

# Exostosis de un cuerpo vertebral torácico en un paciente con exostosis múltiple hereditaria. Reporte de caso.

\*Dr. Fernando Helo Yambure MD,\*\* Dr. Pedro Antonio Sánchez Mesa MD, \*\*\* Dr. Luis Arango MD,\*\*\*\* Dr. Fernando Jimeno MD

\*Ortopedista y Traumatólogo Infantil, Subespecialista en Cirugía de Columna, Clínica del Niño "Jorge Bejarano" ESE "Luis Carlos Galán Sarmiento", Jefe de Departamento y Coordinador Módulo de Columna.

\*\* Residente IV año de Ortopedia y Traumatología, Fundación Universitaria San Martín, Santafé de Bogotá, Clínica del Niño "Jorge Bejarano" ESE "Luis Carlos Galán Sarmiento" e-mail: pasm70@hotmail.com

\*\*\* Médico Ortopedista y Traumatólogo, en tratamiento especial de Cirugía de Columna, Programa Universidad del Bosque.

\*\*\*\* Neurocirujano Infantil, Clínica del Niño "Jorge Bejarano" ESE "Luis Carlos Galán Sarmiento",

## Resumen

En la columna posterior del cuerpo vertebral de T8 aparece una exostosis en una niña de 12 años con historia familiar de Exostosis Cartilaginosa Múltiple Hereditaria, causando compresión intraraquídea dando como resultado paraparesia, la cual fue tratada con una descompresión posterior/corpectomía y fusión con instrumentación posterior. La paciente presenta una completa resolución de su paraparesia días después de la remoción de la exostosis a través de un abordaje posterolateral, costotransversectomía.

**Palabras Clave:** Exostosis Cartilaginosa Múltiple Hereditaria - Osteocondroma

## Abstract

*In the posterior aspect of the T8 vertebral body appears an exostoses in a 12 year-old girl with family history of Hereditary multiple exostoses causing compression inside the canal giving as a result paraparesia. Which was treated with a staged posterior decompression/corpectomy and posterior spinal fusion an instrumentation. The patient had complete resolution of his paraparesia after days undergoing removal of the exostoses through a posterolateral approach, costotransversectomy.*

**Key Words:** Hereditary multiple exostoses-Osteochondroma.

La exostosis cartilaginosa múltiple hereditaria (ECMH) es un trastorno autosómico dominante. Ha recibido diferentes denominaciones: aclasia metafisaria indicando un ensanchamiento de la región metafisaria en comparación con la diafisaria, debido a una falta de remodelación o tubulación de esta región, Osteocondromatosis familiar y condrodisplasia deformante hereditaria. La patogénesis y los caracteres radiográficos y patológicos son similares a los del osteocondroma solitario. Se diferencia de esta última en la mayor extensión de los huesos y de las localizaciones menos

habituales descubriéndose a los 2 años de edad y se da más frecuentemente en los hombres (2:1), los sitios más frecuentemente implicados son el tercio proximal y distal del fémur, tercio proximal y distal de la tibia, y el tercio proximal de humero, pero también se ven comprometidos los huesos planos. Todos los huesos formados a partir de cartílago pueden verse afectados.<sup>(1,2)</sup> Hay un defecto en la remodelación de la metafisis que provoca deformación del hueso afectado y retraso del crecimiento longitudinal. Los trastornos del crecimiento se ven primariamente en las extremidades, las lesiones a nivel de la Columna son raras con una incidencia del 7% en los pacientes con ECMH.<sup>(3)</sup>

Los Estudios de imagen son similares a los del osteocondroma solitario. Su Histología es igual a la forma solitaria. La transformación maligna a condroblastoma es más frecuente (5% a 15%) que en la lesión solitaria, por el mayor número de lesiones y, mas importante, por mayor riesgo intrínseco, teniendo como diagnóstico diferencial radiográfico la distinción entre osteocondroma y condrosarcoma exostótico tras la malignización de una exostosis previa. Es importante reconocer precozmente los signos de maligniza-

ción, tales como aumento de la densidad y del tamaño de la cubierta cartilaginosa, (generalmente más de 2-3 cm.), presencia de una masa de tejidos blandos con o sin calcificaciones y calcificaciones dispersas en la cubierta cartilaginosa, separadas de las del tallo.<sup>(3,4)</sup> La Gamagrafía ósea puede revelar incremento en la captación del radiotrazador. El condrosarcoma exostótico normalmente muestra una gran captación, si bien esto no siempre es indicativo de transformación maligna, ya que la exostosis simple puede mostrar aumento de captación por la osificación endondral, y en el condrosarcoma exostótico representa una osificación activa y una hiperemia del cartilago y del tallo del tumor. Ocasionalmente, también se puede ver incremento en la hipercaptación por los cambios inflamatorios ocurridos en la bursa que cubre la exostosis. Después del cierre fisario la alteración del tamaño y el contorno de la cubierta cartilaginosa de la exostosis es un indicador bastante fiable de transformación maligna.

