

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA OSTECONDROMATOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

ANE LARRAZABAL MARURI

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La osteocondromatosis múltiple hereditaria o enfermedad exostosante familiar es un cuadro sindrómico caracterizado por la presencia de **lesiones exostosantes en múltiples localizaciones**. Es una enfermedad poco frecuente que se hereda de forma **autosómica dominante** y se caracteriza por asociar **talla baja y deformidades a nivel óseo**, fundamentalmente a nivel de antebrazo y tobillos.

El objetivo es presentar el caso de un paciente con osteocondromatosis múltiple hereditaria que requirió intervención quirúrgica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Varón de 2 años valorado en consultas externas de traumatología por sospecha de osteocondromatosis múltiple hereditaria. A la exploración presentaba tumefacción y deformidad evidente en muñeca derecha, sin desviación ulnar y con pronosupinación conservada. Asociaba deformidad del dedo índice bilateral con clinodactilia desde el nacimiento.

En las radiografías simples se observó una **tumoración benigna** en zona **metafisaria de radio distal** sin reacción perióstica, con zona de transición clara que impresionaba de osteocondroma.

Ante los hallazgos descritos se realizó tratamiento quirúrgico **mediante abordaje dorsal en tercio distal del antebrazo centrado en el radio, disección por planos y localización y resección del osteocondroma. Comprobación con escopia de resección completa e inmovilización con férula antebraquial.**



Imágenes radiográficas de antebrazo donde se observa el osteocondroma en la zona metafisaria de radio distal sin reacción perióstica.

RESULTADOS

Tras dos días fue dado de alta manteniendo la extremidad superior derecha inmovilizada con férula antebraquial. Tras un mes presentaba **buen estado general, sin dolor**, y sin signos de infección de la herida quirúrgica y se sustituyó la férula por una ortesis antebraquial.

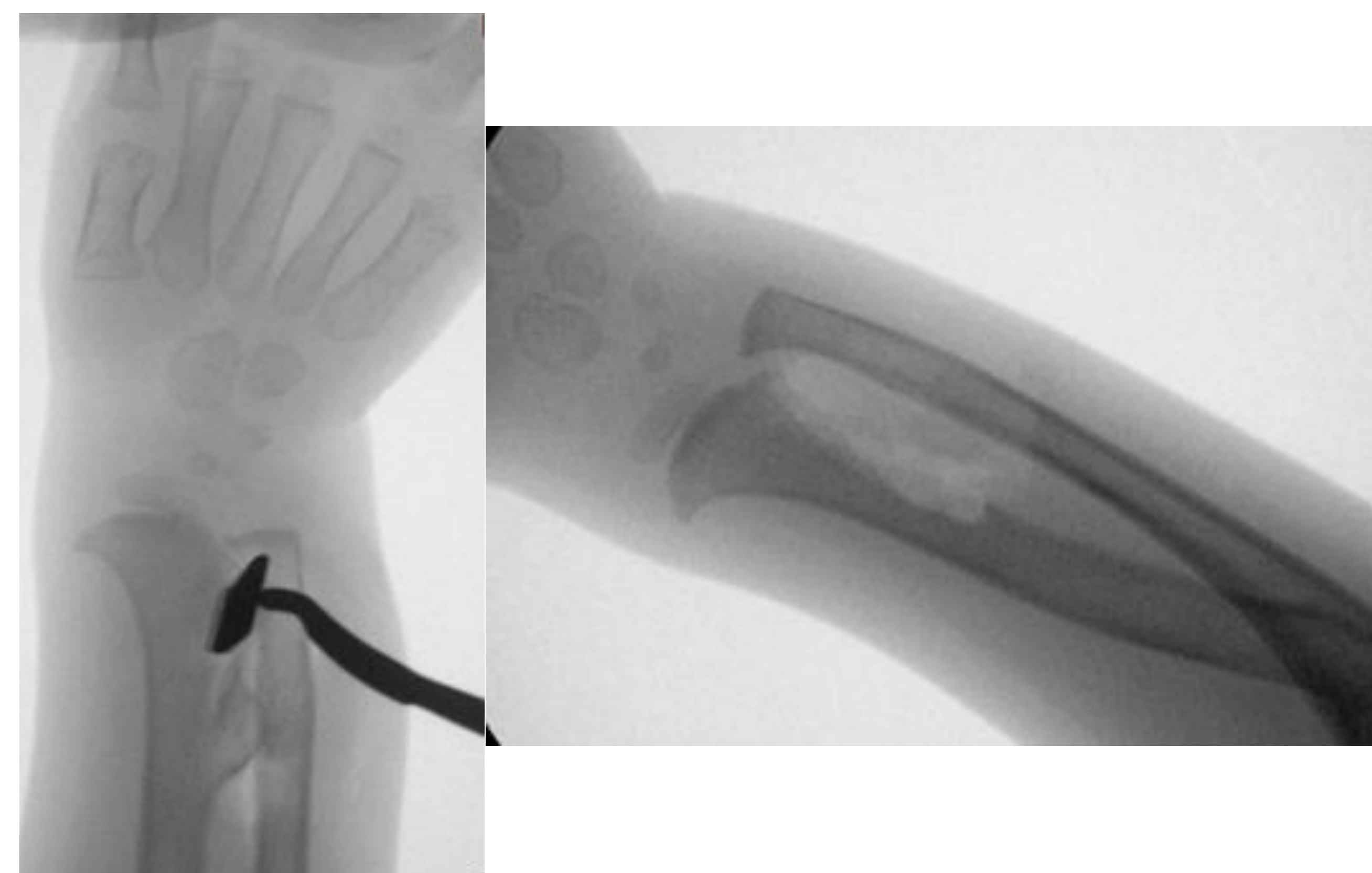
CONCLUSIONES

Los osteocondromas de la osteocondromatosis múltiple pueden localizarse en casi todo el esqueleto adoptando una distribución simétrica, aunque predominan en **las metáfisis de huesos largos**.

El diagnóstico es **clínico y radiológico**, donde se observa una excrescencia pedunculada o sésil, con márgenes bien definidos que surge de metáfisis y se aleja de la epífisis.

La complicación más grave es la degeneración maligna hacia **osteosarcoma** (25% en osteocondromatosis múltiple hereditaria) siendo la **pelvis, cadera y cintura escapular** las localizaciones más frecuentes.

Actualmente **no existe tratamiento curativo** para la osteocondromatosis múltiple hereditaria, por lo que el tratamiento **quirúrgico** solo está indicado en aquellas exostosis que provoquen **deformidades estéticas, trastornos funcionales o dolor**, siendo aconsejable posponer la intervención hasta después de finalizar el periodo de crecimiento con el fin de evitar recidivas.



Localización radiográfica de los límites del osteocondroma y control radiológico tras su resección.