

## Incontinencia urinaria de esfuerzo por osteocondroma familiar múltiple tardío

### Urinary incontinence due to late multiple family osteochondroma

Juan Antonio Castellanos González, Esther Jequin Savariego, Orestes Noel Mederos Curbelo, Carlos Alberto Romero Díaz, Juan Carlos Barrera Ortega

Hospital Universitario "Comandante Manuel Fajardo". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

La osteocondroma múltiple familiar hereditaria es una enfermedad benigna, que por su posibilidad de malignización y el avance de sus deformaciones requiere controles periódicos. El objetivo del trabajo fue presentar un caso con diagnóstico de un tumor después de un largo periodo de tiempo de extirpación de su última lesión. Se presenta una paciente, de 62 años de edad, con antecedentes de osteocondroma múltiple familiar hereditaria desde los 8 años de edad. Es operada en varias ocasiones durante la infancia. Acude ahora por presentar incontinencia urinaria y aumento de volumen región vaginal, que aumentó en los últimos 8 meses. Antecedentes de la enfermedad en el padre, el hijo y la nieta. Se observan cicatrices en miembros y deformidades. Al tacto vaginal y rectal se encontró un tumor pétreo que ocupa la pared anterior y lateral derecha de la vagina. En estudios radiográficos y tomografía axial computarizada de abdomen se observa tumor en rama isquiopubiana derecha. La paciente fue operada y realizó la resección del tumor. La evolución fue satisfactoria. Anatomía Patológica informó tumor de 6 x 5 cm con actividad elevada de los condrotocitos. En la paciente destaca la aparición de un tumor de la misma enfermedad en la rama isquiopubiana, localización de baja frecuencia, el cual apareció 50 años después del último extirpado. La laparotomía extraperitoneal fue excelente para lograr la exéresis del tumor.

Palabras clave: osteocondroma; hereditaria; exostosis.

## ABSTRACT

Hereditary family multiple osteochondroma is a benign disease that requires systematic control on account of its possible malignization and advance of deformations. The objective of this paper was to present a patient diagnosed with a tumor after a long period of time elapsed from the excision of her last lesion. Here is a female patient aged 62 years, with history of hereditary family multiple osteochondroma since she was 8 years-old. She had been operated on several times in her childhood. She went to the hospital because she suffered urinary incontinence and volume increase in the vaginal region for the last 8 months. Her father, son and niece had the same problem. Scars and deformities were observed in limbs. On the vaginal and rectal exam, a stony tumor was found, which occupied the right anterior and lateral wall of the vagina. The radiographic studies and the abdominal CT showed a tumor in the right ischiopubic ramus. The patient was operated on to remove the tumor and her progress was satisfactory. The pathological anatomy report confirmed a 6 x 5 cm tumor with high activity of chondrocytes. In this patient, a tumor of the same disease located in the ischiopubic ramus occurred 50 years after the last excision of another tumor. The extroperitoneal laparotomy was an excellent method to achieve tumor excision.

**Keywords:** osteochondroma; hereditary; exostosis.

---

## INTRODUCCIÓN

El osteocondroma múltiple familiar (OMH), osteocondromatosis o exostosis múltiple aclasia diafisiaria o condrodisplasia hereditaria, es diferente a la encondromatosis múltiple (enfermedad de *Olier*).<sup>1</sup> Es una enfermedad con una frecuencia de 1/50,000 a 100,000 habitantes. Afecta con más frecuencia a hombres en una relación de 2:1,5. Es una enfermedad benigna, que por su posibilidad de malignización y el avance de sus deformaciones requiere controles clínicos y radiológicos periódicos con el fin de detectar sus complicaciones precozmente. La primera referencia sobre la exostosis múltiple es de *Boyer* (1814), fue descrita por primera vez por *Jaffe* (1941). Se presenta en dos variedades osteocondroma único y múltiple, aunque la patogénesis es común para ambas. La teoría más aceptada y mejor demostrada de su origen es de *Langenskiöld* (1974), quien postuló que a nivel del cartílago epifisiario normal, la capa más externa se transforma en la capa proliferativa del periostio, entonces la exostosis se desarrolla por persistencia.<sup>1-5</sup>

La recidiva tumoral 50 años después de la última resección quirúrgica y su localización en un lugar de baja, debutando con signos de compresión urinaria con incontinencia nos motiva la presente presentación.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina, de 62 años de edad, con antecedentes de diagnóstico de osteocondromatosis múltiple hereditaria a los 8 años de edad. a causa de esta enfermedad fue operada en varias ocasiones durante la infancia. Acude por presentar incontinencia urinaria y aumento de volumen en introito vaginal, que se ha aumentado en los últimos 8 meses.

