

# FIJACIÓN EXTERNA COMO MÉTODO DE CORRECCIÓN DE DEFORMIDADES EN LA OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE

ALONSO ESCUDERO MARTÍNEZ; GREGORIO VALERO CIFUENTES; ANTONIO ONDOÑO NAVARRO; FERNANDO LÓPEZ-NAVARRO MORILLO; JUAN FERNANDO NAVARRO BLAYA

## Objetivos

La osteocondromatosis múltiple se caracteriza por el crecimiento de múltiples tumores benignos de estirpe condral, que crecen en forma de exóstosis en la metáfisis de huesos largos.

El objetivo de este póster es mostrar nuestra experiencia en la corrección de deformidades causadas por esta enfermedad mediante el uso del fijador externo.

## Material y Métodos

Mujer de 11 años diagnosticada de osteocondromatosis múltiple (heterocigota - mutación 776-777 del TC), sin antecedentes familiares de la enfermedad, acude a consulta para revisión. Refiere una limitación de la pronosupinación en la muñeca derecha junto con una desviación cubital de la mano. En la radiografía se observa un acortamiento del cúbito y un osteocondroma metafisodifisario distal cubital.

Ante la limitación que presenta la paciente se opta por tratamiento quirúrgico, en el que se realiza la exéresis del osteocondroma con el fin de solucionar la limitación de la pronosupinación. Durante el mismo acto quirúrgico, se realiza una osteodistracción cubital mediante osteotomía percutánea, para posteriormente realizar el alargamiento progresivo utilizando un fijador externo monolateral, como solución a la desviación cubital.



Fig 1. Radiografía Preoperatoria



Fig 2. Radiografía posoperatoria

## Resultados

La osteocondromatosis múltiple es un trastorno genético que produce osteocondromas en diversas localizaciones. Suele asociar enanismo y deformidades, como el acortamiento del cúbito. El riesgo de malignización a condrosarcoma, se ve aumentado respecto al osteocondroma solitario, llegando hasta un 10%. Debido a este riesgo, se ha de realizar un seguimiento anual mediante exploración clínica y TC.

Su tratamiento es paliativo y se basa en la extirpación de los osteocondromas que causen problemas funcionales o estéticos. Los procedimientos quirúrgicos que se llevan a cabo incluyen la escisión tumoral, osteotomías correctivas, procedimientos para alinear o aumentar de tamaño los huesos, la epifisiodesis y hemiepifisiodesis.

## Conclusiones

Esta entidad requiere de supervisión periódica, vigilancia de la potencial transformación maligna, consejería genética y una corrección quirúrgica de las deformidades que limiten la función. El fijador externo monolateral se muestra como un método válido y fiable para la corrección de deformidades en esta patología.