

**OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA
ESTUDIO CLÍNICO Y TERAPÉUTICO EN EL ESTADO MONAGAS, VENEZUELA.
2001 – 2013**

**Hereditary multiple osteochondromatosis:
Clinical and Therapeutic Study in the Monagas State, Venezuela.
2001 – 2013**

*Dr. Gonzalo A. Palomo H.**

RESUMEN

Se realizó un estudio prospectivo, descriptivo sobre 196 pacientes con Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria (OMH), que acudieron a la Unidad de Tumores óseos del estado Monagas, Venezuela, entre 2001 al 2013. 29 familias estudiadas con promedio de afectación de 88%. Los motivos de consulta fueron el dolor y la limitación funcional. 186 pacientes tenían afectación en Miembros Inferiores en quienes las lesiones se localizaban alrededor del fémur distal (94%), el valgo era deformidad predominante. La función articular se vio levemente afectada, en especial a nivel de la rodilla y el tobillo. En los Miembros Superiores las deformidades del antebrazo detectadas en 55 pacientes, fueron consideradas en la clasificación de Masada. La excisión simple sola o en combinación con osteotomías, alargamiento o hemiepifisiodesis permitió corregir las deformidades y retrasar la progresión de las mismas. Degeneración maligna se observó en 4 casos. No hubo evidencias de recurrencias ni metástasis en el seguimiento postoperatorio.

Palabras Claves: Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria, Exostosis osteocartilaginosas, resección de osteocondromas.

Nivel de evidencia IV

ABSTRACT

It was performed a prospective, descriptive 196 patients with Osteochondromatosis Hereditary Multiple (OMH), who attended the Bone tumors Unit Monagas state, from March 2001 to March 2011. 29 families were studied with an average family affected by 88%. The main complaints were pain and functional limitation. On radiographs, 186 patients had involvement in lower limbs in whom the lesions were located around the distal femur (94%) and valgus as predominant deformity. Joint function was mildly impaired, especially at the level of the knee and ankle. In Upper Limb forearm deformities detected in 55 patients, were considered in the classification of Masada. As for surgical procedures, simple excision alone or in combi-

*Jefe de la Unidad de Tumores Óseos y Partes Blandas del Estado Monagas. Departamento de Traumatología y Ortopedia Cruz Peraza B. Hospital Universitario "Dr. Manuel Núñez Tovar", Maturín Estado Monagas. Venezuela.

Dirección de Correspondencia:

Gonzalo A. Palomo H: Urbanización Doña Gladys, Calle 3, número 45, código postal 6201 Maturín Estado Monagas. Teléfono: 04147653083. Fax: 02916429405. Correo Electrónico: gpalomo3@gmail.com

Dirección para solicitud de separatas:

Gonzalo A. Palomo H: Urbanización Doña Gladys, Calle 3, número 45, código postal 6201 Maturín Estado Monagas. Teléfono: 04147653083. Fax: 02916429405. Correo Electrónico: gpalomo3@gmail.com

nation with osteotomies or elongation allowed hemiepiphysiodesis correct deformities and slow the progression thereof. Malignant degeneration was observed in 4 cases. There was no evidence of recurrence or metastasis in the

postoperative follow-up.

Key words: Osteochondromatosis Hereditary Multiple, Osteochondral exostosis, resection of osteochondromas.

INTRODUCCIÓN

La OMH es un desorden autosómico dominante con una penetrancia que va del 96 al 100%. Análisis vinculados al tema indican dos genes fuertemente asociados con esta enfermedad; Ext1 sobre 8q24.1 y Ext2 sobre 11p13. La mutación de Ext1 Ext2 causa un error en la regulación de la proliferación normal y maduración del condrocito que lleva a la alteración del crecimiento óseo normal. Sus mutaciones pueden llevar a cambios secundarios dentro de los condrocitos siguiendo hacia degeneración maligna secundaria, de acuerdo a los últimos modelos evaluados. (1,2).

Los pacientes con OMH pueden presentar lesiones que suelen ser sésiles o pediculados. Se caracterizan por excrecencias óseas cubiertas de cartílago y localizados en las metáfisis de los huesos largos de crecimiento rápido (3).