---

## ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES

Presencia de la enfermedad en el padre, el hijo y la nieta.

## EXAMEN FÍSICO POSITIVO

SOMA: cicatriz en miembros superiores e inferiores, secuelas de resecciones quirúrgicas de lesiones previas (Fig. 1A y B), ligera deformidad coxa valga y genu valgus que limita parcialmente la marcha.

Tacto vaginal: se encuentra tumor de consistencia pétreo que ocupa la pared anterior y lateral derecha de la vagina, doloroso al tacto.

Examen con espéculo diferido por dolor ocasionado a la paciente.

Tacto rectal: parametrios libres, se palpa tumor de similares características al tacto vaginal.

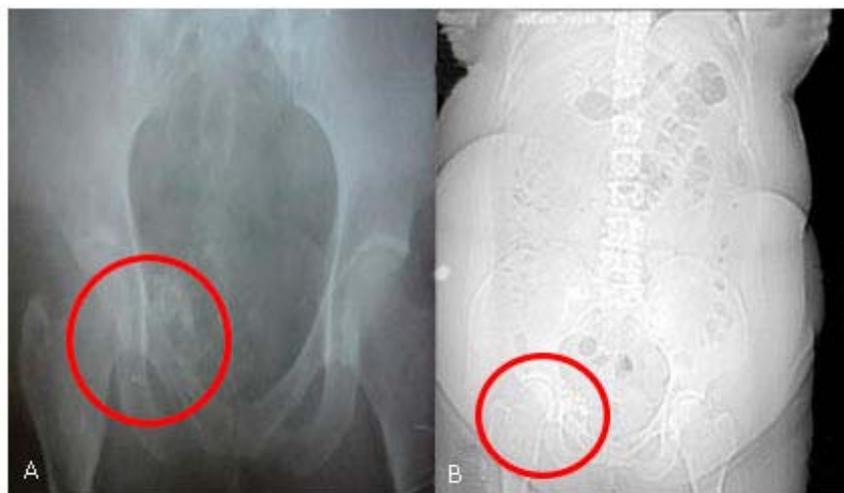
Complementarios: en el survey óseo y TAC de abdomen simple y contrastado: Se observan las secuelas de intervenciones anteriores y las deformidades referidas. Presencia de tumor en la rama isquiopubiana derecha (Fig. 2 A y B).

La paciente fue operada y se realizó resección de la exostosis por vía extraperitoneal (Fig. 3 A y B).

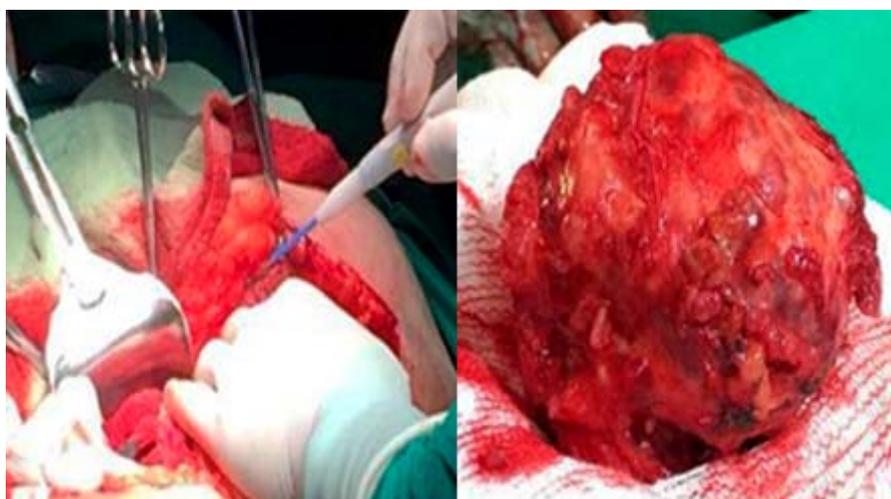
La evolución fue satisfactoria. El informe de anatomía patológica fue el siguiente: tumor de 6 por 5 cm con presencia de actividad elevada de los condrocitos.



**Fig. 1.** A y B. Secuelas intervenciones previas en muslo y brazo.



**Fig. 2.** A: Radiografía de abdomen, B: TAC con presencia de tumor en la rama isquiopubiana derecha.



**Fig. 3** A y B. Resección quirúrgica por vía extraperitoneal a través de incisión trasversa a nivel del pubis con exéresis del tumor.

## DISCUSIÓN

Algunos autores como *Lichtenstein* consideran que el osteocondroma múltiple familiar no es un verdadero tumor, excepto en el sentido clínico, y que es una forma frustrada de la exostosis múltiple, pero la mayoría de los autores piensan lo contrario.

