

Deformidad ósea secundaria a un encondroma

M.E. Vázquez Fernández, M.J. Vázquez Fernández¹, M.R. Bachiller Luque², P. Sánchez Gallego³, E. Rodríguez Sánchez³

Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud «Benavente Sur». Zamora. ¹Médico de Familia. Centro de Salud La Puebla. Palencia. ²Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud «Pilarica». Valladolid Este. ³Enfermeras. Centro de Salud «Benavente Sur». Zamora

Resumen

Los encondromas son tumores benignos de cartílago hialino maduro que crecen en las metáfisis de los huesos tubulares. Presentamos el caso de un varón de 4 años de edad que acudió a la consulta de pediatría por presentar desde hacía 3 meses una deformidad del antebrazo izquierdo, sin signos inflamatorios. El hallazgo clínico, junto con el estudio radiológico, donde se aprecia una voluminosa lesión osteolítica en el radio izquierdo, permitió el diagnóstico de encondroma con un elevado grado de certeza. Dado que puede ser el inicio de una enfermedad de Ollier con afectación de varios huesos y existe la posibilidad de transformación maligna, consideramos necesario mantener estas lesiones bajo control en un centro especializado.

Palabras clave

Encondromas, enfermedad de Ollier, condrosarcomas

Abstract

Title: Bone deformation secondary to enchondroma

Enchondromas are benign tumors formed by mature hyaline cartilage that affect the tubular bones. We present the case of a 4-year-old boy who was brought to the outpatient pediatric clinic. He had developed a deformity in left forearm with no evidence of inflammation three months earlier. The clinical findings and the radiological study, which revealed the presence of a large osteolytic lesion in the left radius, led to the diagnosis of enchondroma, with a high degree of certainty. These lesions must be monitored at a specialized center as they can be an indication of the onset of Ollier's disease and there is a possibility of malignant transformation.

Keywords

Enchondroma, Ollier's disease, chondrosarcoma

Introducción

El descubrimiento de una lesión ósea en un niño es siempre una fuente de inquietud para él y sus padres, así como para el médico que lo diagnostica. En nuestro trabajo diario son frecuentes las consultas por dolores óseos y articulares que a menudo se localizan en las extremidades. La mayoría de las veces se trata de un dolor localizado, mecánico y de carácter benigno, que se atribuye a un exceso de actividades deportivas o lúdicas en un niño o adolescente muy activo. Pero hay otro tipo de enfermedades que cursan con deformidad ósea y que, a pesar de no ser tan frecuentes, deben formar parte de nuestra lista de diagnóstico diferencial¹.

Caso clínico

Varón de 4 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consulta por una deformidad del antebrazo izquierdo acentuada en los últimos 3 meses, sin que existiese un traumatismo previo. En la exploración física se aprecia una deformidad llamativa con resalte del extremo distal del antebrazo izquierdo (figura 1). No presenta dolor a la presión ni con los movimientos. No se observan signos flogóticos, calor local ni alteraciones tróficas de la piel. El estudio radiológico muestra una lesión osteolítica, voluminosa y expansiva en el canal medular, de contornos lobulados, que respeta

los márgenes endósticos de la cortical, con afectación de la epífisis, la metáfisis y la diáfisis distales del radio izquierdo (figura 2). En el estudio analítico, bioquímico y del metabolismo óseo, no se encontraron datos anormales. Con la sospecha clínica de encondroma, el paciente fue derivado al servicio de traumatología infantil, donde se confirmó el diagnóstico y se descartaron más lesiones en otras localizaciones. No obstante, el paciente seguirá bajo vigilancia médica para detectar oportunamente la progresión de la enfermedad y la probable aparición de nuevos encondromas.

Discusión

Los condromas corresponden al grupo de tumores benignos formadores de cartílago, que incluyen encondromas medulares o centrales, condromas periostales y encondromatosis, entre las cuales se incluyen la enfermedad de Ollier y el síndrome de Mafucci². La enfermedad de Ollier es una condrodisplasia en la que aparecen condromas múltiples que afectan a varios huesos, de predominio unilateral^{3,4}, y a veces presenta como lesiones asociadas hemangiomas múltiples, por lo que se denomina síndrome de Mafucci⁵.

Su verdadera frecuencia de aparición no está clara, debido a que los casos recogidos en la literatura científica son aislados. Aunque existe un predominio infantil en el sexo masculino, no se ha definido un patrón hereditario preciso ni está establecida la etiología³.