Otra lesión que se puede confundir con el osteocondroma es la displasia epifisaria hemimélica (osteochondroma epifisario o intraarticular). Esta lesión es un desorden por hipercrecimiento asimétrico de una o más epifisis de la extremidad inferior y menos frecuentemente de la extremidad superior. Cuando la osificación intra-cartilaginosa se ha completado, el osteocondroma se puede confundir con el osteoma y requiere un examen histológico, el Condroma periosteal está separado del hueso huésped por la cortical del mismo, cuando existe la transformación maligna de la exostosis en condrosarcoma se presenta el principal problema de diagnóstico diferencial. Esta transformación se pone de manifiesto por el aumento de la celularidad y su irregular distribución, pleomorfismo y atipias celulares y nucleares.

También esta la Exostosis cartilaginosa reactiva que difiere de la exostosis en el menor tamaño, y la formación metaplásica de cartilago a partir de tejido fibroso que cubre el hueso, mientras que el crecimiento del osteocondroma se produce por la división mitótica de los condrocitos.<sup>(4,5)</sup>

## Reporte de Caso

Una paciente de sexo femenino de 12 años y 10 meses de edad, producto del tercer embarazo, parto eutósico, sin

complicaciones, vacunación completa, con un desarrollo psicomotor normal, con historia conocida de ECMH familiar que afectaba a dos hermanos y el padre, ingresó a nuestro servicio con un cuadro de 2 años de evolución consistente en disestesias y parestesias en miembros inferiores manejados en múltiples instituciones como un cuadro conversivo y cuya sintomatología se incrementó en los dos últimos meses con instauración de una paraparesia, por lo cual es remitida a nuestro servicio de urgencias en donde ingresó en silla de ruedas, y a cuyo examen físico se encuentra una niña eutrófica con signos vitales normales y múltiples exostosis palpables en sus extremidades superiores e inferiores (*Figura 1*), sin control de esfínteres y dorsalgia, con anestesia de sus miembros inferiores, evaluándose por medio de la Escala Funcional Medular de la American Spinal Injury Association (ASIA), y solicitándose estudios complementarios sanguíneos, radiográficos simples y especiales (Resonancia magnética (RM) (*Figura 2*), Tomografía axial computarizada (TAC)), encontrándose una masa compresiva a nivel del cuerpo posterior de T8 que corresponde a un Osteocondroma con un aumento ligero en la densidad ósea y márgenes de la lesión bien definidos proveniente del pedículo y hemicuerpo izquierdo invadiendo el canal causando una compresión de la medula espinal a este nivel.

El déficit de la paciente progresó a una fuerza y tono muscular de 2/5 Derecho y 1/5 Izquierdo, se encontraba hiperreflexia rotulianas y clonus inagotable, Babinski bilateral positivo, presentaba sensación de hipoestesia en los dermatomas por debajo de T8 con una propiocepción disminuida en sus extremidades inferiores.



