

11245
2 of 59



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE ORTOPEDIA**

**Osteocondromatosis Múltiple Familiar Revisión
Bibliográfica y Presentación de dos
casos clínicos ilustrativos**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN TRAUMATOLOGIA

Y O R T O P E D I A

P R E S E N T A

DR. LEO RUEDA ORUETA



MEXICO, D. F.

1989

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

- I.- INTRODUCCION
- II.- HISTOPATOLOGIA
- III.- ASPECTOS CLINICOS, RADIOLOGICOS Y
ANTROPOMETRICOS
- IV.- TRATAMIENTO
- V.- CASOS CLINICOS ILUSTRATIVOS DEL I.N.O.
- VI.- DISCUSION
- VII.- CONCLUSIONES
- VIII.- BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

La osteocondromatosis múltiple familiar es un padecimiento del que hay pocos estudios al respecto, a pesar que dentro de las displasias óseas múltiples son de manera relativa las lesiones más comunmente vistas por el cirujano ortopédico, su discutida y especulativa etiopatogenia, así como lo relativo al tratamiento y los problemas inherentes al mismo, hacen de esta enfermedad tema de gran discusión.

La finalidad de esta revisión es conocer los avances en los últimos veinte años a la fecha sobre la osteocondromatosis múltiple familiar, la cual no es poco frecuente y cuya importancia actual radica en la problemática inherente a sus orígenes así como al tratamiento, dependiendo de la zona ósea donde se encuentre dicho crecimiento aberrante, y que dependiendo de un mejor conocimiento actualizado se tomarán mejores decisiones terapéuticas, basadas en las investigaciones y experiencias de los distintos autores a nivel internacional.

Se revisarán los conceptos actuales de la fisiopatología, etiopatogenia, localizaciones más frecuentes, problemas ortopédicos más frecuentes, malignización, etc.

Se incluirá en este trabajo la presentación de dos casos de exostosis múltiple familiar los cuales fueron diagnosticados y tratados en el Instituto Nacional de Ortopedia.

Al finalizar, se evaluarán los adelantos en la etiología y tratamiento de acuerdo a los diferentes estudios realizados por los distintos investigadores, con la finalidad de aplicarlos y difundirlos.

HISTOPATOLOGÍA

En estudios efectuados sobre especímenes quirúrgicos postmortem de osteocondromas se ha observado que son derivados de tejido aberrante cartilaginoso del platillo de crecimiento epifisario, el cual prolifera autonomamente y se separa del platillo de crecimiento cerca de su extremo y puede desaparecer por remodelación o proliferar como un osteocondroma perpendicular a la orientación del platillo de crecimiento de donde es originado (1); llegándose a la conclusión de que tanto los osteocondromas como los encondromas tienen su origen en condromas microscópicos y que éstos últimos parecen originarse del extremo de la fisis epifisaria (1).

Histológicamente se encontró que el osteocondroma tiene una capa de grosor variable y se ha demostrado entrelazamiento endocranal a eventual osificación ósea lamelar sobre su superficie inferior.

Las lesiones que crecen rápidamente tienden a demostrar un patrón más regular del platillo de crecimiento de la superficie cartilaginosa yuxtaósea que aquellos que crecen más lentamente. Con el tiempo el contenido de la lesión es a menudo de hueso lamelar trabecular con médula ósea grasosa. El osteocondroma puede ser sésil o bien formar un largo pedículo del hueso. La capa de cartilago puede ser pequeña y discreta o puede ser gruesa y difusa.

La capa de cartilago del osteocondroma puede desaparecer y la lesión transformarse en una verdadera exostosis, ésta transformación puede no ocurrir hasta que el crecimiento cese en la adolescencia.

Mientras unas lesiones demostraron un engrosamiento uniforme tardío de cartilago, muchas otras tienen una configuración asimétrica. Allí pueden ser varias capas-

de cartilago separadas de hueso normal. los lóbulos de cartilago pueden ser de diferente tamaño con una o dos masas clínicas, pero otras lesiones satélites muy pequeñas pueden estar también presentes. El tejido cartilaginoso puede estar también presente incluido profundamente en el hueso a variable distancia de la superficie. Estas variantes normales de osteocondromas son importantes considerar cuando se efectúa la resección quirúrgica. El examen microscópico de los platillos de crecimiento revelan que dentro de las lesiones periféricas de un platillo epifisiario afectado, ciertas células se comportan anormalmente y no se forman en columnas, las cuales forman una lesión microscópica dentro del platillo epifisiario descrito morfológicamente como un condroma. El periostio normalmente presente en el extremo del platillo de crecimiento está ausente alrededor del condroma, quedando la lesión atrás del extremo del platillo el cual continúa su crecimiento longitudinal y el condroma por este mecanismo el cual era plano se vuelve orientado paralelamente a la diáfisis de la cortical y a 90° de la orientación del platillo del cual es derivado.

Otros racimos de células de cartilago pueden ser vistos dentro de la cortical ósea metafisiaria del hueso en crecimiento. El cartilago epifisiario a través del proceso de crecimiento endocondral es desplazado de las islas de cartilago previamente formadas. Desde un gran número de estas islas observadas en sus etapas tempranas, se deduce que muchas de estas colecciones de condrocitos son sometidos a osificación endocondral, el condroma (ahora un osteocondroma) consiste de un incremento mayor de cantidades de hueso lamelar con un margen externo de crecimiento cartilaginoso y en este momento el condroma se vuelve radiológicamente

aparente. En su variedad de exostosis múltiple familiar, las diferentes lesiones demuestran en el mismo paciente diferentes tamaños, diferentes valores de crecimiento y distintas proporciones de cartilago a hueso, así como la multiplicidad de las lesiones causan una deformidad más extensa, resultando esto en un enanismo relativo. El arresto parcial del crecimiento puede haber conducido a una deformidad angular del hueso. Sin embargo, desde el punto de vista patológico los cambios semejan al tipo de lesiones solitarias. Las lesiones cartilaginosas pueden inducir a cambios metaplásicos dentro del tejido conectivo fibroso adyacente, siendo ésto importante desde el punto de vista quirúrgico, ya que teóricamente estas nuevas lesiones podrían proliferar independientemente si no son removidas con la lesión original y causar crecimiento recurrente, no hay evidencia para suponer metaplasia cartilaginosa perióstica como recurso para el osteocondroma original (1).