Figura 1. Vista lateral de una deformidad en el antebrazo izquierdo



Figura 2. Radiografía simple anteroposterior, que muestra el radio izquierdo curvado y acortado con una lesión osteolítica, geográfica e insuflante, que afecta a las zonas epifisaria, metafisaria y diafisaria distales

El encondroma se origina a partir de restos de cartílago hialino maduro que no ha sufrido osificación normalmente; en general se localiza en la metafisis, afecta a la placa de crecimiento en pacientes jóvenes y migra longitudinalmente hacia la diáfisis y la epífisis a medida que crece el hueso⁶. Aunque su localización habitual son las falanges de las manos y los pies, también resultan afectados, como en este caso, los extremos de los huesos largos y, escasamente, los huesos planos³.

Clínicamente, son tumores de crecimiento lento, que cursan con poco dolor y se detectan en un examen radiográfico por la aparición de deformidades, retraso del crecimiento o, incluso de forma accidental, en un estudio radiológico. Los signos radiológicos que caracterizan el encondroma son lesiones osteolíticas o radiotransparentes, bien delimitadas y con escasa erosión endostal. A veces aparecen dentro del tumor manchas

opacas de calcificación u osificación, y pueden insuflar —e incluso fracturar— el hueso cuando el tumor es voluminoso⁶.

Los hallazgos clínicos y radiográficos mencionados permiten un elevado grado de certeza diagnóstica; no obstante, otros estudios complementarios (tomografía computarizada, resonancia magnética, gammagrafía y biopsia ósea) permitirían realizar un diagnóstico más preciso, ya que hay aspectos radiológicos comunes entre las lesiones de carácter benigno y los condrosarcomas convencionales de bajo grado². Las transformaciones malignas (condrosarcomas secundarios) no son raras, y se han descrito en un 5-30% de los casos, especialmente si se desarrolla una enfermedad de Ollier⁷. Afortunadamente, existen datos clínicos y radiológicos que ayudan a identificar la transformación maligna en la proliferación de los condrocitos. Clínicamente, la aparición de dolor o la modificación de las características de la lesión preexistente, como el aumento de volumen local y otros signos (p. ej., fracturas rebeldes al tratamiento conservador y, radiológicamente, la aparición de lesiones con márgenes mal definidos, con erosión endostal e invasión extracompartimental), indican la agresividad del tumor².

Actualmente muchos cirujanos prefieren la observación de estas lesiones, ya que se han observado remisiones espontáneas y recidivas pese a su resección⁶. No hay tratamiento médico; la eficacia de la radioterapia es dudosa y el tratamiento quirúrgico se fundamenta en la exéresis de la masa, acompañado o no de injerto, para corregir deformidades y controlar el dolor y la actividad de las transformaciones malignas³.

Conclusiones

El encondroma es una patología benigna de rara presentación, cuyo diagnóstico debe realizarse a partir de la historia clínica y el comportamiento radiológico no agresivo de la lesión. Se debe considerar la posibilidad de afectación de varios huesos y de transformación maligna, por lo que es importante mantener estas lesiones bajo control en un centro especializado. Quizás el estudio citogenético en un futuro no muy lejano permita explicar de forma anticipada cualquiera de estas dos tendencias³.

Bibliografía

1. Doncel Cabot A, Majó Buigas J. Tumores óseos en atención primaria. *Med Integral*. 2003; 41: 145-150.
2. Melo I, Martínez V. Tumores óseos condroides: condromas versus condrosarcomas convencionales. *Rev Chil Radiol*. 2005; 11: 170-178.
3. Pacheco López RC, Torres Gómez B, Ugalde Vitelly JA, et al. Enfermedad de Ollier de presentación bilateral. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2001; 64: 152-156.
4. Morán O, Maroto R, González Álvarez C, et al. Síndrome de Ollier. *Med General*. 2002; 40: 32-34.
5. Ramírez Bollas J, Padilla Rosciano A, Romero Huesca Y, et al. Maffucci's syndrome. Case report and literatura review. *Cir Cir*. 2005; 73: 217-221.
6. Springfield DS. Tumores óseos neuromusculares. En: Canale S, Beauty P, eds. *Tratado de ortopedia pediátrica*, 1.ª ed. Madrid: Ediciones Diorki, 1992; 1.073-1.107.
7. Ferris J, Berbel O, Ortega JA, Claudio Morales L, et al. Factores de riesgo para los tumores óseos malignos pediátricos. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63: 537-547.