**Figura 1.** Radiografías del ingreso. Que muestran lesiones en tibia y columna.

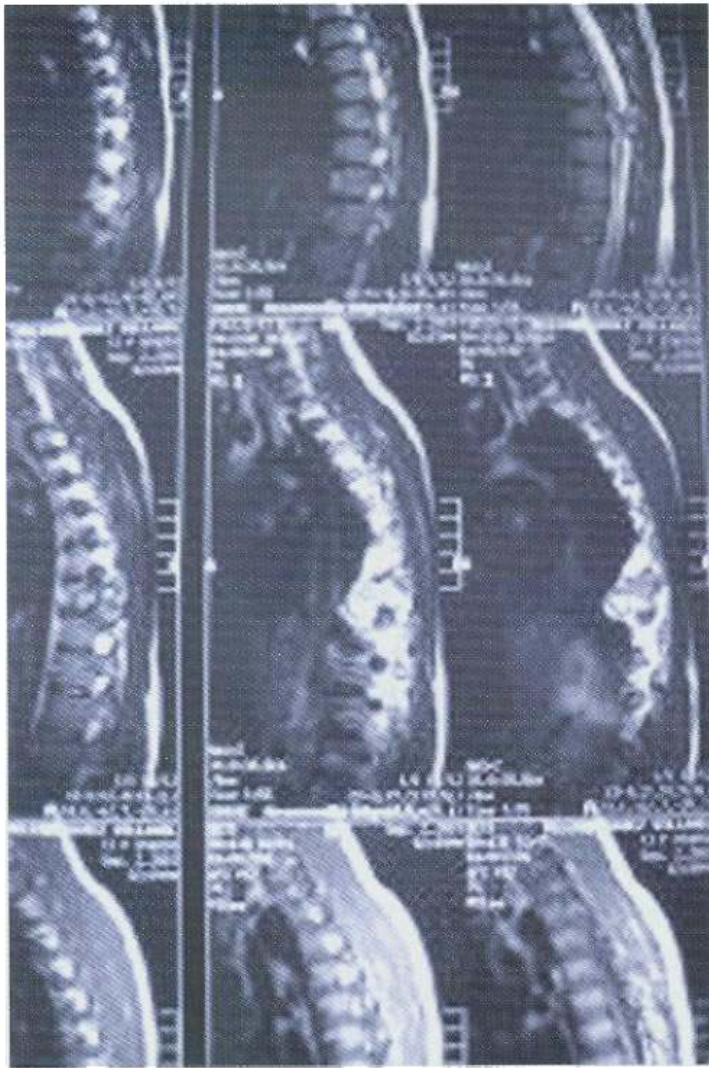


Figura 2A.

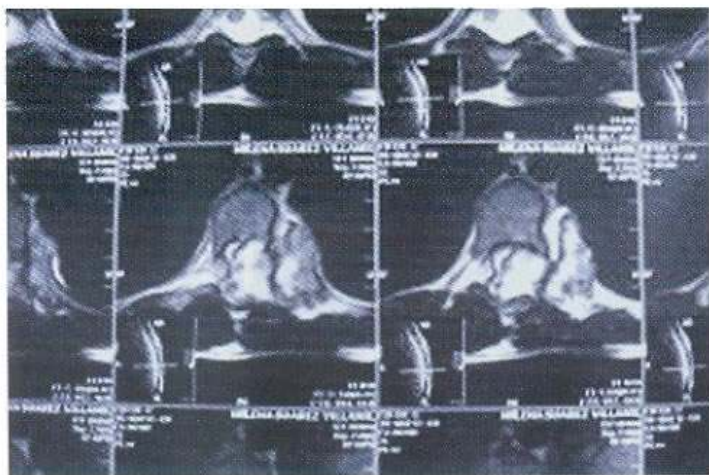
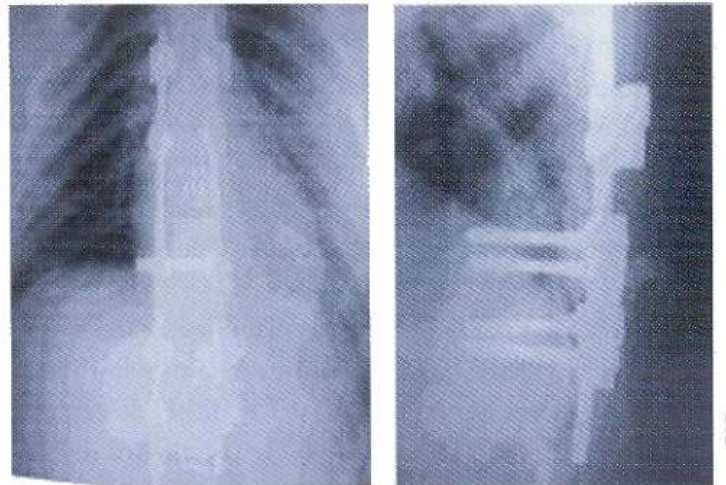


Figura 2B.

**Figura 2. A, Cortes sagitales y B, axiales de Resonancia magnética que confirman lesión intracanal.**

## Procedimiento

Se le realizó una descompresión posterolateral con un equipo quirúrgico integrado por Neurocirugía y Ortopedia de Columna con profilaxis antibiótica (cefalotina 1 gramo IV prequirúrgico y cuatro (4) horas después del procedimiento) asociado a metilprednisolona 30 mg Kg bolo el cual se pasó en 60 minutos y se continuó con 5,4 mg Kg / hora en infusión continua durante el acto operatorio y postquirúrgico por veinticuatro (24) horas. Durante la primera fase, se realiza un abordaje por costotransversectomía y laminectomía izquierda identificándose una lesión de 5 x 7 cms y un tamaño del cartílago que la recubría de 1.4 x 0.3 x 0.8 centímetros, comprimiendo la medula espinal adelgazada en forma de embudo, realizándose hemisectorpsectomía de T8, discoidectomía T7-T8 y T8-T9 con resección de la totalidad de la masa que involucraba el 80% del cuerpo vertebral. En la segunda fase, se realiza instrumentación posterior con CRS (Clínica Reina Sofía) mas fusión de T5 a T11 (siete (7) niveles) en donde se utilizaron dos barras de acero 5.0 x 18 cm, fijadas por cuatro (4) tornillos transpediculares 4,5 x 30 en acero, dos (2) ganchos pediculares de bloqueo y dos (2) ganchos laminares en acero, un (1) DTT de acero 5.0, colándose autoinjerto intercorporeo de T7 a T9 obtenido de la costilla de T9 (Figura 3).



