

# CASOS CLÍNICOS

## MALIGNIZACIÓN A NIVEL DEL PIE EN UN CASO DE ENFERMEDAD DE OLLIER

\* RESIDENTE DE LA UNIDAD DOCENTE SAN RAFAEL - ASEPEYO. BARCELONA

\*\* JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGÍA DEL APARATO LOCOMOTOR.

HOSPITAL SAN RAFAEL. BARCELONA

\* SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA.

HOSPITAL SAN RAFAEL. BARCELONA

\*\*\*\* ADJUNTO DEL SERVICIO DE CIR. DEL APARATO LOCOMOTOR.

HOSPITAL SAN RAFAEL. BARCELONA.

J. FAIG MARTI\*

R. VILADOT PERICÉ\*\*

J. C. LORENZO ROLDÁN\*\*\*

F. ÁLVAREZ GOENAGA\*\*\*\*

### RESUMEN

*Los autores presentan un caso de enfermedad de Ollier en el que se malignizó uno de los encondromas localizado en el pie.*

*El paciente fue tratado mediante resección del 2.º radio del pie, siendo el diagnóstico anatomopatológico de condrosarcoma.*

**Palabras clave:** *Encondroma, Ollier, Condrosarcoma.*

### SUMMARY

*The authors report a case of an Ollier's disease in which, one of the enchondroma placed in the foot became malignant.*

*The patient was treated through resection of the second foot s radius, been the histologically diagnostic of chondrosarcoma.*

**Key words:** *Enchondroma, Ollier, Chondrosarcoma.*

### INTRODUCCIÓN

El encondroma es el tumor cartilaginoso más frecuente después del defecto metafisario y la exóstosis. Puede ser una lesión solitaria o formar parte de un cuadro de encondromatosis, como sucede en las enfermedades de Ollier o de Maffucci, en las que hay diferentes localizaciones de los encondromas.

La enfermedad de Ollier es una encondromatosis debida a un defecto de osificación en el cartílago de crecimiento que da lugar a masas condrales en epífisis y diáfisis de los huesos.

El crecimiento lento de los encondromas y su

avascularidad hace que sean asintomáticos por lo general.

### CASO CLÍNICO

Varón de 24 años diagnosticado de enfermedad de Ollier con una afectación sólo de la extremidad inferior derecha con importante dismetría. No tenía lesiones cutáneas sugestivas de enfermedad de Maffucci (angiomas de partes blandas).

La radiología de la extremidad afectada mostraba múltiples lesiones osteolíticas en todos los huesos, bien delimitadas, rodeadas de una fina capa de esclerosis perilesional con algunas calcificaciones intralesionales. Esta descripción radiológica es la habitual en los encondromas (Fig. 1).

De la historia clínica podemos destacar que en

*Correspondencia:*

JORDI FAIG. Hospital San Rafael. Passeig de la Vall d'Hebrón, 107-117. 08035 Barcelona. Tel.: 93 211 25 08.



Fig. 1. Imagen clínica (a) y radiológica (h) del caso.

1982, a los 8 años de edad, es visitado por primera vez en nuestro servicio. La disimetría que presentaba era superior a los 30 cm. por lo que se decide colocar una ortoprésis para compensar la misma, como alternativa a un alargamiento óseo. Para conseguir una buena alineación de la extremidad se realizó en 1982 una osteotomía femoral y en 1986 una osteotomía tibial. Se fueron realizando visitas periódicas para controlar la evolución y puestas a punto de la ortoprésis.



En 1997, en una visita rutinaria, el paciente refiere un aumento de volumen del segundo dedo del pie, con discreto dolor, que de manera progresiva evolucionó en los últimos tres meses. La radiología mostraba una tumoración que afectaba la cortical a nivel de la segunda falange. Las lesiones afectaban también el resto del dedo y la articulación metatarsofalángica (Fig. 2). La gammagrafía mostraba focos de hipercaptación de distribución irregular, sin que pudieran establecerse criterios de benignidad o malignidad.

