



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

242/4027 - ¡VAYA PAR DE OSTECONDROMAS!

J. Saura García^a, J. Gutiérrez García^b, A. Sánchez Agüera^a, J. Torrecilla Sequí^a y J. Arenas Alcaraz^c

^aMédico de Familia. Centro de Salud Torre Pacheco-Oeste. Murcia. ^bMédico Residente de 1^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Torre Pacheco-Este. Murcia. ^cMédico de Familia. Centro de Salud Torre Pacheco Oeste. Murcia.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 41 años que consulta por gonalgia derecha de un par de días de evolución, sin traumatismo previo, permaneciendo afebril. No tiene limitación funcional y refiere dificultad para conciliar el sueño debido al dolor. No hipertenso, no diabético, no dislipémico. Epigastralgia en estudio por digestivo y herniorrafia inguinal derecha hace años. No otros antecedentes de interés. Baja estatura.

Exploración y pruebas complementarias: Presenta deformidad irregular en cara lateral del extremo distal del fémur derecho, sólida y no adherida a planos profundos. Palpación dolorosa, con un fragmento libre distal. No signos inflamatorios. Relieve irregular en toda la circunferencia del extremo distal de fémur, metáfisis tibial y peroné. Ídem, menor magnitud, en pierna izquierda. El paciente refiere que su abuela paterna y su padre padecieron estas deformaciones. Su crecimiento ha sido progresivo y estable en el tiempo. Rx rodillas: crecimientos exostóticos de base amplia en metáfisis y epífisis de fémur, tibia y peroné de ambas rodillas, irregulares y bien delimitados, sin reacción perióstica y sin aumento de densidad en partes blandas. El de mayor tamaño, motivo de consulta, tiene un vértice protruyendo hacia la piel.

Juicio clínico: Osteocondromatosis múltiple hereditaria (OMH).

Diagnóstico diferencial: Condrosarcoma, metacondromatosis, displasia epifisaria hemimélica, enfermedad de Ollier, síndrome de Maffucci.

Comentario final: La OMH es una enfermedad benigna, autosómica dominante con alta penetrancia y predilección por el sexo masculino, siendo en este más grave. Los osteocondromas aparecen característicamente durante la primera década de la vida en metáfisis de huesos largos, de forma bilateral, pero no exclusivamente. Las complicaciones más frecuentes son su fractura traumática, la limitación articular por su crecimiento y la compresión de partes nobles, requiriendo cirugía. La más grave es la degeneración condrosarcomatosa, infrecuente en osteocondromas aislados, llegando al 25% cuando son múltiples, con un pico de incidencia a los 40 años. Es prioritario por tanto descartarla en este paciente.

Bibliografía

1. Sabadotto EL, Mansur AO. Exostosis cartilaginosa múltiple. Arch Argent Pediatr. 2000;98:388-92.
2. Santos-Guzmán J, Cantu-Reyna C, Cano-Munoz I, Pulido-Ayala AK, García A. Osteocondromatosis múltiple hereditaria en una familia. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. 2016;73(2):111-6.

Palabras clave: Osteocondromatosis múltiple hereditaria. Exostosis cartilaginosa múltiple. Aclasia diafisaria. Osteocondromatosis múltiple familiar. Condrodisplasia deformante hereditaria.