

Dr. Augusto Estupiñán M.
Profesor de Patología Quirúrgica y Cirugía Infantil

Consideraciones sobre un caso de Exostosis Osteogénica

(discondroplasia)

La patología ósea muy rica en afecciones que atacan al esqueleto, tiene en sus cuadros nosológicos un grupo de enfermedades conocidas con el nombre genérico de **distrofias óseas**.

Este capítulo es uno de aquellos en los que ha reinado la más grande anarquía, pues bajo este rubro: distrofia, podemos agrupar un sinnúmero de afecciones; citaremos unas cuantas: el raquitismo, la osteomalacia, la osteoporosis senil, la enfermedad ósea de Paget, la osteosarcoma, la acromegalia, la que nos ocupa —enfermedad osteogénica—, y muchas otras más.

Pero, **distrofia**, no es otra cosa que **un desorden en la nutrición**; este defecto vamos a encontrar en muchísimas enfermedades perfectamente definidas, más aún, específicas, tales como la sífilis, la tuberculosis, la actinomicosis.

Con el Prof. Ombredanne, llamaremos, pues, **distróficas**, a las enfermedades óseas, que alterando la estructura del tejido, por el momento no conocemos las causas para ello. Encontraremos reunidas enfermedades de diverso origen, y que muchas veces no tienen otra analogía, que la de las lesiones que presentan. En esta categoría citaremos la **acondroplasia**, la **displasia perióstica** o **aperiostiasis** y la **osteosarcoma**, que son congénitas.

Junto a este grupo, encontramos también las llamadas **Distrofias de crecimiento** y que hacen su aparición después del nacimiento del individuo.

Si estudiamos el proceso de crecimiento normal de un hueso, podemos observar que dos son los elementos que aseguran la osteogénesis, **el cartílago conyugal y el periostio.**

El cartílago conyugal, no está constituyendo una división o separación brusca entre la diafisis y la epifisis, encontramos por el contrario una transición lenta y gradual entre las porciones cartilaginosa y ósea.

Existe primeramente una zona de células cartilaginosas ordenadas en series longitudinales; y que constituye lo que se denomina cartílago seriado. (A, Fig. 1).

Superpuesta encontramos otra capa cartilaginosa, en la que la invasión de vasos se hace muy manifiesta, lo mismo que la invasión de sales calcáreas. Esta segunda capa, conocida con el nombre

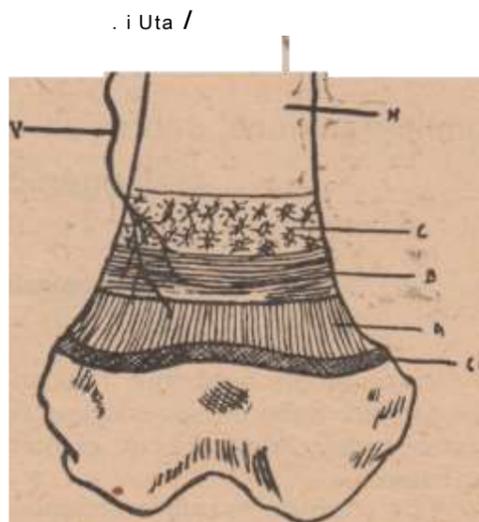


Fig. 1.—Osteogénesis normal. Crecimiento óseo merced al cartílago de conjugación CC
A) Cartílago seriado; B) cartílago calcificado (capa osteoide); C) capa o zona de osificación; V) vaso; H) diafisis (semiesquemático).

de **osteoidea o zona calcificada.** (B, Fig. 1).

Más alta todavía, encontramos la verdadera **zona de osificación** del cartílago y que continúa suavemente con el hueso. (C, fig 1)

El cartílago de conjugación, provoca el crecimiento del hueso, según lo expuesto, merced a la superposición de capas sucesivas y edifica el hueso por sus dos caras o superficies tanto diafisaria como epifisaria.

Sin embargo, precisa añadir que el poder germinativo o generador en las dos superficies no es igual y que es mucho mayor en la porción correspondiente a la diafisis del hueso.