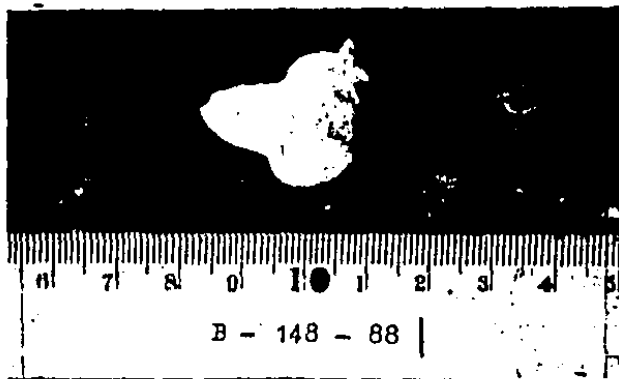
En una única oportunidad en donde se estudió un osteocondroma resecaado del tercio proximal del perone de una niña de tres años (2), siendo estudiado microscópicamente en donde el cartilago epifisario hialino parece desarrollarse anormalmente encontrándose evidencia de compresión del cartilago epifisario por el osteocondroma, con una capa de fibrocartilago epifisario es normal, excepto justo por arriba del platillo de crecimiento normal adyacente al osteocondroma donde un canal del cartilago está ocluído por el cartilago anormal. En distintas secciones el osteocondroma está A).- directamente yuxtapuesto al platillo de crecimiento normal; B).- separado del platillo de crecimiento normal por una zona fibrosa, o C).- separado del platillo por una zona de proliferación cartilaginosa anormal dentro del cartilago epifisario, a través de los sistemas de canal cartilaginoso.

El osteocondroma es mucho menos metacromático que el platillo de crecimiento normal. Las células parecen

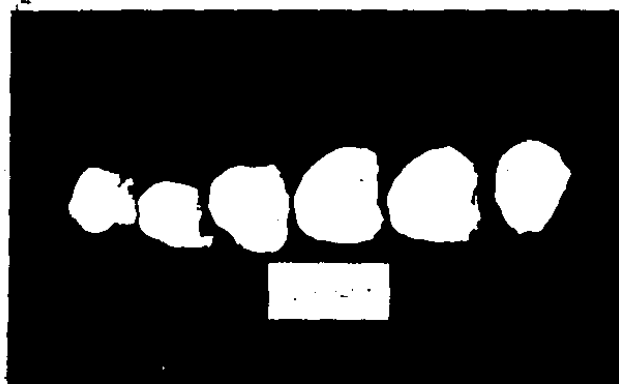
ligeramente más grandes, las lagunas son significativamente más grandes y hay un considerable aumento en la cantidad de la sustancia intercelular, tanto en la zona germinal restante como en la zona columnar hipertrófica probada, rara vez están las células integradas en columnas y siendo esta anomalía más evidente en la región distal del osteocondroma colocado encima de la metafisis. Las lagunas cartilaginosas están separadas por septums metacromáticos profundos dentro de la matriz cartilaginosa, siendo más aparente en la región distal del osteocondroma.

La osificación endocondral parece ser relativamente normal a pesar de la pobre formación columnar, siendo más irregular en la región distal del osteocondroma. La zona más intrincada es aquella de la proliferación del osteocondroma dentro de la epífisis en la unión de la fisis y el osteocondroma, pareciendo estar creciendo dentro del cartilago hialino de la epífisis. El espesor del platillo de crecimiento normal, es más significativo en la región en la cual las células del osteocondroma son invadidas por el sistema circulatorio epifisario creando una pelícua histológica similar a la mostrada por Trueta para isquemia epifisaria e implicando que las células cartilaginosas anormales tienen oclusión de los vasos sanguíneos por expansión dentro de los sistemas de canales cartilaginosos.

Las zonas fibrosas entre las secciones del osteocondroma son continuas con la capa fibrosa externa y mezclada dentro de las columnas celulares lesionadas y zonas de transformación a hueso trabecular en la metafisis.



OSTEOCONDROMA RESECADO.



CORTES MACROSCOPICOS.



CORTE HISTOPATOLOGICO.

ASPECTOS CLINICOS: RADIOLOGICOS Y ANTROPOMETRICOS.

En cuanto a las características clínicas de la exostosis hereditaria múltiple familiar han sido bien descritas, pero poco se sabe de los problemas generales y regionales del crecimiento y deformidad que son parte integral de la condición (3).

En un estudio (3) con seguimiento por treinta años, en el cual los pacientes fueron seguidos hasta la edad de veinte años, se estudiaron las posibles causas de discrepancia de los miembros.

Los datos antropométricos (3) están basados en escanometrías de los miembros, lo cual permite estudios exactos de estas áreas, así como la posibilidad de investigación sobre el crecimiento. La escanometría más importante es la primera que se lleva a cabo en el tiempo de madurez esquelética o más cercana a éste tiempo, en cuantificación del grado final de deformidad. La edad esquelética debe de ser investigada de acuerdo al Atlas de Pyle.

