



Manejo terapéutico de las complicaciones derivadas del crecimiento de tumores en la Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria: a propósito de un caso.

P. A. Muñoz Chimbo, N. Gaspar Aparicio, M.B. Cutillas Ybarra, A. Cuenca Copete, M.C. Viejobueno Mayordomo.

Hospital General Universitario de Albacete



La osteocondromatosis múltiple (OMH) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante. Se caracteriza por el crecimiento de tumores benignos (osteocondromas), sobretodo en metáfisis de huesos largos. Aumentan de tamaño durante el desarrollo y dejan de crecer con la maduración esquelética. Se manifiestan como alteración del crecimiento, talla baja, deformidad ósea, movimiento articular restringido y compresión de nervios periféricos a causa de los crecimientos tumorales. La complicación más importante es la transformación maligna a condrosarcoma. El diagnóstico de OMH se confirma con estudios radiológicos. El manejo adecuado requiere de supervisión periódica, corrección quirúrgica de deformaciones que limiten la función y consejo genético.

Objetivo

Describir el manejo terapéutico de las complicaciones derivadas de crecimientos tumorales en un caso de osteocondromatosis múltiple hereditaria.

Material y metodología

Adolescente de 14 años, con antecedente materno de osteocondromatosis múltiple, que durante su crecimiento se detecta múltiples tumoraciones, en muñecas, rodillas y tobillos (Fig. 1) compatibles con la enfermedad hereditaria materna.

1



Fig. 1 : Se observa la presencia de múltiples osteocondromas (flechas), sobretodo en metáfisis de huesos largos.

A los 7 años consulta por talalgia izquierda, apreciándose disimetría de miembros inferiores (el izquierdo más corto). La radiografía confirma una disimetría de 18mm y una tendencia al valgo del tobillo izquierdo. La RMN descarta signos de malignidad. Se trata inicialmente con plantillas y alza, con buenos resultados clínicos.

Resultados

A los 10 años presenta aumento radiológico progresivo del valgo en el tobillo izquierdo (27°) (Fig.2), por lo que se plantea tratamiento quirúrgico. Se realiza hemiepifisiodesis en maléolo medial del tobillo izquierdo con placa en 8. Seis meses después se aprecia corrección de la deformidad (11° valgo) y mejoría clínica. (Fig. 2)

2



Fig. 2 : Rx AP en carga de tobillos. Se observa múltiples osteocondromas. Se evidencia un valgo importante del tobillo izquierdo (27°), comparando con 10° en el tobillo derecho.

3



Fig. 3 : Rx AP en carga de ambos tobillos 6 meses tras la cirugía. Se aprecia una mejoría en la deformidad en valgo, consiguiéndose una corrección de 11° de valgo.

4



Fig. 4: Fotografía de MMII de la paciente antes de la cirugía. Se observa el acortamiento del MII, actitud en valgo y deformidades a consecuencia de los crecimientos tumorales.

5



Fig. 5 : Telemetría de MMII. Se evidencia disimetría de 27mm (el izquierdo acortado), y actitud en valgo a predominio del lado izquierdo(13° derecho, 17° izquierdo).

6



Fig. 6: Telemetría 1 mes tras la cirugía en la que se observan signos incipientes de corrección de la disimetría y el valgo

A los 15 años, refiere molestias en cadera izquierda y antebrazo derecho. Se observa un aumento de la disimetría (Fig.4). Radiográficamente se confirma una disimetría de 27mm, y actitud en valgo de ambos miembros inferiores a predominio del izquierdo. (Fig.5). En vistas a corregir la disimetría y el valgo, sobretodo izquierdo se realiza en rodilla derecha: hemiepifisiodesis en tibia distal; en pierna izquierda: hemiepifisiodesis en fémur distal y tibia proximal. Se realiza exéresis de osteocondroma del antebrazo derecho (Fig.7).

En el postoperatorio la paciente se encuentra clínicamente bien y en la radiografía de control al mes se aprecia mejoría de la deformidad al valgo y de la disimetría.

Conclusiones

La OMH se caracteriza por la presencia de múltiples osteocondromas que requieren supervisión periódica por riesgo de transformación maligna (10%). Debido a que la evolución natural de la enfermedad tiende a producir deformidades progresivas durante el desarrollo, el tratamiento de las complicaciones muchas veces constituye un reto, siendo necesaria la intervención quirúrgica en aquellos casos en los que las deformidades lleguen a producir limitación funcional para el paciente.

7



Fig. 7: Osteocondroma (flecha) en metafisis distal de antebrazo derecho. Se realiza exéresis tumoral debido a que producía dolor a la paciente.

Bibliografía

- Santos-Guzmán Jesús, Cantú-Rey Consuelo, Cano-Muñoz Ignacio, et al. CASO CLÍNICO: Osteocondromatosis múltiple hereditaria en una familia. Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León, México, 2016. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1665114616000046#bib0130>
- Wuyts W, Schmale GA, Chansky HA y col. Osteocondromas múltiples hereditarios. 3 de agosto de 2000 [Actualizado el 6 de agosto de 2020]. En: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., Editores. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): Universidad de Washington, Seattle; 1993-2021. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1235/>
- García-Lamazares M., Somoza-Orosa E., Zamora-Casal A., Rodríguez-Moldes E. Osteocondromatosis múltiple familiar: a propósito de un caso. Unidad de Atención Primaria Os Mallos, Servicio Galego de Saúde, A Coruña, España.(Abril 2013). Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-ostecondromatosis-multiple-familiar-proposito-un-S1138359311005429>
- León Muñoz Vicente J. Guía de mediciones para cirugía protésica de rodilla. Curso de formación SECOT(2017 Barcelona).SEROD. Disponible en: https://www.serod.org/pdf/2.1.2_guia_mediciones.pdf
- Obreiro Gaitán Domingo, Alcalá Santaella Oria de Rueda Rafael, Carpintero Benítez Pedro. Tumores óseos y lesiones pseudotumorales: Tumores de la serie condral y otras. Metástasis. Lesiones pseudotumorales. Cursocot, 2015.