El cartílago de conjugación, es un organismo activo y obra como un ser vivo; parece que entre el cartílago hia-

lino y el cartilago seriado existe una capa generatriz dotada de la propiedad de regenerar continuamente las células del cartilago seriado. Ollier había demostrado ya que las dos epifisis de los huesos con sus respectivos cartilagos conjugales, la una es más fértil que la otra y que se suelda una más tarde que la otra. El mismo Ollier puso de manifiesto que los conductos nutricios de las arterias E, D

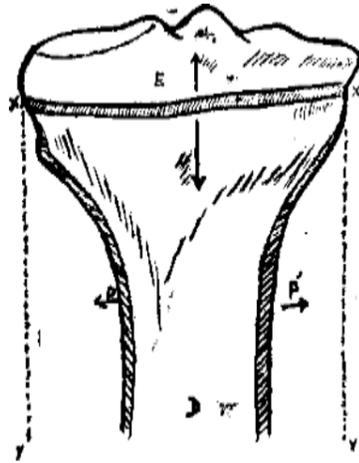


Fig. 2.—Representación esquemática del crecimiento de un hueso, menos fértil, merced al cartilago de Conjugación

La epifisis fértil está situada cerca de la rodilla y la epifisis menos fértil está situada cerca del codo; los vasos nutricios encontraremos, en sentido diafisario y pues, próximo al codo y distal a la rodilla.

El periostio parece que es el órgano que hace crecer al hueso en espesor. Es a no dudarlo un agente de crecimiento pero de un poder mucho menor que el cartilago de conjugación.

Sin ningún valor formador por su cara externa, tal vez en el niño tiene alguna importancia la llamada capa osteogénica.

Ya Ollier demostró, que esta llamada capa osteogénica, tiene tal papel en lo que se refiere a la regeneración ósea. Pero, después de los trabajos de Leriche y Policard parece haberse demostrado que la famosa capa osteogénica del periostio no goza del papel de regenerar el hueso por sí mismo, sino que cuando el cirujano suele levantar el periostio, va llevando en su capa profunda pequeñas partículas óseas, que son las que rehacen al hueso.

Según esta teoría, queda pues, el papel del periostio, reducido, así como de modelador del crecimiento del hueso en espesor. Hagamos una comparación, con el encoframiento

do de madera que hace el ingeniero para una construcción de hormigón. (Fig. 2)

Este trabajo del periostio, es muy largo, dura toda la época del crecimiento y vuelve a existir cuando se efectúa una regeneración ósea; aún cuando es verdad que en este último caso el trabajo de molde, de modelador, no es tan perfecto como en la osteogenesis normal.

Hecha esta síntesis del proceso de osteogenesis, se puede sacar en conclusión, que hay causas múltiples que pueden influenciar en los procesos de crecimiento del hueso tanto en espesor como en longitud; y así se cita casos de lesiones traumáticas o inflamatorias que pueden exagerar su poder osteogénico.

Una fractura con desprendimiento de pequeñas esquirlas óseas, puede dar lugar a la formación de un verdadero tumor óseo, y en el sitio del cual se desprendió puede también dar origen a una hipergenesis.

También podemos observar, en clínica, que en los sitios de proliferación fisiológica, digamos mejor en los cartílagos de conjugación, toda irritación puede dar lugar a un crecimiento exagerado, sea en longitud, sea en espesor.

Por el contrario, puede disminuirse o tién suspenderse definitivamente el proceso de crecimiento ya por la aplicación de la radioterapia y curieterapia, ya cuando un agente traumático o infeccioso, o séptico lesionó gravemente o destruyó al cartílago de conjugación.

El cartílago de conjugación puede estar influenciado por enfermedades congénitas, por enfermedades generales.

En las distrofias óseas de crecimiento, encontramos que existe una anomalía en la función del cartílago de conjugación, y según la expresión de Ombredanne: "en las acondroplasias hay huelga en el trabajo de formación, y en las discondroplasias existe sabotaje en el trabajo".

Las anomalías en el proceso osteogénico de los cartílagos se refieren a tres puntos:

a) —Anomalías de disposición: la substancia **osteoi-
deo** arriba mencionada y que ha sido elaborada por el cartílago lejos de agruparse siguiendo el eje del hueso va ha hacerlo en otra dirección (**exostosis osteogénicas** fig. 3 a.); b)