Todas las radiografías deben de ser examinadas para determinar la presencia o ausencia de deformidades encontradas en la exostosis hereditaria múltiple familiar como son: Luxación de la cabeza radial, limitaciones de la pronosupinación, la desviación cubital, la desviación radial, coxa valga, fémur valgo, oblicuidades de la superficie articular y hueso subcondral de la epifisis distal de la tibia y la oblicuidad de la superficie articular del astrálgalo, debiéndose investigar las longitudes de la tibia y del peroné, la relación del maleolo medial y del lateral de las discrepancias de longitud de las extremidades.

La mayoría de los pacientes están debajo del promedio en altura pero casi todos ellos permanecen dentro del rango normal.

Cuando al paciente se le estudia su altura sentado se encuentra que tienen una estatura corta desproporcionada regularmente, con las extremidades involucradas en una mayor extensión que la columna.

En términos generales, la edad esquelética es menor que la edad cronológica durante el periodo de crecimiento, pero no se vé una amplia variación. Muchas de la diferencias están en el rango de seis a ocho meses (3).

En cuanto a la ocurrencia de la exostosis (3) todas las lesiones son metafisiarias, con una incidencia del 98% en el extremo proximal del húmero, de un 80% en la porción distal del radio y de un 85% en la porción distal del cúbito (3).

En las extremidades inferiores las lesiones son muy frecuentes en la porción proximal del fémur con una incidencia del 90%; en la región distal del fémur y proximal de la tibia con una incidencia del 98%; en la porción distal de la tibia en un 92%; en la porción proximal del peroné en un 97% y en la porción distal del peroné en un 85% (3).

La luxación de la cabeza radial es relativamente frecuente. La pronosupinación del antebrazo es uno de los problemas a tratar y se valora de acuerdo a la intensidad de la limitación siendo normal o moderadamente restringido, o sea, de 0 a 30° a 60°, refiriéndose éstos valores a la pronación o supinación y nó a su valor total (3).

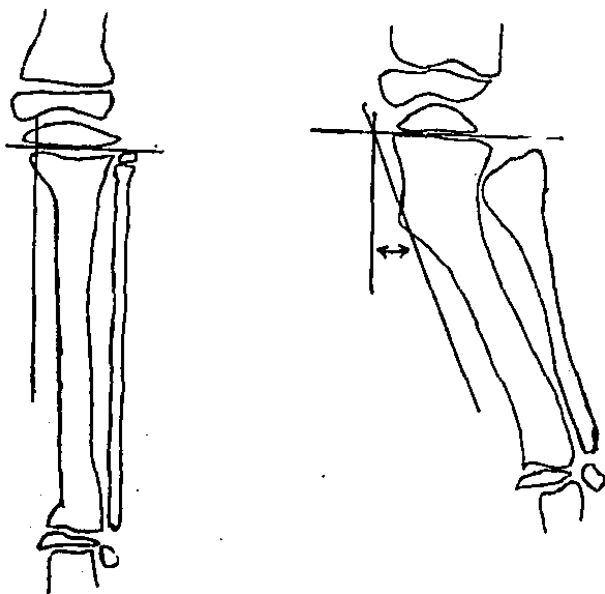
La pronación es el movimiento más frecuentemente restringido en una relación de dos a uno en comparación con la supinación.

La desviación cubital es más frecuente que la radial.

En las extremidades inferiores se observaron las siguientes deformidades como la coxa valga aproximadamente en un 25%, siendo que la coxa vara no se observó. Se observa ocasionalmente el fémur varo (3).

La tibia valga ocurre dentro de la tibia, no refiriéndose el término a la angulación femorotibial, ocurre aproximadamente en un 3%.

El grado de la tibia valga es clasificado como el ángulo formado entre el platillo de crecimiento epifisiario y la longitud axial de la cortical medial de la tibia (3).



En cuanto a la oblicuidad de la epífisis distal tibial, se refiere a la superficie de la porción distal de la tibia y el hueso subcondral y nó al patillo de crecimiento epifisiario.

La oblicuidad intrínseca de la superficie astragalina superior se refiere a que en los pacientes con exostosis hereditaria múltiple familiar la región lateral de la superficie articular astragalina es más superior que la región medial.

En cuanto a la relación en longitud y posición distal de la tibia y peroné se documenta el relativo acortamiento del peroné en cuanto a la tibia. La discrepancia de longitud de los miembros inferiores indican qu ésta puede ocurrir a expensas del fémur, de la tibia o a expensas de ambos (3).

La oblicuidad de la superficie subcondral de la epífisis distal tibial no se toma en cuenta para involucrar la superficie entera, la cual comunmente se inicia en su porción media. La mitad distal de la superficie está nivelada, pero la mitad lateral está con dirección oblicua hacia arriba y hacia afuera. El grado de oblicuidad se clasifica como 0,1,11,111.

Cuando la superficie completa está perfectamente nivelada, como en el estado normal, la clasificación es de tipo 0 (3).

El tipo I indica que la oblicuidad desde la porción central de la superficie articular de la epífisis distal de la tibia angulada hacia arriba y lateralmente, pero el margen lateral del hueso subcondral permanece bien adentro del lado epifisiario del patillo de crecimiento.

El tipo I parece tener una deformidad mínima pero es bastante frecuente para ser considerada una variante de lo normal. Se considera un grupo de transición-

entre el tipo 0 y el tipo II.

Las deformidades del tipo II son aquellas en las cuales el hueso subcondral distal se inclina dentro del margen del platillo de crecimiento epifisiario.

Las lesiones del tipo III son aquellas en las cuales el hueso subcondral se inclina dentro del platillo de crecimiento en su tercio lateral más bien que en su extremo lateral (3).