Las exostosis son inicialmente diagnosticadas durante la primera década de la vida en más del 80% de los individuos con OMH. Los problemas clínicos más comunes son dolor y quejas estéticas. Adicionalmente las lesiones pueden ocasionar alteración del crecimiento óseo, angulación de los huesos y de articulaciones y descenso del rango de movilidad articular. Los pacientes con OMH son frecuentemente de baja estatura con altura de 0.5 a 1.0 SD por debajo de la media. La discrepancia de longitud, con desigualdad clínica ≥ 2 cm, comúnmente vista en OMH, se ha reportado en 10% a 50% de individuos afectados. La anteversión femoral, coxa valga y asimetría de cintura pélvica asociadas a exostosis localizados cerca del trocánter menor, están presentes en cerca de 25% de los individuos. El fémur distal está involucrado en 70% a 98% de los afectados, la tibia proximal alrededor de 70 a 98% y

el peroné 30% a 97% de los casos. Como resultado la deformidad en valgo de rodilla se encuentra en 8% a 33% en pacientes con OMH. (1,4).

Los osteocondromas múltiples frecuentemente afectan el aspecto distal del radio y el cúbito lo que puede resultar en una deformidad severa de la muñeca y el antebrazo, es causada por la combinación de acortamiento del cubito, inclinación del radio y desviación de la muñeca con dislocación ocasional de la cabeza radial. Masada y colaboradores clasificaron las deformidades del antebrazo en tres tipos de acuerdo a la morfología de la deformidad (5,6).

La excisión del tumor es el procedimiento quirúrgico más común, el cual puede ser combinado con otros métodos quirúrgicos incluyendo alargamiento, osteotomía y hemiepifisiodesis dependiendo de la severidad y patrón de la deformidad. Por lo tanto la variedad de combinaciones y procedimientos ha hecho difícil evaluar la efectividad de cada procedimiento para la corrección de la deformidad llevando a una controversia de larga data con respecto a la efectividad total de la escisión de los Osteocondromas en el control de la progresión de la deformidad. (6,7, 8,9)

En el presente trabajo se estudiaron todos aquellos pacientes con diagnóstico de OMH, que acudieron a la Unidad de Tumores Óseos y Partes Blandas durante el periodo de Marzo del 2001 a Marzo del 2013 para estimar comportamiento epidemiológico, clínico, la efectividad de los esquemas terapéuticos y su relación con el pronóstico funcional y se estableció en la población afectada, los posibles casos de malignización.

MATERIAL Y METODO

Trabajo prospectivo, descriptivo, de estudio de población,

realizado en la Unidad de Tumores Óseos y Partes Blandas del Hospital Universitario “Manuel Núñez Tovar”, del Estado Monagas, Venezuela, sobre pacientes con Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria (OMH), que acudieron durante el lapso de tiempo de Marzo del 2001 a Marzo del 2013. Se estableció la edad, la ubicación del afectado en su grupo familiar, la relación con el género y territorio de procedencia. Así mismo los motivos de consulta. Cuando el dolor fue el motivo de consulta se utilizó la escala análoga del dolor para definir la intensidad. A través, de

pruebas goniométricas para todas las articulaciones se determinó la afectación funcional. Se realiza de rutina, Sourvey Óseo para escanear las lesiones productoras de deformidades y en miembros inferiores se indicó estudio panorámico. Para las deformidades de antebrazo se seleccionó la clasificación de Masada (cuadro 1), para definir tipología y tratamiento a seguir; en los antebrazos que no encajaron en este sistema se etiquetaron como no clasificables o como normal, si no se vió osteocondromas presentes. (1,5).

CUADRO 1: CLASIFICACIÓN DE MASADA PARA LAS DEFORMIDADES POR OMH EN ANTEBRAZO (5)

TIPO I	Osteocondromas en cubito que genera acortamiento del mismo, crecimiento relativo del radio.
TIPO II A	Osteocondromas en cubito y en Radio, genera luxación de cabeza radial.
TIPO II B	Osteocondromas solo en cubito, igual existe luxación de Radio.
TIPO III	Osteocondromas en Radio, genera acortamiento del mismo y alargamiento relativo del cubito.

