

Osteocondromatosis múltiple

Parra Gordo MU¹, Aroca Peinado², López-Botet Zuloaga B¹, Andreu Arasa C¹, Mula Rey N³

¹Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Princesa.

²Servicio de Traumatología. Hospital Universitario Doce de Octubre.

³Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario La Princesa.

Madrid

DATOS CLÍNICOS

Mujer de 40 años sin antecedentes de interés. Acude por caída casual con dolor en cadera izquierda. Se realiza radiografía anteroposterior de pelvis y axial de cadera izquierda.

SEMIOLÓGIA RADIOLÓGICA

La densidad ósea no presenta alteraciones significativas, con interlíneas articulares sacroiliacas y coxofemorales conservadas. No se visualizan líneas de fractura.

Se aprecian protuberancias óseas en pala iliaca y fémur derechos y otra lesión de crecimiento exofítico en fémur proximal izquierdo. Estos tumores óseos presentan típica calcificación de aspecto condroide, son de localización metafisaria cortical y yuxtacortical y se alejan de las fisas; se relacionan con osteocondromas o exóstosis osteocartilaginosas. También se aprecia coxa valga bilateral, deformidad de ramas pubianas y ensanchamiento de ambas metáfisis femorales.

COMENTARIO

La osteocondromatosis múltiple, aclasia diafisaria o exóstosis múltiple hereditaria, es una enfermedad autosómica dominante, aunque hay descritos casos esporádicos. Fue descrita por primera vez en 1814 por Boyer. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar una gran discapacidad.

Los osteocondromas están considerados como verdaderas neoplasias óseas por la OMS desde 2002. Estos

tumores pueden ser pediculados o sésiles y presentan un recubrimiento de cartílago no visible en jóvenes y calcificado en adultos. Asientan de forma bilateral en casi cualquier hueso: escápula y costillas (40%), húmero (50–98%), codo (35–40%), muñeca (30–60%), manos (20–30%), pelvis (5–15%), caderas (30–90%), rodillas (70–98%), tobillos (25–54%) y pies (10–25%). Producen acortamiento y deformidad de miembros y masas óseas palpables.

Los pacientes suelen ser diagnosticados a lo largo de la primera década de vida, con una incidencia de 1-2/100.000 habitantes, con más frecuencia en varones (2:1).

Las complicaciones derivadas de los osteocondromas son fractura, lesión vascular y compromiso neurológico. Entre 3 y 7% de los casos presenta malignización de los osteocondromas a condrosarcomas. Debe sospecharse ante la aparición de dolor o crecimiento de los osteocondromas.



Figura 1.



Figura 2.

Los hallazgos radiológicos que sugieren malignidad son:

- Crecimiento de un osteocondroma en un esqueleto ya maduro.
- Irregularidad de la superficie de la lesión.
- Presencia de áreas radiolucetas o líticas en el interior del osteocondroma.

- Erosión o destrucción del hueso adyacente.
- Aumento de la masa de partes blandas con calcificaciones.

En las lesiones pequeñas asintomáticas o levemente sintomáticas se realiza control clínico y radiológico. La resección quirúrgica se deja para osteocondromas grandes y sintomáticos, en caso de aparición de complicaciones y en osteocondromas en los que se sospecha malignización. El índice de recurrencia estimado tras resección es del 2%.

BIBLIOGRAFÍA

- Resnick D, Greenway GD. Tumors and tumors-like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. En Resnick D. Bone and joint imaging. 2nd edition. Philadelphia: WB Saunders Company, 1996;991.
- Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2000;20:1407-34.
- Hennekam RC. Hereditary multiple exostoses. J Med Genet 1991;28:262-6.
- Schmale GA, Conrad EU III, Raskind WH. The natural history of hereditary multiple exostoses. J Bone Joint Surg Am 1994;76:986-92.