TIPO 0



TIPO I



TIPO II



TIPO III

La oblicuidad de la superficie del astrágalo es considerada para estar ya sea presente o ausente. Normalmente, la superficie es plana; con oblicuidad el aspecto lateral de la superficie es más superior que el aspecto medial. Este señalamiento es efectuado para distinguir entre el astrágalo que está inclinado en el ángulo muescado y otro con oblicuidad de la superficie articular superior.

En la relación de la tibia y peroné, se mide la tibia desde el platillo a la punta distal del maleolo medial y el peroné desde el borde de la cabeza a la punta del maleolo lateral. La procción distal del peroné es distal a, en el mismo nivel o proximal al extremo distal de la tibia (3).

Es bien sabido que un osteocondroma puede presentar transformación maligna. Tal cambio usualmente toma la forma de condrosarcoma y ocurre más a menudo en pacientes quienes tienen osteocondromatosis hereditaria múltiple familiar (20a 50% de pacientes quienes tienen osteocondromas múltiples así comparados con 1 a 4% quienes tuvieron un osteocondroma solitario). El cambio maligno en otros tumores distintos del osteocondroma parecen ser extremadamente raras (6).

Cuando un osteocondroma sufre transformación maligna, la lesión resultante es usualmente un - condrosarcoma. Reportes de otros tipos histológicos (6) han sido muy infrecuentes. Fennel reporta un osteosarcoma que ocurrió en el extremo distal del fémur de un hombre de 45 años de edad. Dahlin y Unni y Dahlin (6), también reportaron un caso de un osteosarcoma que presumiblemente se presentó u originó de condrosarcoma diferenciado.

Ninguna ilustración radiográfica o histológica fué aportada en ambos de estos reportes. Frassica describió tres casos de condrosarcoma diferenciado, originándose de osteocondromas en pacientes quienes tuvieron exostosis hereditaria múltiple familiar. Ellos aportaron una ilustración radiográfica de uno de éstos casos. En pacientes quienes tuvieron una lesión solitaria, dos osteosarcomas y un fibrosarcoma fueron reportados, el último con la apariencia histológica de un histiocitoma fibroso.

TRATAMIENTO

MANEJO DE LAS DEFORMIDADES DEL BRAZO

Un tipo de tratamiento (5) en la reconstrucción del húmero y que ha dado buenos resultados, es la resección del osteocondroma y el uso de injerto autólogo de la tibia del mismo lado afectado; dicho injerto es de 10 cms. aproximadamente de longitud por 2 cms. de ancho dándosele la forma de flecha en punta, esto se hace en dos piezas de injerto, los cuales son colocados distalmente en la cavidad medular, siendo impactado hacia arriba con ambas puntas clavadas hacia proximal en el hueso esponjoso de la metafisis proximal, incorporándose el injerto a los dos meses aproximadamente, con hombros simétricos normales y movibles, recuperándose la rotación interna y aducción, no habiendo recurrencias.

MANEJO DE LAS DEFORMIDADES DEL ANTEBRAZO

Las deformidades del antebrazo, son vistas como ya se mencionó de manera frecuente en esta porción del miembro superior, siendo la deformidad más común una combinación de acortamiento del cúbito, desviación de uno o ambos huesos del antebrazo, inclinación cubital de la epifisis distal del radio, desviación cubital de la mano, translocación progresiva de la posición cubital del carpo y luxación de la cabeza radial (4).

Aparte de las deformidades, en ocasiones hay que resear los osteocondromas que se hagan sintomáticos por irritación de estructuras vecinas o por crecimiento acelerado de alguna de ellas, principalmente en el adulto y que modifique su imagen radiográfica que sugiera malignización.

Se observa cierta similitud con la deformidad de Madelung pero se diferencian en que el extremo cubital del cúbito no está subluxado dorsalmente o alargado relativamente. La subluxación de la muñeca y mano que existe en la deformidad de Madelung no es común en la exostosis hereditaria múltiple familiar (4).

De los procedimientos que se usan actualmente para el tratamiento de las deformidades del antebrazo tres son los principales:

Resección de los osteocondromas

Alargamiento del cúbito con resección de osteocondromas

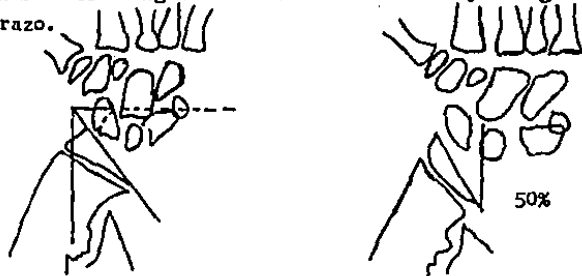
Alargamiento del cúbito, resección de los osteocondromas y

Arresto hemiepifisiario radial

Los pacientes que tienen deformidad del radio se les observa desviación cubital de la epífisis radial, osteocondromas metafisarios e inclinación diafisaria.

Aquellos con una deformidad del cúbito tienen una desviación radial de la epífisis distal cubital con un extremo cónico, hipoplásico, osteocondroma metafisario y relativo acortamiento del cúbito (4).

Se mide el ángulo articular radial y ángulo metacarpoantebrazo.



Las indicaciones para cirugía, en términos de deformidad progresiva son el acortamiento del cúbito más de 1.5 cms. con o sin desviación; aumento del ángulo radial de más de 30° ; dislocación carpal de más del 60%; un bloqueo para la pronación; subluxación sintomática o dislocación de la cabeza radial y desviación del radio. (4).

Cuando se efectúa la resección del osteocondroma ya sea proximal o distalmente es por indicación de que existe dolor, por trauma repetitivo, rotación disminuida del antebrazo, un aumento reciente del tamaño de la masa o compresión del túnel carpiano. Con éste tipo de tratamiento mejoran los síntomas y no existe recurrencia, pero no mejora la rotación del antebrazo ni tampoco el ángulo articular radial.

