 2012; 26(6): Nov.-Dic: 388-392.