

Imagen casual en una radiografía de abdomen

E.P. Díaz González, L. Martínez Sánchez, S. Artigas Rodríguez y S. García-Tornel Florensa

Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Servicio de Pediatría. Universidad de Barcelona. Esplugues de Llobregat. Barcelona.

(An Esp Pediatr 2000; 52: 493-494)

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 1 año de edad que acude a urgencias por presentar vómitos de contenido bilioso de pocas horas de evolución sin otra sintomatología acompañante.

Antecedentes personales: fruto de una primera gestación de madre sana. Embarazo controlado con serologías negativas y con ecografías que evidencian un retraso del crecimiento intrauterino. Parto distócico por cesárea. Peso al nacimiento: 2.380 g; longitud: 50 cm; perímetro craneal: 33 cm. Apgar: 9-10. Ictericia fisiológica. Antecedentes familiares sin interés.

La exploración física del paciente tan sólo evidenció un dolor abdominal difuso a la palpación.

Ante la sintomatología presentada por el paciente se solicitó un radiografía de abdomen (fig. 1). Ésta no de-

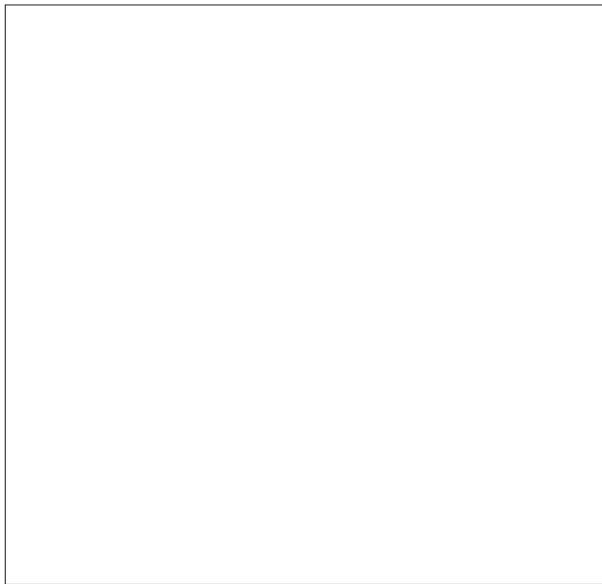


Figura 1. Radiografía simple de abdomen: rarefacción ósea en hueso iliaco y extremo proximal del fémur derecho.

mostró ninguna alteración digestiva significativa, apreciándose en la misma, sin embargo, una imagen de rarefacción ósea en la pelvis y el fémur proximal.

Este hallazgo casual llevó a solicitar una serie ósea esquelética a dicho paciente que reveló lesiones similares en la tibia (fig. 2), la pelvis, los metacarpos y las falanges de la mano (fig. 3).

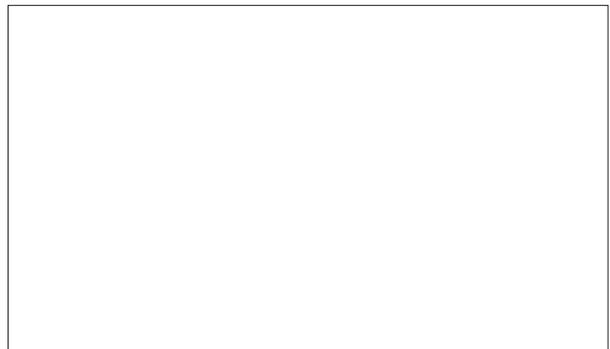


Figura 2. Radiografía simple de extremidades inferiores: imágenes de rarefacción ósea en la tibia y el peroné.

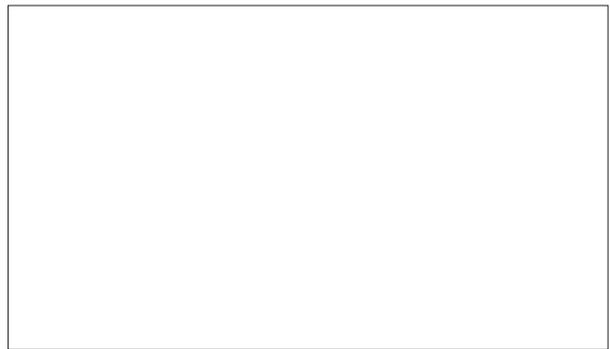


Figura 3. Radiografía simple de manos: enchondromas en los metacarpianos y las falanges.

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia: E.P. Díaz González. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Pg. Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona.