Otro tipo de tratamiento quirúrgico es el alargamiento cubital con resección de osteocondromas, el fundamento de este tipo de tratamiento es el CUBITO HIPOPLASICO, en que existe restricción de la fisis radial, disminución del soporte cubital del carpo y aumento de la presión del lado cubital sobre la fisis radial. (4)

En este tipo de cirugía se efectúa una osteotomía transversa con un injerto óseo interpuesto, ya sea de iliaco o de peroné, la fijación es obtenida con un clavo de Rush o una placa de cuatro orificios, la cantidad promedio que se alarga con este procedimiento es de un centímetro, recomendándose una sobrecorrección si el niño todavía está en crecimiento; ésta cirugía no mejora significativamente la rotación del antebrazo ni el ángulo articular radial o inclinación carpiana (4).

Otro procedimiento quirúrgico que se efectúa es el alargamiento cubital con arresto hemiepifisiario radial y resección de los osteocondromas, siendo que el fundamento de éste procedimiento es el permitir el crecimiento fisiario potencial al radio y al cúbito para corregir la deformidad, El engrapamiento hemiepifisiario radial retarda el crecimiento del lado radial de la fisis y permite al lado cubital crecer y lo que se espera como resultado es que la fisis, epifisis y superficie articular se vuelvan más perpendiculares a lo largo axial del antebrazo. Las grapas se quitan una vez la corrección se alcanza.

Con este tipo de cirugía se mejora el ángulo articular radial en aproximadamente 20°, hay mejoría de la desviación cubital, mejora también el rango de rotación del antebrazo en un promedio de 118°, la desviación carpiana mejora en un 50%. El acortamiento cubital mejora aproximadamente un centímetro, así como la capacidad de desviación radial mejora aproximadamente 10°. (4).

MANEJO DE LAS DEFORMIDADES DE MIEMBROS INFERIORES

En las extremidades inferiores se recomienda para la discrepancia de los miembros el igualamiento cuando hay diferencias desde 2 cms. en adelante, a base de tutores externos o a base de arrostos hepifisarios con los que se alcanza casi la igualación perfecta. La discrepancia puede permanecer estable por varios años o puede en ocasiones disminuir espontáneamente. No hay correlación entre el grado de acortamiento de un hueso y el número o tamaño de la exostosis (3).

Otros procedimientos quirúrgicos son las osteotomías correctoras como por ejemplo en la tibia valga, en que se efectua en la porción proximal de la tibia.-Esta operación es origen siempre de dificultad potencial-debido a la cercanía de la trifurcación vascular y los nervios peroneos y tibial posterior al sitio de la osteotomía.

En las alteraciones del tobillo que presentan clínicamente pie valgo y están asociados a acortamientos del peroné en relación a la tibia, la relación del maleolo medial y el lateral, la oblicuidad de la superficie epifisaria distal tibial y ocasionalmente la subluxación lateral del astrágalo y en que la compensación parcial para ayudar a formar más regular la articulación del tobillo es proporcionada por desarrollo oblicuo de la superficie articular superior del astrágalo. En casos severos se efectua osteotomía supramalcolar en la porción distal de la tibia en las primeras dos décadas de la vida (3).

CASO CLINICO No. 1

Nombre: I. R.C.

Registro: 86560

Se trata de femenino de 14 años de edad la -
cual cuenta con los antecedentes de importancia de te-
ner tíos maternos con datos de osteocondromatosis múlti-
ple y de ser producto de embarazo gemelar, acude a -
consulta inicial en 1984, refiriendo presencia de masas
tumoriales de consistencia ósea no desplazables, de cre-
cimiento lento.



VISTA ANTERIOR



PERFIL LATERAL.



PERFIL ANTERIOR



VISTA POSTERIOR



MIEMBROS INFERIORES.

Encontrándose radiológicamente presencia de -
exostosis a nivel de tercio proximal de radio y cúbito-
derecho, otro a nivel de tercio distal de cúbito de 5.7
por 2.3 cms. con acortamiento del mismo y deformidad-
de tercio distal de radio en varo de 30° de angula -
ción.



MIEMBRO SUP. DERECHO

9 años 27-IX-84



MIEMBRO SUP.
DERECHO

MIEMBRO SUP.
IZQUIERDO

14-XI-84 9a.



MIEMBRO SUP. DERECHO.

9-IV-85 10años

En el antebrazo izquierdo se aprecia exostosis a nivel de tercio proximal de radio y cúbito y tercio - distal del mismo sin angulación, se observan exostosis - a nivel de cabezas de metacarpianos y falanges de ambas manos, con deformidad del dedo meñique en varo de 45°.



9 años
2-VIII-84

ANTEBRAZO ANTEBRAZO
DERECHO IZQUIERDO.

10a. 9-IV-85.

A nivel de miembros inferiores se observan entercio distal de ambos fémures, con un genu valgo de 14°, exostosis a nivel de ambas cabezas de peroné y región metafisiaria normal de ambas tibias tanto en la región medial como lateral, con una tibia valga izquierda de 10°; en ambos tobillos, exostosis en región metafisiaria de ambos peronés, cara medial y cara lateral de ambas tibias, lo que ocasiona una oblicuidad de la super-

ficie subcondral grado II en el tobillo izquierdo y grado III en el derecho (3).



13 años
30-X-87



DERECHO IZQUIERDO
10 años
22-VII-85

Los arcos de movilidad completos en ambos hombros, con limitación de la pronación completa y supinación de 70° en muñeca derecha, en el miembro superior izquierdo con limitación de la abducción de la muñeca y deformidad en valgo de 3°, 4° y 5° dedos. Con signos de Tinnel positivo en región retromaleolar derecha.

