

ADAPTARSE AL PACIENTE CON OSTEONCONDROMATOSIS MULTIPLE (OMH). Tratamientos opuestos a misma patología.

Autores: Javier de la Hera Fernández (1), Marcos Ortiz Gutiérrez (1), Carlos Fernández Álvarez (1), Manuel Rubén Sánchez Crespo (2), Fernando Javier del Canto Álvarez (2). 1: Hospital Sierrallana; 2: Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Cantabria).

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Exponer dos pacientes con osteochondromatosis múltiple hereditaria (OMH) con deformidad de Madelung y tratamiento opuesto.

MATERIAL Y MÉTODOS

PacienteA 7años ♂: Acude a consultas por deformidad de muñeca izquierda, con OMH.

- **Rx:** Se evidencia deformidad de Madelung por acortamiento cubital y osteocondromas en cúbito y radio, además de en otros 27 huesos.
- **EF:** Dolor y deformidad, pronación limitada a 40º.

PacienteB 12años ♀: En seguimiento por OMH.

- **Rx:** Se evidencia deformidad de Madelung derecha por acortamiento cubital, además de luxación postero-dorsal de cabeza radial y osteocondromas en otros 10 huesos.
- **EF:** La patología no genera clínica en el brazo valorado, con pronosupinación y flexoextensión completas. Problemas principalmente en extremidades inferiores.



Fig. 1: Modelos 3D de ambos antebrazos. Paciente A con acortamiento a la izq. y paciente B con acortamiento + luxación cabeza radial a la derecha.

RESULTADOS

En ambos casos se realizan modelos 3D (**fig. 1**) previo TAC (**fig. 2**) y, pero...

1. **Paciente A:** Se decide tratamiento con osteotomía y fijador externo (tipo *Ilizarov* con avance de 1mm/día) para distracción progresiva cubital como control de la deformidad.
2. **Paciente B:** Se le propone mismo tratamiento pese a la luxación de la articulación radiocubital proximal, pero se decide un wait-and-see por encontrarse asintomática el momento actual a nivel de extremidades superiores.



Fig. 2: Radiografías Ap y lateral + reconstrucciones de ambos pacientes: izquierda pacienteA, derecha pacienteB.

CONCLUSIÓN

La osteochondromatosis múltiple hereditaria – OMH (*herencia autosómica dominante*) se caracteriza por:

1. El crecimiento de múltiples tumores cartilaginosos benignos, que crecen en forma de exostosis predominantemente en las metáfisis de huesos largos.
2. En España hay una incidencia de $\pm 1:50.000$, siendo tratado únicamente cuando sospechamos degeneración a **condrosarcoma (3-7%)**, **dolor** o **limitación funcional**.

En nuestros pacientes encontramos esta situación: sintomático VS asintomático. Un tratamiento con esta técnica implica importantes complicaciones e incomodidades: un fijador externo durante cerca de 2 meses con el riesgo de infección y movilización; además del riesgo posterior de neuroapraxia, parestias, desequilibrio muscular o incongruencia articular radiocubital distal, junto a pseudoartrosis. No deberíamos dejarnos llevar únicamente por la imagen radiográfica, pese a ser “peor” en la paciente con luxación de cabeza radial.

Por lo tanto, con el desarrollo de la paciente tendremos tiempo para hacer un tratamiento corrector y paliativo si hiciera falta. Pero ahora debemos tratar al paciente; no a su deformidad, ni a su radiografía.