Para las regiones anatómicas de la rodilla, cadera y tobillo, se tomó como referencia el movimiento de flexo extensión; se estableció la afectación funcional según cuadro 2. Luego se establece la correlación radiológica con el

número de osteocondromas presentes en las porciones óseas que componen cada articulación considerándose Fenotípicamente de tres tipos según cuadro 3.

Cuadro 2

Normal	Sin restricción
Leve	Restricción de menos de 10%,
Moderado	Restricción de movimientos de 10 a 30%
Severo	Restricciones de movimiento más de un 30%

Cuadro 3

TIPO I	Menos de 3 osteocondromas peri articulares,
TIPO II	De 4 a 6 osteocondromas peri articulares.
TIPO III	Más de 6 osteocondromas

Se estableció como método Standard de tratamiento, la resección oncológica marginal de los osteocondromas en aquellos casos que pueden prevenirse las deformidades o para evitar su progresión. Se utilizaron los métodos de

alargamiento con tutores monoplanares o multiplanares en los casos de acortamiento o discrepancias, mayor de 2,5 cm. Las hemiepifisiodesis y las osteotomías en pacientes de radio, tibia y fémur cuando la deformidad an-

gular causa alteración de la superficie articular en más de un 25%. Los objetivos globales a perseguir con los tratamientos fueron: evitar progresión de la deformidad, corregir inclinaciones patológicas de los huesos ya existentes, mejorar las inclinaciones de las superficies articulares, evitar los deslizamientos de un hueso con respecto a otro y corregir acortamientos óseos. Con esto se persigue, en orden de prioridad: quitar el motivo del dolor, disminuir el déficit funcional y mejorar el aspecto estético de las extremidades. El diagnóstico histológico de osteocondroma será corroborado luego de la cirugía definitiva, mediante estudio de anatomía patológica. Los seguimientos se hicieron mensuales, pero son considerados como referencia de este trabajo los controles de 6 meses, un año, dos años y tres años.

Para aquellos casos de comprobada transformación maligna se procedió a realizar resección oncológica de margen amplio o radical, según los criterios de estadificación de Enneking (10).

RESULTADOS

Acudieron 196 personas con Osteocondromatosis Múltiple Hereditaria, autóctonas del Estado Monagas que presentaban antecedentes familiares positivos de la enfermedad y todos con tres lesiones o más, en su esqueleto; se distribuyeron de la siguiente forma, 115 Hombres (58,7 %) y 81 mujeres (41,3%). Se encontraron 29 familias afectadas, de las cuales se estudiaron hasta tres generaciones ascendientes y uno de descendientes (cuando tenían descendientes), evidenciándose un promedio de afectación por familia de 88%. La distribución por grupo de edades fue de 56 casos en la primera década de la vida, 89 casos en la segunda década, 31 casos en la tercera década, 15 en la cuarta y 5 en la quinta. Los diagnósticos fueron hechos en un promedio de edad entre 5 a 11 años en el 65% de los casos. (Grafica 1). La distribución espacial de la población afectada por municipio del estado Monagas, Venezuela es: Uracoa 3 casos; Acosta 15 casos; Aguasay 27; Bolívar 23; Caripe 10 casos; Cedeño 24 Casos; Ezequiel Zamora 18 casos; Libertador 4; Maturín 32 Casos;

Piar 29; Punceres 3; Santa Barbará 5 y Sotillo 3.

Desde el punto de vista clínico, los pacientes consultaron por dolor: 98 pacientes; limitación funcional de por lo menos de una articulación: 73 pacientes; aspecto estético de las extremidades: 20 pacientes; otras causas 5 pacientes. En cuanto a los 98 pacientes que manifestaron dolor, el 78% refirió un puntaje promedio, de 6 puntos en la escala análoga del dolor. De los síntomas antes expresados, el dolor fue referido alrededor de la rodilla 70%, antebrazo 19%, brazo y hombro 13%; la limitación funcional predominó en el área del antebrazo con 55%, tobillo 15%, rodilla 10 %, cadera 15%, hombro y otras localizaciones 20%. El aspecto estético constituyó un motivo de consulta frecuente en el antebrazo y muñecas con un 50 %, las otras regiones anatómicas que predominaron en este renglón, fueron: rodilla 15% y tobillo 10%.