En 1985 debido a las parestesias sufridas por desplazamiento del nervio tibial posterior se efectuó resección de exostosis metafisaria medial distal de tibia derecha; en 1986 presenta sintomatología de parestesias a nivel de dedos de mano derecha, por lo que se efectuó osteotomía de alineación de radio derecho con resección de exostosis de cúbito y sinostosis radiocubital proximal,

evolucionando satisfactoriamente con limitación de la pronación de 25°, supinación completa, extensión de 55° y flexión de 45°.



ANTEBRAZO DERECHO.

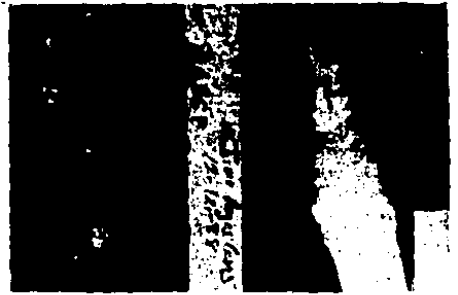
12 años.

20-XI-86

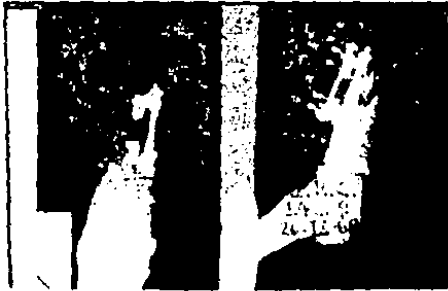
En miembros inferiores se aprecia pie plano - valgo bilateral, así como hallus valgus; en 1987 debido a deformidad se efectúa resección de exostosis a nivel de 2° y 3° metatarsianos y plastia de la cápsula de la primera articulación metatarsofalángica en pie derecho y debido a que el 2° metatarsiano se encontraba corto y el dedo correspondiente supraaducto se efectuó alargamiento del 2° metatarsiano con fijadores externos, lográndose un alargamiento de 11 mm con buena consolidación.



14 años.
9-VII-88.



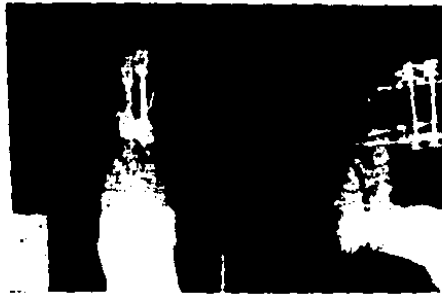
14 años
12-IX-88.



14 años
26-IX-88



14 años
27- X -88



14 años
13-XII-88.

CASO CLINICO No. 2

Nombre: A. R. C.

Expediente: 86561.

Se trata de femenino de 14 años de edad la -
cual cuenta con los antecedentes de importancia de tener tíos maternos con datos de osteocondromatosis múltiple y de ser producto de embarazo gemelar, la cual acude a consulta inicial en 1984, por presentar masas tumorales de consistencia ósea.



VISTA ANTERIOR



VISTA LATERAL.



VISTA POSTERIOR

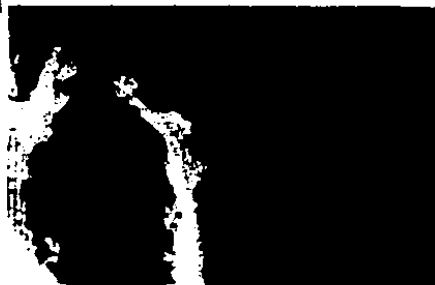


MIEMBROS INFERIORES.



OSTEOCONDROMATOSIS MULTIPLE
FAMILIAR.

Presentando dichas masas tumorales a nivel de metáfisis proximal cara lateral de húmero derecho, pediculada; con cúbito valgo de 10° y una deformidad en varo del radio distal de 15°, con presencia de pequeños osteocondromas a nivel de cabezas de metacarpianos los cuales se encuentran relativamente cortos. En miembro superior izquierdo se aprecia exostosis de 4.8 por 1.8 cms., en región medial de tercio proximal de húmero, con cúbito valgo de 12° y presencia de exostosis a nivel de tercio proximal del cúbito, dos o más a nivel de tercio medio con distal y acortamiento del mismo en relación al radio, el cual se encuentra deformado en varo de 20°, así como presencia de pequeños osteocondromas a nivel de cabezas de metacarpianos los cuales se encuentran también relativamente cortos.



HOMBRO IZQUIERDO

14 años.
18-XI-88.



MIEMBRO SUP. IZQUIERDO

13 años
01-IX-87.



MIEMBRO SUP. DERECHO

13 años

01-IV-87.



10 años

11-XI-85.

En ambas caderas se aprecia displasia acetabular - con falta de cobertura, engrosamiento bilateral de ambos cuellos femorales que abarca hasta los trocánteres menores; en-tercio distal de ambos fémures se aprecian múltiples exosto-sis las cuales producen un ensanchamiento de las metáfisis, - también a nivel del tercio proximal de ambas tibias y cabe-de peroné; y que deforman y abomban la cortical, hay tam-bién a nivel de tercio distal de ambos peronés y tibias, lo - cual produce una oblicuidad de la superficie articular grado II en el derecho y grado III en el izquierdo (3), clínicamen-te se observa arcos de movilidad completos en ambos hombros con flexión de muñeca derecha de 55°, extensión de 55°, des-viación radial de 5°, desviación cubital de 20° y en la muñe-ca izquierda: flexión de 60°, extensión de 50°, desviación ra-dial de 10° y cubital de 20°, clínicamente observables exosto-sis a nivel de falange proximal de índice derecho, falange -

proximal dedo medio derecho y otra en el dedo medio izquierdo, también en falange proximal.