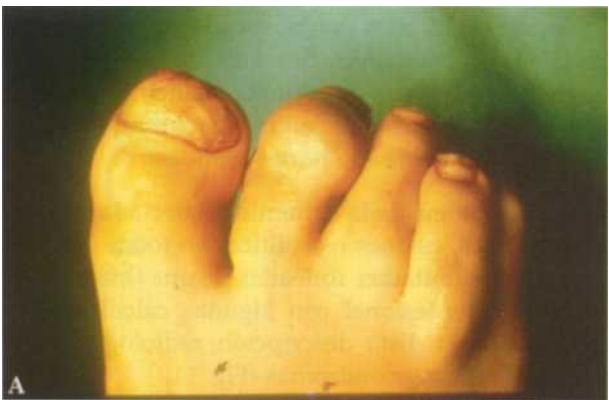


Fig. 2. Aspecto clínico (a) y radiológico (b) del dedo.

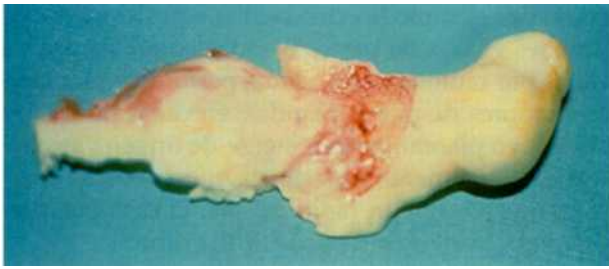


Fig. 3. Pieza quirúrgica.

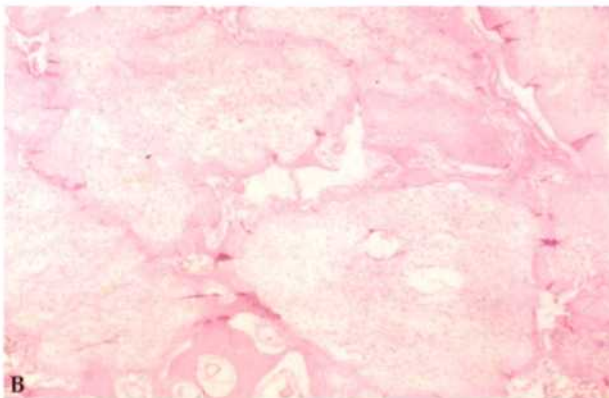
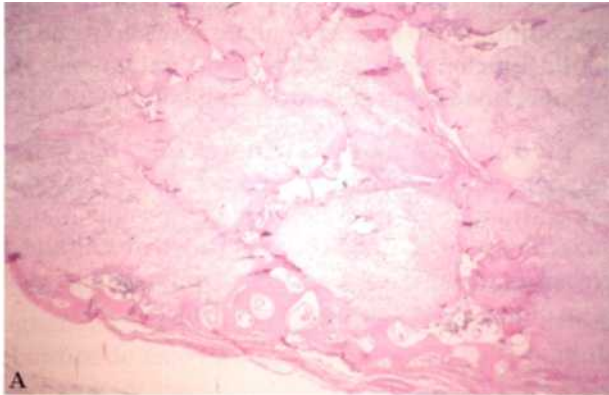


Fig. 4. Imagen microscópica: (a) visión general de la neoplasia infiltrando hueso de aspecto lobulado; (b) a mayor aumento, lóbulo de tejido cartilaginoso con áreas mixoides y aumento de la celularidad; (c) a gran aumento, lóbulos cartilaginosos con gran incremento de la celularidad. Células con núcleos pleomórficos y algunos dobles. Aspecto mixoide. Todo ello característico de condrosarcoma grado II.

La clínica y la radiología hicieron sospechar la degeneración maligna de un encondroma. Con fecha 7-7-97 se procedió a la amputación completa del segundo radio.

La pieza quirúrgica macroscópicamente mostraba una deformidad nodular por tumoración cartilaginosa que destruía totalmente la segunda falange. También se encontraban afectadas la articulación metatarsofalángica e interfalángica proximal (Fig. 3).



Fig. 5. Aspecto clínico (a) y radiológico (b) del pie tras la intervención.

La anatomía patológica informaba, en la segunda falange, de proliferación de cartilago con arquitectura nodular y áreas de aumento de celularidad con áreas mixoides, núcleos dobles, núcleos hiperromáticos y destrucción de cortical afectando dermis profunda y media (Fig. 4).