**Figura 3. Post-operatorio resección de exostosis y descompresión más instrumentación posterior sistema CRS.**

## Evolución Posquirúrgica

En las primeras veinticuatro (24) horas se encuentra mejoría de la sensibilidad por debajo de T8, persistiendo la hiperreflexia bilateral y el clonus inagotable. Al tercer día se

observa mejoría del cuadro en relación a la sensibilidad y fuerza muscular siendo de 3/5 en el Derecho y 2/5 en el Izquierdo con disminución del clonus en el derecho se inician ejercicios vesicales con adecuada sensibilidad, retirándose la sonda vesical definitivamente. Además presentó pequeña dehiscencia de la herida la cual cicatrizó por segunda intención. Al cuarto día la paciente logró la bipedestación y marcha con apoyo iniciándose terapia física para fortalecimiento muscular y rehabilitación de la marcha. Al quinto día la paciente es egresada con T1SO (Ortesis Toraco-lumbosacra) y control por consulta externa. Una semana después la paciente acudió deambulando con muletas y a la exploración física se encontró fuerza muscular derecha 4/5 e Izquierda 3/5.

## Discusión

Se trata del primer caso reportado en la literatura nacional. El primer caso reportado en las publicaciones inglesas fue realizado en el 2002. El reporte de lesiones vertebrales compresivas en pacientes con exostosis cartilaginosa múltiple hereditaria es raro, la incidencia reportada en la literatura mundial es de nueve (9) casos por un (1) millón.<sup>6,7,8,9,10,11,12</sup>

La tardanza en el diagnóstico nos obliga a pensar que todo paciente con exostosis cartilaginosa múltiple que presente cualquier tipo de alteración neurológica debe ser remitido a un servicio especializado para evitar la instauración de lesiones irreversibles y poder brindar a estos pacientes mejores resultados. Las lesiones pueden presentarse a cualquier nivel de la columna vertebral; a nuestra paciente se le realizó en su hospital de base una radiografía de la columna lumbar debido al déficit neurológico, que al ser reportada como normal desorientó al médico tratante llevando a una falla diagnóstica que permitió que la lesión progresara y lle-

vara a la paciente a una paraparesia severa, por lo cual consideramos que una radiografía panorámica de la columna vertebral es el estudio inicial para determinar el nivel de la lesión, pero la RM es el estudio más específico para este tipo de pacientes.

## Referencias

1. Chapman M, ed. *Operative Orthopaedics*. Vol 4, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott, 1993:3003-322.
2. Lichtenstein L. *Bone tumors*. St Louis: CV Mosby Co., 1977.
3. Karian JM, DeFilipp G, Buchheit WA, Bonakdarpour A, Eckhardt Wil: Vertebral osteochondroma causing spinal cord compression: case report. *Neurosurgery* 1984;14:483-4.
4. Blaauw G. Osteocartilaginous exostosis of the spine. In: *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 19, Amsterdam: North Holland Publishing, 1975:313-9,3.
5. Greenspan A. Tumours of cartilage origin. *Orthop Clin North Am* 1989;20:347-66.
6. Marthew J, Mermer, Munish et al, Thoracic Vertebral Body Exostosis as a Cause of Myelopathy in a Patient With Hereditary Multiple Exostoses, Case Report, *Journal of Spinal Disorders & Techniques*, Lippincott Williams & Wilkins, Inc., Philadelphia © 2002, Vol. 15, No. 2, pp. 144-148.
7. Burr T. Hereditary multiple exostoses with spinal cord compression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983;46:96-7.
8. Esposito P, Crawford A, Vogler C. Solitary osteochondroma occurring on the transverse process of the lumbar spine. *Spine* 1985;10:398-400.
9. Mikawa Y, Watanabe R, Nakashima Y, et al. Cervical spinal cord compression in hereditary multiple exostoses. *Arch Orthop Trauma Surg* 1997;116:112-
10. Palmer F, Blum P. Osteochondroma with spinal cord compression. *J Neurosurg* 1980;52:842-5.
11. Singh D, Rao S, Sharma S, et al. Cervical cord compression from multiple hereditary exostoses. *J Assoc Phys Ind* 1980;28:535-7.
12. Loftus CM, Rozario RA, Prager R, Scott M. Solitary osteochondroma of T4 with thoracic cord compression. *Surg Neurol* 1980;13:355-7.