La evaluación clínica radiológica arrojó (Figura 1): Esqueleto Axial: Afectación en 5 casos todos en Columna Lumbar, 45 casos en Costillas. En huesos del Cráneo no se observó ningún caso.

En miembros Inferiores (Figura 2): 186 pacientes tenían afectación del fémur distal (94,8%) (Derecho: 145, Izquierdo: 156); 154 pacientes de la tibia proximal (78,6%) (Derecho: 123, Izquierdo: 134); 133 pacientes de la tibia distal (67,8%) (Derecho: 123, Izquierdo: 123); 82 pacientes del fémur proximal (41,83%) (Derecho: 72, Izquierdo: 67)

110 pacientes peroné proximal, 78 pacientes peroné distal; 49 pacientes de los huesos de la pelvis (25%) y 11 pacientes en metatarsianos (5,6%).

Desde el punto de vista funcional y radiológico, los pacientes se clasificaron indistintamente en el motivo de consulta, encontrándose:

Para la articulación de la cadera: La deformidad global observada y medida en radiología fue el valgo de la cadera, de 196 casos se encontró la deformidad en 54 casos (27,5%). 68% de casos sin ningún tipo de restricción fun-

cional; 26%. Leve y solo 6% moderada. *Para la articulación de la rodilla:* La deformidad global observada y medida en radiología fue el valgo de la rodilla, de 196 casos se encontró la deformidad en 88 pacientes (45%). De estos, el 30% sin ningún tipo de restricción funcional; 55% con restricción leve. Fue moderada en 10% de los casos y severa en el 5% de los pacientes (Figura 3). *Para la articulación del tobillo:* La deformidad global observada y medida en radiología fue el valgo del tobillo, de 196 casos se encontró la deformidad en 77 pacientes (39,4%). En el 22% de estos casos no había ningún tipo de restricción funcional. 32% tuvo restricciones leves, 32% acudieron con restricciones moderadas, y severas en 14 % de los pacientes.

Al establecer la correlación entre el número de osteocondromas presentes alrededor de las regiones articulares antes mencionadas y el grado de limitación funcional y la deformidad se encontró: En cadera: En 54 pacientes con valgo de cadera: 29 casos eran tipo III, 15 casos eran tipo II; 10 casos eran tipo I. En cuanto al análisis funcional, con respecto a la restricción funcional leve, moderada o severa no se observó una correlación con el número de osteocondromas presentes.

En rodilla: Todos los casos de valgo de rodilla eran tipo III, la restricción funcional no guardó correlación con el número de osteocondromas. En tobillo: Se pudo observar que todos los casos con valgo de tobillo eran de tipo III así mismo; eran de tipo III todos los casos con restricción funcional severa.

En miembros superiores: Se evidenció osteocondromas en cúbito, en 68 pacientes; 58 casos en radio; 75 casos en húmero; 18 casos en escápula; 1 caso en clavícula, 15 casos con afectación de metacarpianos y 3 en falanges. La evaluación funcional del hombro no arrojó ningún criterio de anormalidad, aun cuando existiera presencia de múltiples osteocondromas en el aspecto proximal del húmero. El antebrazo, incluyendo el codo y la muñeca fueron considerados en la clasificación de Masada, reportándose: 55 pacientes (28,6 %) con afectación del antebrazo; de estos, 28 casos fueron de tipo I, 10 casos tipo IIA, 10 casos

tipo IIB y 7 casos fueron de tipo III de la clasificación de Masada et al. (Grafica 2)

En cuanto a los esquemas de tratamiento aplicados: se realizaron sobre 177 pacientes 378 cirugías (promedio de tres por paciente), con un mínimo de una cirugía y un máximo de cinco, distribuidas de las siguientes formas: 288 resecciones oncológicas marginales de osteocondromas (simples no acompañadas de otro procedimiento óseo pudiendo ser la resección de un osteocondroma o de varios en cada acto operatorio), de las cuales, 180 procedimientos de resección se hicieron en fémur distal, 145 en tibia proximal, 133 en tibia distal, 25 en fémur proximal, 18 en antebrazo, 36 en húmero, 10 en pelvis y 12 en escápula. En 20 actos operatorios se realizaron hemiepifisiodesis conjuntamente con la resección de osteocondromas, 5 en radio, 10 en fémur y 5 en tibia proximal. En 16 casos se realizó osteotomías correctoras de valgo conjuntamente con la resección de osteocondromas, 8 en fémur distal, 4 en tibia proximal, 2 en tibia distal y 2 en radio. Se realizaron 14 alargamientos de cúbito conjuntamente con la resección de osteocondromas. Se realizó 4 cupulectomías radial.