Es una enfermedad de carácter genético, que se presenta clínicamente en la primera y segunda década de la vida. Se caracteriza por el desarrollo de múltiples osteocondromas óseos (crecimiento benigno del hueso con una arquitectura ósea anormal). Es frecuente la presentación de exacerbación de su presentación clínica en periodos de crecimiento. Sus manifestaciones óseas se detienen con el cierre de las metáfisis produciendo en los miembros acortamiento, deformación y masas óseas palpables. Los osteocondromas crecen mientras el esqueleto es inmaduro y cesan de crecer con el cierre de los cartílagos de crecimiento. Se localizan con mayor frecuencia en el extremo distal y proximal del fémur, tibia y peroné, la escapula y el extremo proximal del húmero.<sup>1,3,4,6</sup> Aunque pueden tener

localizaciones menos frecuentes como en la mandíbula e intrarticular, en la paciente se presentó en un lugar de baja frecuencia en la rama isquiopubica.

En función de dónde se localice una lesión la recidiva se divide en:

- Locorregional en la misma zona donde estaba el tumor de origen o,
- A distancia, cuando la enfermedad aparece en un órgano distinto al tumor de origen.

En la paciente, la afectación fue a distancia, pero en el mismo sistema (osteomioarticular) con gran periodo de latencia en relación con el último tumor extirpado. No se trata de una recidiva, en discrepancia al criterio de que una vez que termina el periodo de crecimiento no aparecen nuevas lesiones. Se diagnostica este tumor 50 años después del último extirpado, de estar presente en épocas tempranas, su crecimiento fue extremadamente lento.

Existe una gran variabilidad en cuanto al número de exostosis, el tamaño, la localización, el grado y el tipo de deformidad angular, incluso en las propias familias portadoras de la enfermedad. El aspecto macroscópico de las lesiones es de forma variable, pero tienden a ser redondeadas, oscilando su tamaño de uno a diez centímetros; su porción externa del cartílago, que presenta osificación endocondral.<sup>7-9</sup>

Las deformaciones frecuentes en la osteocondromatosis múltiple hereditaria son:

- Coxa valga bilateral,  
Ensanchamiento progresivo de la metáfisis proximal del fémur,
- Acortamiento del cúbito con deformación del radio y subluxación radiohumeral,  
Valgo de rodillas y tobillos,  
Disminución de la estatura debido a las deformaciones y angulaciones.

Histológicamente, se encuentra que los condrocitos de las capas profundas persisten activos y crecen a la manera del cartílago epifisiario.

Su diagnóstico es a través de la sospecha clínica. Incluye la existencia de antecedentes familiares, con confirmación mediante estudios imaginológicos y biopsia ósea. El centellograma óseo tiene indicación para el diagnóstico diferencial de otros procesos osteoarticulares, valoración de la extensión de la lesión y control evolutivo. *Lorincz* encontró que la excreción urinaria de mucopolisacáridos ácidos está elevada y sugiere sea por desorden del metabolismo del tejido conectivo.

Las complicaciones pueden ser óseas por deformación, fracturas, artrosis, tendinitis, lesión muscular, alteración del movimiento por compresión nerviosa o vascular. La transformación maligna es la más grave, puede darse del 1 al 25 % de los casos a un condrosarcoma. Adquiere importancia por su mayor probabilidad de malignización en condrosarcomas periféricos.

La sospecha de malignización se basa en la aparición de dolor, el crecimiento del osteocondroma después del cierre del cartílago y los hallazgos en los estudios por imágenes, dentro de los cuales la resonancia magnética es el de mayor sensibilidad. La malignización varía en las diferentes series.<sup>1,3,4</sup>

Las deformaciones y masas palpables pueden producir compresiones vasculares y nerviosas, pérdida de la movilidad o simplemente deformaciones estéticas.<sup>10-15</sup>

La conducta terapéutica varía desde un tratamiento conservador hasta un tratamiento quirúrgico. Esta última abarca la resección de la exostosis implicada mediante osteotomías correctivas e incluso, en algunos casos, la resección del miembro en cuestión. En algunos casos seleccionados se han utilizado procedimientos por cirugía mínima invasiva.<sup>1-5,16-20</sup>

En nuestra paciente se encontraron varios datos significativos. Se trata de una mujer donde la frecuencia es menor, después de un periodo de varias intervenciones quirúrgicas en la infancia pasó un largo periodo de 50 años sin aparición de otro tumor, este apareció en una localización de baja frecuencia. Se trataba de un tumor voluminoso encapsulado extirpado en su totalidad. La vía utilizada fue una laparotomía extraperitoneal excelente para lograr nuestro objetivo de realizar la exéresis del tumor.