Los estudios clínicos y anatomopatológicos llevaron al diagnóstico definitivo de condrosarcoma sobre encondroma de segunda falange del segundo dedo del pie derecho en enfermo afectado de encondromatosis múltiple (enfermedad de Ollier) y encondromas en primera y tercera falanges del segundo dedo del pie derecho.

En el control al cabo de un año no habían aparecido nuevos signos ni síntomas de alarma respecto a malignización. El pie presentaba un aspecto cosimético aceptable (Fig. 5).

## DISCUSIÓN

El condrosarcoma es un tumor de origen cartilaginoso que se diferencia del condroma por la mayor celularidad y pleomorfismo y el elevado número de células voluminosas con núcleos dobles o de gran tamaño.

Los encondromas en general se localizan en 2 / 3 de casos en huesos tubulares de las manos, seguido en frecuencia por los de los pies (6). La degeneración maligna en la enfermedad de Ollier ocurre en el 10-25% de casos y hasta el 30% a lo largo de toda la vida (4). Sin embargo, Jaffe da un porcentaje del 50% considerándolo optimista (3). Nuestra experiencia personal se situaría en la franja baja de estos porcentajes. Al revisar la bibliografía para la publicación de este trabajo hemos encontrado un caso de malignización de enfermedad de Ollier en el calcáneo publicado en 1997 por Dujardin y cols. (2).

El aumento rápido de volumen de la tumoración y la aparición de dolor con otros signos inflamatorios en un encondroma nos ha de hacer sospechar malignización (5).

La amputación completa de un radio fue descrita en 1948 por Dickson (1) para el tratamiento de graves problemas cutáneos resistentes a medidas más conservadoras. En nuestra opinión (7) las indicaciones de la amputación de un radio son las siguientes: en algunas malformaciones congénitas

como por ejemplo la ectrodactilia o pie hendido; en lesiones graves de partes blandas como las provocadas por radiodermatitis, el mal perforante plantar o los tumores de partes blandas; en casos puntuales del apoyo plantar, generalmente de origen yatrogénico (8); finalmente en lesiones infecciosas o tumorales que afecten un radio del pie. El caso que presentamos pertenece a este último grupo.

La resección del segundo radio por malignización de un encondroma en el segundo dedo es un procedimiento lo suficientemente agresivo y que no limita funcionalmente el pie. Este tratamiento ha proporcionado un resultado aceptable.

El tratamiento de la enfermedad de Ollier requiere sólo un control periódico de las lesiones encondromatosas para detectar una posible malignización, pero no una actitud agresiva de entrada y deben extirparse sólo aquellas tumoraciones que provoquen molestias por su localización.

## BIBLIOGRAFÍA

- (1) DICKSON, J.A.: *Surgical treatment of intractable plantar warts*. J Bone Joint Surg. 30A: 757, 1948.
- (2) DUJARDIN, F.; SALMERÓN, F.; CAMBÓN-MICHOT, C.; THOMINE, J.M.: *Transformation maligne des lésions d'encondromatose multiple. A propos d'un cas*. Rev Chir Orthop. 83: 160-163, 1997.
- (3) JAFFE, H.L.: *Tumores y estados tumorales óseos y articulares*. La Prensa Médica Mexicana, p. 192, México, 1966.
- (4) JUE LIU, HUDKINS, P.G.; SWEE, R.G.; UNNI, K.K.: *Bone sarcomas associated with Ollier's disease*, 59: 1.376-1.385, Cáncer, 1987.
- (5) LICHTENSTEIN, L.: *Tumores óseos*, pp. 10, 42, 206, 218-220, Ed. Elicien, Barcelona, 1975.
- (6) MAJÓ, J.: *VII Curso de tumores del Aparato Locomotor*. Hospital de Sant Pau. Barcelona. 18 al 21 de marzo de 1998.
- (7) VILADOT, R.; COHÍ, O.; CLAVELL, S.: *Ortesis y prótesis del aparato locomotor. 2.2 Extremidad inferior*. Masson, Barcelona, 1989.
- (8) VILADOT, R.; GONZÁLEZ-CASANOVA, J.C.; CASADO, L.: *Résection d'un rayon du pied*. Med Chir Pied. 5 (1): 39-41, 1989.