El seguimiento de los casos post operados, mediante estudios radiológicos, mensuales, en un promedio de un año, arroja que se evitó la progresión de la deformidad al reseccionar los osteocondromas que provocaban mayor deformidad en el 100% de los casos. Al corregir inclinaciones y angulaciones ya existentes de los huesos, se obtuvo mejores resultados con las hemiepifisiodesis que con las osteotomías varizantes. La corrección de acortamientos óseos por discrepancia de longitud en huesos del antebrazo se realizó, exclusivamente en este trabajo, en el cúbito obteniéndose, alargamientos promedio de 2,5 cm completados en 10 meses, con excelentes resultados radiológicos y funcionales.

Las estructuras blandas que más estuvieron involucradas en generar dolor, fueron el tendón de la Pata de Ganso (13%), el tendón de Bíceps Femoral (10%) y el Nervio Ciático poplíteo externo (8%), durante la cirugía fueron li-

berados, sin ninguna afectación secundaria. Al evaluar los resultados según los objetivos planteados de tratamiento, se encuentra que el dolor como motivo de consulta fue solucionado con la cirugía en todos los casos (100%); los trastornos funcionales se corrigieron en un 75%, el otro 25 % ameritó, nuevas cirugías. El aspecto estético de las extremidades, conlleva criterios subjetivos del paciente que no pueden ser incluidos en el contexto de este trabajo, sin embargo, desde el punto de vista objetivo, se puede mencionar que para aquellos antebrazos Masada tipo IIB, 3 casos, y tipo III, 2 casos (con severo grado de deformidad); se consiguió mejorar sustancialmente el aspecto estético al corregir la angulación radial, mejorar la longitud del cubito y evitar las subluxaciones. En la población estudiada se encontró, cuatro casos de malignización secundaria de osteocondroma de pelvis a condrosarcoma de grado I (Clasificación de Evans). Se realizó resección amplia de la lesión sin evidenciarse en su seguimiento anual (8 años) de recidiva ni metástasis a distancia.

DISCUSIÓN

Este estudio se basó en la evaluación de 196 pacientes con OMH, que acudieron a la consulta de la UTOPB del Estado Monagas, desde Marzo del 2001 a Marzo del 2013, los cuales, procedían predominantemente de la zona norte del estado Monagas, lo que hace pensar en una enfermedad genética que tiene su epicentro de distribución en familias radicadas en municipios del norte del estado. El 88% de afectación familiar, es comparable con el 96% de penetrancia genética, obtenido por Crandall en 1984(8). Los diagnósticos fueron hechos en un promedio de edad entre 5 a 11 años (65%), guardando concordancia con resultados observados en los estudios de Pierz (2).

Los pacientes consultaron predominantemente por dolor, seguido por limitación funcional de por lo menos una articulación. La limitación funcional predominó en el área del antebrazo y alrededor del tobillo, seguido por la rodilla. Encontramos que en comparación con otros estudios, clínicamente se mantiene como principal manifestación el dolor, seguido por preocupación estética más que por

limitación funcional (1, 2,11).

Puede decirse en forma global que los pacientes tuvieron mayor cantidad de síntomas en aquellas regiones anatómicas donde los compartimientos tienden a ser más estrechos (antebrazo y Tobillo) y las deformidades presentes crean trastornos en las posiciones relativas de los segmentos esqueléticos, generando un discomfort que el niño tolera durante mucho tiempo, prácticamente como algo “normal” en su constitución anatómica, pero que llegado el momento de la exigencia mecánica o biológica de la madurez se manifiesta como dolor o limitación funcional predominantemente en el adolescente.