Recibido en mayo de 1999.

Aceptado para su publicación en noviembre de 1999.

ENFERMEDAD DE OLLIER

Las imágenes corresponden a lesiones óseas denominadas encondromas que, cuando son múltiples, son características de la enfermedad de Ollier y del síndrome de Maffucci.

Ante el hallazgo radiológico de encondromas múltiples se debe explorar minuciosamente al paciente en busca de manchas "café con leche" y/o lesiones vasculares. Dichas lesiones, junto a los encondromas, definen al síndrome de Maffucci¹.

La enfermedad de Ollier, también conocida como discondrodisplasia, condromatosis interna, encondrosis o condromatosis múltiple, es una afección incluida en el grupo de las ostoecondrodisplasias². Se caracteriza por lesiones cartilaginosas múltiples dentro de las regiones metafisarias de los huesos largos, tubulares, que se distribuyen de manera bilateral y asimétrica³. Las lesiones parecen surgir de la fisis y ser consecuencia del fallo de osificación encondral normal. Si los encondromas solitarios representan un 10% de los tumores óseos benignos, la condromatosis múltiple es 10 veces menos frecuente⁴. No se conoce el patrón hereditario de este trastorno, y todos los casos descritos parecen ser esporádicos³. De aparición precoz, se suele llegar al diagnóstico al detectar tumefacciones o por las deformidades óseas o el dolor local que producen. En otras ocasiones la clínica presentada por los pacientes es una cojera o una asimetría de extremidades. Sin embargo, un encondroma aislado puede ser un hallazgo casual en una radiografía solicitada por otro motivo. Tal descubrimiento obliga a buscar lesiones en otras localizaciones y, por tanto, a realizar una serie esquelética completa. Los huesos más afectados, después de los de las manos, son los huesos tubulares del pie, el fémur, la tibia, la pelvis, y los huesos del antebrazo⁴.

El aspecto radiológico típico muestra zonas de osteólisis procedentes del cartílago de crecimiento, que se extienden hacia la diáfisis. Se pueden observar calcificaciones en copos de avena en un 50% de los casos. Histológicamente la condromatosis múltiple se diferencia del condroma solitario por presentar un tejido más rico en células, con núcleos más grandes. El pronóstico de-

pendará de las complicaciones ortopédicas (asimetría de extremidades, deformidades, fracturas patológicas) y de la malignización de las lesiones.

La asimetría se presenta en un 70% de los pacientes y representa un problema ortopédico importante.

Las principales deformidades observadas en esta enfermedad son: ensanchamiento de las falanges, acortamiento asimétrico de las extremidades, incurvamiento de huesos largos y desviación cubital de la muñeca. Un tercio de los pacientes presenta fracturas patológicas, no sólo en las zonas de condromatosis, sino también a nivel de hueso sano.

El riesgo de desarrollar condrosarcomas secundarios oscila entre un 25 y un 50%. Sin embargo, el 100% de los pacientes afectados de síndrome de Maffucci presentarán degeneración sarcomatosa¹.

Si el diagnóstico de encondroma es evidente, el tratamiento de elección es la observación. La exploración clínica y radiológica debe repetirse cada 3 meses durante un año, y luego anualmente o cuando los síntomas lo aconsejen. Si el diagnóstico es dudoso, se recomienda curetaje minucioso y el aporte de injerto óseo⁵.

El crecimiento rápido de la lesión o el aumento de dolor aconsejan la evaluación y tratamiento precoz. El método de elección es entonces la resección tumoral asociada o no a un injerto u osteosíntesis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bertucci V et al. Ollier disease and vascular lesions: Maffucci syndrome. *Pediatr Dermatol* 1995; 12: 55-58.
2. Bueno M. Enfermedades óseas constitucionales. En: Cruz M, editor. *Tratado de Pediatría* (7.ª ed.). Tomo II. Barcelona: Espaxs, 1994; 1958-1977.
3. Lachman RS, Horton WA, Hood OJ. Enchondromatosis. En: Buise ML, editor. *Birth defects encyclopedia*. Tomo I. USA: Blackwell Scientific Publications, 1990; 617-618.
4. Cottalorda J, Dutour N, Allard D, Chavier Y. Unilateral genu valgum revealing Ollier's disease. *Arch Pediatr* 1997; 4: 799-801.
5. Springfield DS. Tumores musculoesqueléticos. En: Canale S, Beat J, editores. *Tratado de ortopedia* (1.ª ed. esp.). Mosby Year Book Publications, 1992; 1090-1093.