### Conflicto de intereses

Los autores no declaran tener conflictos de intereses.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cammarata-Scalisi F, Sánchez-Flores R, Stock-Leyton F, Labrador-Chacón N, Cammarata-Scalisi G. Exostosis múltiple hereditaria. Reporte de un caso y diagnóstico diferencial de las encondromatosis. Acta Ortopédica Mexicana. 2012;26(6):388-92.
2. Bovée J. Multiple osteochondromas. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2008;3:3.
3. Ohkuma R, Edward F, McCarthy, Deune EG. Hereditary multiple exostoses in the hands and fingers: early presentation and early surgical treatment in family members. Case reports. American Association for Hand Surgery. 2010;6:209-16.
4. Clement ND, Che E, Porter DE. Shoulder exostoses in hereditary Multiple exostoses: probability of surgery and malignant change. J Shoulder Elbow Surg. 2011;20:290-4.
5. Restrepo Escobar JP, Molina MP. Exostosis múltiple hereditaria. Rev. Colomb. Reumatol. 2013;20(1):72-5.

6. Kitsoulis P, Galani V, Stefanaki K, Paraskevas G. Osteochondromas: review of the clinical, radiological and pathological features. *In Vivo*. 2008;22(5):633-46.
7. Kumar A, Rastogi S, Modi M, Nijhawan S. Osteochondroma of the mandibular condyle. *Indian J Dent Res*. 2011;22(4):616.
8. Utumi ER, Pedron IG, Perrella A, Zambon CE, Ceccheti MM, Cavalcanti MG. Osteochondroma of the temporo-mandibular joint: a case report. *Braz Dent J*. 2010;21(3):253-8.
9. De Maio F, Bisicchia S, Potenza V, Caterini R, Farsetti P. Giant intra-articular extrasynovial osteochondroma of the knee: a report of two cases. *Open Orthop J*. 2011;5:368-71.
10. Toumi S, Ghnaya H, Essid A, Braham A, Jerbi S, Mrad-Daly K. Hereditary multiple exostosis revealed by deep vein and arterial popliteal thrombosis. *Rev Med Interne*. 2010;31(4):7-10.
11. Scotti C, Marone EM, Brasca LE, Peretti GM, Chiesa R, Del Maschio A. Pseudoaneurysm overlying an osteochondroma: a noteworthy complication. *J Orthop Traumatol*. 2010;11(4):251-5.
12. Gruber-Szydto K, Poreba R, Belowska-Bien K, Derkacz A, Badowski R, Andrzejak R. Popliteal artery thrombosis secondary to a tibial osteochondroma. *Vasa*. 2011;40(3):251-5.
13. Yu K, Meehan JP, Fritz A, Jamali AA. Osteochondroma of the femoral neck: a rare cause of sciatic nerve compression. *Orthopedics*. 2010;11:33-8. doi: 10.3928/0147744720100625-26.
14. Gruber-Szydto K, Poreba R, Belowska-Bien K, Derkacz A, Badowski R, Andrzejak R. Popliteal artery thrombosis secondary to a tibial osteochondroma. *Vasa*. 2011;40(3):251-5.
15. Mahmoodi SM, Bahirwani RK, Abdull-Gaffar BA, Habib IF. Intrabursal vein abrasion and thrombosis. An unusual complication of femoral osteochondroma. *Saudi Med J*. 2009;30(12):1604-6.
16. Pérez D, Ramón Cano J, Caballero J, López L. Minimally-invasive resection of a scapular osteochondroma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011;13(5):468-70.
17. Mohsen MS, Moosa NK, Kumar P. Osteochondroma of the scapula associated with winging and large bursa formation. *Med Princ Pract*. 2006;15(5):387-90.
18. Katayama T, Ono H, Furuta K. Osteochondroma of the lunate with extensor tendons rupture of the index finger: a case report. *Hand Surg*. 2011;16(2):181-84.
19. Frost NL, Parada SA, Manoso MW, Arrington E, Ben-fanti P. Scapular osteochondromas treated with surgical excision. *Orthopedics*. 2010;33(11):804. doi: 10.3928/01477447-20100924-09

20. Kose O, Ertas A, Celiktas M, Kisin B. Fracture of an osteochondroma treated successfully with total excision: two case reports. Cases J. 2009;2:8062.

Recibido: 26 de junio de 2016.

Aprobado: 23 de diciembre de 2016

*Juan Antonio Castellanos González.* Hospital Universitario "Comandante Manuel Fajardo". La Habana, Cuba.

Correo electrónico: [noemed@infomed.sld.cu](mailto:noemed@infomed.sld.cu)