Al tratar de establecer una correlación entre los trastornos funcionales, las deformidades angulares y los hallazgos radiológicos, se encontró como es referido por todos los estudios, que las deformidades presentes en cadera, rodilla y tobillo ocurren en valgo. Desde el punto de vista clínico-radiológico se encontró que 56 pacientes tenían afectación en miembros inferiores, en quienes las lesiones se localizaban alrededor fémur distal (94%), tibia proximal y tibia distal; siendo la deformidad en valgo, la deformidad predominante observada, en concordancia con lo observado por Pierz en su estudio del 2002 (2). La función articular varió entre ninguna restricción hasta la alteración leve de la misma, en especial a nivel de la rodilla y el tobillo. Hay una alta tasa de deformidad de la rodilla en pacientes con OMH, una cuarta parte de los pacientes tienen una diferencia de longitud de las extremidades. En el estudio de Clement y Porter: 9/10 pacientes con OMH se vieron afectados por exostosis alrededor de la rodilla, de los cuales el fémur distal fue el sitio más común de participar. La presencia de una exostosis femoral distal fue un predictor independiente de la deformidad de la rodilla, esto es coincidente con la mayoría de los hallazgos de este trabajo. (12)

En los miembros superiores encontramos 35 casos en húmero, 25 en cubito; 21 casos en radio, en quienes la evaluación funcional del hombro no arrojó ningún criterio de anormalidad aún en presencia de múltiples osteocondromas en el aspecto proximal del húmero, como lo

observado en estudios de Stanton(1996) y Noonan(2002), quienes no evidenciaron afectación de función articular limitante. En este estudio evidenciamos deformidades del antebrazo en 25 pacientes (42%), dichas deformidades fueron consideradas en la clasificación de Masada. Los casos afectados correspondían al de tipo I (12 casos), seguidos por tipo IIA (8 casos) y menos frecuentes el tipo IIB (3 casos), y tipo III (2 casos), hallazgos significativamente similares con lo establecido por otros autores en estudios recientes. (1,5,6).

Gottschalk HP y colaboradores señala que antebrazos con osteocondromas aislados del cúbito distal son los más propensos a desarrollar trastornos de la cabeza radial, debido a que el crecimiento del cúbito es desproporcionadamente menor que el crecimiento radial. Los cambios en las mediciones radiográficas pueden predecir las extremidades en riesgo de luxación de la cabeza radial. (13)

En cuanto al tratamiento quirúrgico: se realizaron 378 cirugías: resecciones oncológicas marginales de osteocondromas (simples no acompañadas de otro procedimiento óseo); hemiepifisiodesis conjuntamente con la resección de osteocondromas; osteotomías correctoras de valgo conjuntamente con la resección de osteocondromas y alargamientos de cúbito conjuntamente con la resección de osteocondromas; observándose que la primera, evitó la progresión de la deformidad al resecar los osteocondromas, así como solucionó el dolor en todos los casos (100%); los trastornos funcionales se corrigieron en un 75%. Señala Driscoll y colaboradores que la a OMH es una causa común de valgo del tobillo en los niños. Las intervenciones dirigidas a controlar el crecimiento pueden tener éxito, pero requieren la consideración que deben realizarse gradualmente en los tiempos adecuados, ya que hay posibilidades de recidiva de las deformidades en el esqueleto inmaduro. (14)

Se considera que dada la complejidad de la deformidad a nivel del antebrazo, es necesaria su combinación a otros procedimientos quirúrgicos (alargamiento cubital más hemiepifisiodesis radial, osteotomías radiales) como pauta a

seguir en la corrección de las deformidades por OMH del antebrazo. Ishikawa en 2007 afirma que la simple excisión del tumor no puede corregir la deformidad a nivel del antebrazo, mostrando tasas de recurrencia de 53.8%. (2,7). 30 a 60% de pacientes con OMH, tienen deformidades del antebrazo. No hay consenso sobre el tratamiento óptimo. Litzelmann, E, y cols., evaluaron retrospectivamente a niños intervenidos entre 1990 y 2010, estos pacientes fueron analizados según la deformidad propuesta en clasificación de Masada, tratamiento, curso clínico y los datos radiológicos, incluidos desde el preoperatorio hasta el último seguimiento. El análisis de los datos mostró mejoría funcional y radiológica significativa en los períodos postoperatorios. Señalaron estos autores que la inestabilidad de la cabeza radial parece ser una indicación para la cirugía de alargamiento del cúbito y la osteotomía radial correctiva puede ser considerada cerca del final de la etapa de crecimiento. (16)

En cuanto a la malignización se obtuvieron en este período de tiempo: 4 casos de malignización a condrosarcoma de grado I en pelvis, a los cuales se les realizó resección amplia de la lesión sin evidencia de recidiva ni metástasis a distancia; en los estudios revisados se evidenció un promedio de 3 a 25% de malignización. (8,9).