14 años
29-11-88



RODILLA DERECHA
14 años
29-11-88

En 1965 debido a aumento de volumen se efectuó resección de exostosis a nivel de falange proximal dedo medio izquierdo, así como resección de exostosis de tercio distal de radio izquierdo debido a aumento de volumen en 1987; en 1988 se efectuó resección de exostosis de cara medial tercio proximal de tibia y cara lateral de tercio distal de fémur izquierdo debido a tamaño de la masa tumoral. Actualmente se encuentra la paciente sintomática de un osteocondroma de metafisis proximal de húmero izquierdo.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

D I S C U S I O N

Desde el punto de vista histopatológico, tanto los osteocondromas como los encondromas tienen su origen en condromas microscópicos, los cuales se forman dentro de tejidos normales de crecimiento endocondral.

Los osteocondromas parecen originarse del extremo de la fisis epifisaria mientras que encondromas se forman del tejido condromatoso anormal más cerca de las porciones centrales de platillos epifisarios involucrados. (1).

Una vez formados, dichos condromas microscópicos los cuales son invisibles radiológicamente, pueden progresar dentro de una lesión clínicamente detectable o pueden involucionar y desaparecer a través de un proceso de remodelación.

Keith postuló que la enfermedad era debida a remodelación defectuosa de huesos, con una ausencia del periostio circundante alrededor del platillo de crecimiento, con el arresto del periostio circundante, el cartílago está libre de expandirse en una dirección anormal, se cree que la ausencia del periostio circundante es un fenómeno circundante, debido a la pérdida de inducción local, más que la causa de la lesión. Ogden demostró en un espécimen de osteocondromatosis múltiple que el periostio circundante esta presente alrededor de porciones no afectadas del platillo epifisario.

Langeskold postuló que las células no diferenciadas desde el interior del platillo de crecimiento epifisario son desplazadas a la superficie del hueso. Estos elementos de tejido conectivo retienen su propiedad condrogénica dando altura al hueso, los cuales forman la zona más externa de la exostosis. (1).

Jaffe indica que la metaplasia de las islas de células cartilaginosas cubriendo las lesiones clínicas ha sido demostrada por él en la cubierta perióstica de la exostosis. De lo anterior se expone el origen de los osteocondromas desde columnas prolongadas de cartílago del platillo epifisiario. Aparentemente, éste es también el modo de la formación de inclusiones cartilaginosas en la acondroplasia.

Los datos antropométricos indican que las personas con exostosis hereditaria múltiple familiar son de estatura acortada pero casi todos ellos caen dentro de los límites normales en donde el enanismo es raro. (3).

La estatura corta es elvamente desproporcional, con involucramiento de los miembros mayor que la columna. Las exostosis están presentes de manera bilateral en virtualmente todos los huesos tubulares largos y frecuentemente en la pelvis, omóplato, costillas y huesos tubulares cortos de la mano y del pie. Las epífisis y huesos redondos - del carpo y del tarso, los cuales se desarrollan por osificación endocondral no están involucrados. (11).

Aproximadamente el 50% de los pacientes tienen una deformidad moderada a severa del antebrazo, y un tercio tienen una significativa restricción ya sea de la pronación o de la supinación.

Las deformidades características del miembro superior son tratadas por resección de la luxación de la cabeza radial cuando termina el crecimiento y ocasionalmente por osteotomía de la porción distal del radio.

La mayoría de los osteocondromas en el antebrazo son distales, la discrepancia en longitud que causan entre el radio y el cúbito está relacionada a dos hechos: 1).- El crecimiento diferencial de la epífisis distal del radio y del cúbito (la contribución normal al crecimiento longitudinal del radio es de 75% y del cúbito es de 85%).

2.- La diferencia en el área de intersección (área cruzada) de las dos ffsis (la ffsis del cúbito es solamente un cuarto del diámetro de la ffsis del radio). Entonces, hay una mayor tendencia hacia la disminución en el crecimiento longitudinal del cúbito.

La resección temprana de osteocondromas puede retardar o arrestar la progresión de una deformidad en el antebrazo causada por esas lesiones. El alargamiento cubital, puede corregir la traslocación cubital de la muñeca, pero algún acortamiento cubital relativo puede ocurrir. Si hay angulación radiocarpiana aumentada o subluxación del semilunar desde el radio, entonces el engrapamiento hemiepifisiario de la parte distal de radio y alargamiento cubital debería acompañar a la resección de los osteocondromas.

Nuestro propósito es de que éstas deformidades en el antebrazo deberían ser tratadas temprana y agresivamente si progresa o hay inestabilidad funcional y cosmiética.

En la extremidad inferior, la tibia valga es considerable y en un 20% de los pacientes necesitan osteotomías correctoras de la porción proximal de la tibia. El pie valgo es frecuente y en casos severos de deformidad es necesario efectuar osteotomía supramaleolar en la porción distal de la tibia en las primeras dos décadas de la vida. En la tibia valga un cierto grado de control puede ser esperado del engrapamiento del platillo de crecimiento epifisiario medial proximal y distal, una vez que haya una indicación temprana como deformidad severa.

La discrepancia de longitud de los miembros es frecuente y en casi la mitad de los pacientes es necesario efectuar arresto epifisiario o alargamiento de las extremidades y en las discrepancias de leve a moderada intensidad deben de ser manejadas de manera temprana..

La presentación de dos casos clínicos del Instituto Nacional de Ortopedia (S.S.A.) con este padecimiento y cuya importancia radica en que ambos pacientes son producto de embarazo gemelar, con manifestaciones histopatológicas, clínicas y radiológicas típicas de esta displasia ósea, habiendo plena concordancia con los hallazgos encontrados por los distintos autores de renombre internacional mencionándose las mismas características en cuanto a frecuencia y localización de las exostosis, deformidades angulares más frecuentes en miembros superiores e inferiores. Básicamente el tratamiento efectuado en estos pacientes consistió en resección de los osteocondromas, así como osteotomías de alineación, ya sea solas o combinadas con otros procedimientos como sinostosis o alargamientos empleando fijadores externos.

