



Radiología



0 - OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA: MÁS ALLÁ DEL DIAGNÓSTICO

M. Orgaz Álvarez, M.L. Lorente Jareño, V. Gamero Medina, M.F. Cedeño Poveda, R. Vara Cilla y A. Bueno Sánchez

Hospital Universitario de Getafe, Getafe, España.

Resumen

Objetivo docente: Realizar una exposición docente sobre los hallazgos radiológicos característicos de la osteocondromatosis/exóstosis múltiple hereditaria y mostrar la semiología que puede sugerir una complicación asociada (deformidades, compromiso vasculo-nervioso y transformación maligna) según distintas técnicas de imagen.

Revisión del tema: La osteocondromatosis múltiple hereditaria (OMH) o enfermedad exostósante múltiple, es una entidad poco frecuente, de origen genético y que suele manifestarse clínicamente en la primera o segunda décadas, por el descubrimiento de diversas masas palpables de consistencia ósea, indoloras, distribuidas a lo largo del cuerpo. Produce alteraciones radiográficas típicas, con múltiples exóstosis en cualquier hueso endocranal, más habitualmente en las metafisis de los huesos largos, casi siempre bilaterales, y adquiere importancia por dos razones: mayor probabilidad de transformación maligna en condrosarcomas periféricos, y deformidades, no sólo estéticas, sino funcionales, originando pérdida de movilidad y compresiones neurovasculares. Se han estudiado los casos confirmados de OMH desde la apertura del HUG (20 años) revisando los hallazgos radiológicos, con la intención de reconocer la enfermedad, detectar secuelas y complicaciones, mostrando un amplio espectro de las mismas (ensanchamientos metafisarios, coxa y genu valgus, tobillos valgus, acortamiento y disimetrías de MMII y MMSS, desviación cubital, arqueamiento y luxación radial, talla baja por distintas deformidades angulares, etc.), y transformación a condrosarcoma.

Conclusiones: Los controles radiológicos periódicos, junto con la clínica, son fundamentales para detectar precozmente la posibilidad de malignización y deformidades asociadas a la OMH, por lo que debemos estar familiarizados con los hallazgos de imagen que puedan hacernos sospecharlas, ya que será crucial para indicar la conducta terapéutica.