BIBLIOGRAFIA

1. - Stieber J, Dormans J. Manifestations of the Multiple Hereditary Exostoses. Journal of American Academy of Orthopaedics Surgeons. 2005; Vol 13, Nº 2:110-120.
2. - Pierz K, Stieber J, Kusumi K, Dormans J. Hereditary Multiple Exostoses: One Center's Experience and Review of Etiology. Clinical Orthopaedics and Related Research. 2002; Nº 401:49-59.
3. - Porter D, Emerton M, Villanueva L, Simpson A. Clinical and radiographic analysis of osteochondromas and growth disturbance in hereditary multiple exostoses. Journal of Pediatric Orthopaedics. 2000; 20: 246-250..
4. - Shapiro F, Simon S, Glincher M. Hereditary multiple exostoses: An-

- thropometric, roentgenographic, and clinical aspects. *Journal of Bone & Joint Surgery*. 1979; N° 61: 815-824..
5. – Noonan K, Levenda A, Snead J, Feinberg J, Mih A. *Journal of Bone & Joint Surgery*. 2002; 84-A. Number 3: 397-403.
6. – Stanton R, Hansen M. Function of the Upper Extremities in Hereditary Multiple Exostoses. *Journal of Bone & Joint Surgery (A)*. 1996; 78: 568-73..
- 7.- Ayerza M, Abalo E, Aponte-Tinao L, Muscolo. D. Endoscopic resection of symptomatic osteochondroma of the distal femur. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2006; 459:150-153.
- 8.- Staals E, Boccinia P, Mercuri M, Bertoni F. Dedifferentiated Chondrosarcomas arising in preexisting osteochondromas. *Journal of Bone & Joint Surgery*. 2007; Vol 89-A. Number 5: 217-219
- 9.- Matsuno T, Ichioka Y, Yagi T, Ishii S. Spindle-Cell Sarcoma in patients who have osteochondromatosis: A report of two cases. *Journal of Bone & Joint Surgery*. 1988; Vol 70-A. N° 1: 137-141.
- 10.- Enneking W. Operative Estadification System. *Mapfre medicine*. 1997; Sulp 2. 104-107.
- 11.- Crandall B, Field L, Sparkes R, Spence A. Hereditary multiple exostoses. Report of a family. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1984.; Number 190: 217-219.
12. [Clement ND](#), [Porter DE](#). Can deformity of the knee and longitudinal growth of the leg be predicted in patients with hereditary multiple exostoses? A cross-sectional study. *Knee*. 2012 Nov 21. 16-29
13. [Gottschalk HP](#), [Kanauchi Y](#), [Bednar MS](#), [Light TR](#). Effect of osteochondroma location on forearm deformity in patients with multiple hereditary osteochondromatosis. *J Hand Surg Am*. 2012; Nov;37(11):2286-93.
14. [Driscoll M](#), [Linton J](#), [Sullivan E](#), [Scott A](#). Correction and Recurrence of Ankle Valgus in Skeletally Immature Patients With Multiple Hereditary Exostoses. *Foot Ankle Int*. 2013; Abr 18, 25- 31
15. [Litzelmann E](#), [Mazda K](#), [Jehanno P](#), [Brasher C](#), [Penneçot GF](#), [Ilharre-](#)
[borde BJ](#). Forearm deformities in hereditary multiple exostosis: clinical and functional results at maturity. *Pediatr Orthop*. 2012; Dec;32(8):835-41
- 16.- Ishikawa J, Kato H, Fujioka F, Iwasaki N, Suenaga N, Minami A. Tumor Location affects the results of simple excision for multiple osteochondromatosis in the forearm. *Journal of Bone & Joint Surgery*. 2007; Vol 89-A. Number 6:1238-1247.