Lo que cabría analizar en relación al tratamiento realizado en el I.N.O. es de que se efectuó resección de los osteocondromas así como osteotomías de alineación estando en concordancia con la literatura internacional, haciendo notar que en vez de haber efectuado la sinostosis radiocubital proximal se debería de haber valorado el alargamiento cubital con arresto hemiepifisiario radial para mejorar la función, lo cual se valorará en lo futuro, debiéndose continuar la vigilancia de éstos pacientes ya que el problema no termina con el cese del crecimiento sino que hay la expectativa de una posible transformación maligna de alguna de las exostosis.

C O N C L U S I O N E S

La exostosis hereditaria múltiple familiar, también llamada exostosis múltiple o aclasia diafisaria, es un desorden del crecimiento óseo endocondral manifestado con prominencias óseas metafisarias anormales cubiertas con cartilago y acompañadas por remodelación metafisaria defectuosa y retardo asimétrico del crecimiento longitudinal.

La importancia clínica de este padecimiento radica en la presencia de las masas tumorales óseas, que pueden ocasionar alteraciones in situ o a nivel regional y general como limitaciones de la movilidad, deformidades angulares de los miembros y discrepancia de longitud de las extremidades, así como la incidencia de transformación maligna que experimentan éstas displasias óseas.

Se observa la dificultad y complejidad en cuanto a la determinación del tratamiento más adecuado en cada paciente dependiendo de las alteraciones que presentan y que dependiendo de la evolución de la sintomatología y deformidades se llevan a cabo las decisiones terapéuticas más convenientes a cada paciente en particular.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- THE ORIGINS OF OSTEOCHONDROMAS AND ENCHONDROMAS
A Histopathologic Study
James W. Milgram, M.D.
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 174 April 1983 Pags. 264 a 284
- 2.- MULTIPLE HEREDITARY OSTEOCHONDROMATA
Report of an Early Case
John A. Ogden, M.D.
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 116 May. 1976 Pags. 48 a 60
- 3.- HEREDITARY MULTIPLE EXOSTOSES
Anthropometric, Roentgenographic, and Clinical Aspects
Frederic Shapiro, M.D. Sheldon Simon, M.D.
and Melvin J. Glimcher, M. D. Boston, Massachusetts.
The Journal of Bone and Joint Surgery
Vol. 61a September 1979 Pags. 815 a 824
- 4.- MANAGEMENT OF DEFORMITIES OF THE FOREARM
IN MULTIPLE HEREDITARY OSTEOCHONDROMAS
Guy R. Fogel, M.D. Rochester, Edward C.
Mc.Elfresh, M.D. St. Paul, Hamlet A. Peterson, M.D.
and Paul T. Wicklund, M.D. St. Paul Minnesota
The Journal of Bone and Joint Surgery
Vol. 66a June 1984 Pags. 670 a 680
- 5.- RECONSTRUCTION OF THE PROXIMAL HUMERUS
WITH TIBIAL AUTOGRAFTS AFTER RESECTION
OF OSTEOCHONDROMA IN ADOLESCENTS
A.H.M. Taminiou, M.D.
J.F.F. Hooning Van Duyvenbode, M.D.
and T.J.J.H. Slooff, M.D.
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 201 December 1985 Pags. 173 a 178

BIBLIOGRAFIA

- 6.- SPINDLE-CELL SARCOMA IN PATIENTS
WHO HAVE OSTEOCHONDROMATOSIS
A Report of Two Cases
Takeo Matsuno, M.D. Yoshiaki Ichioka, M.D.
Tomonori Yagi, M.D. and Seichi Ishii, M.D.
Sapporo, Japan The Journal Of Bone and Joint Surgery
Vol. 70 January 1988 Pags. 137 a 143
- 7.- FAMILIAL DYSPLASIA EPIPHYSEALIS HEMIMELICA,
ASSOCIATED WITH CHONDROMAS AND OSTEOCHONDROMAS
Report of a Kindred With Variable Presentations
Robert N. Hensinger, M. D. Henry R. Cowell, M.D.
Paul L. Ramsey, M.D. and Robert G. Leopold, M.D.
Wilmington, Delaware
The Journal of Bone and Joint Surgery
Vol. 56a October 1974 pags. 1513 a 1516
- 8.- CERVICAL CORD COMPRESSION
IN HEREDITARY MULTIPLE EXOSTOSIS
Review of the Literature and Report of a Case
Robert Madigan, M.D. Thomas Worrall, M.D.
and Edward J. McClain, M.D.
Pittsburgh, Pennsylvania
The Journal of Bone and Joint Surgery
Vol. 56a March 1974 Pags. 401 a 404
- 9.- INTRA-ARTICULAR OSTEOCHONDROMAS OF THE HIP JOINT
IN A CHILD WITH MULTIPLE OSTEOCHONDROMAS
Case Report
Donald R. Gore, M.D., M.S.
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 199 October 1985 Pags. 173 a 178

BIBLIOGRAFIA

- 10.- THE FORMATION OF OSTEOCHONDROMA BY EPIPHYSEAL
CARTILAGE TRANSPLANTATION
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 61 Nov.-Dec. 1968 Pags. 103 a 115
- 11.- TUMORS OF THE SCAPULA
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 58 May-June 1968 Pags. 105 a 115
- 12.- OSTEOCHONDROMA OF THE CERVICAL SPINE
Report of Case
Clinical Orthopaedics and Related Research
Vol. 126 July-August 1977 Pags. 127 a 129