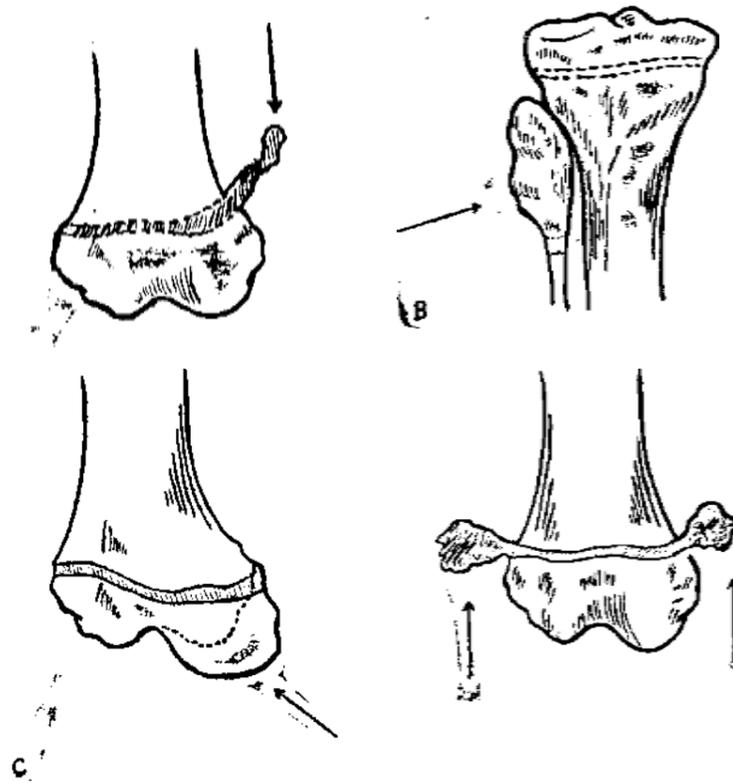


Fig. 3.—Representación semi-esquemática de las discondrioplasias. Anomalías del proceso osteogénico normal.
a) dirección; b) forma; c) repartición; d) calidad.

ya en la forma que adquiere el hueso (hiperostosis osteogénica fig 3 b) ya en la repartición (genuvalgum de los adolescentes— enostosis. fig. 3 c).

c) —Anomalías de calidad. Lejos de encontrar el desarrollo del cartílago como lo está indicando la fig. 1; vamos a estar en presencia de islotes cartilaginosos que persisten

en este estado y aún crecen constituyendo masas endo-óseas o exo-óseas y se las llamará según estén situadas, endondromas o eccondromas osteogénicos.

c).—Las anomalías por cantidad. En lugar de encontrar que el cartilago de conjugación ha producido la cantidad necesaria para determinado organismo; podemos observar que está en menor cantidad y tendremos el nanismo; o ha producido en exceso y tendremos el gigantismo.

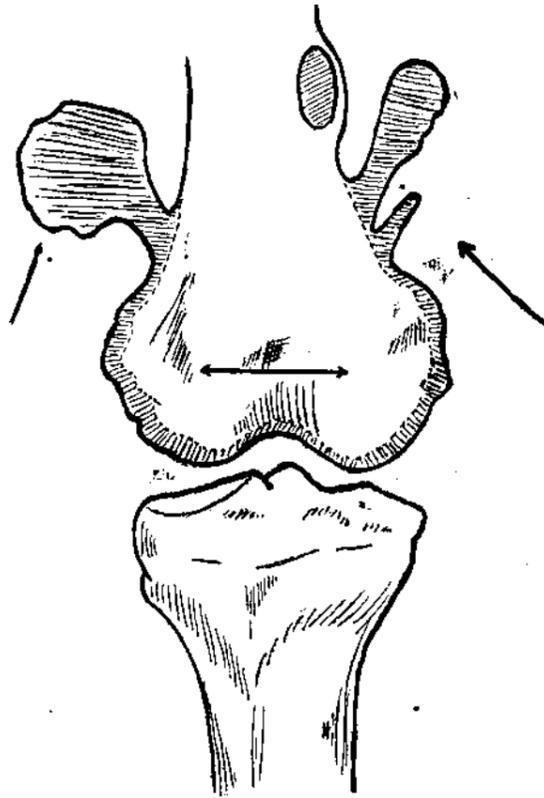


Fig. 4. —Exostosis — Hiperostosis.

A estas consideraciones me ha llevado el haber encontrado un paciente de aquellos que se puede observar, pocas ocasiones en nuestro medio, y que habiéndolo remitido al Hospital Eugenio Espejo, sirvió para la presentación a los alumnos que concurrían entonces al servicio. La historia del paciente con sus radiografías y fotografías es la siguiente:

Nombre M.

Familiares.—Viven tres hermanos mayores que gozan de buena salud. Varios de sus hermanos han muerto pero no conoce las causas ya que se encontraba de tierna edad cuando aquellos habían fallecido.

Personales.—Ha disfrutado siempre de buena salud. Solo dice haber tenido paludismo a la edad de 15 años. Gripes por contadas ocasiones.

Enfermedad actual.—El paciente acude al Hospital por una tumoración en el muslo que apareció hace dos años y ha ido aumentando de tamaño en forma rápida. Además desea consultar sobre deformidades notables en todo el esqueleto.

Estas deformidades dice haberlas tenido desde sus primeros años de edad, habiendo ido acentuándose con el transcurso del tiempo.

Síntomas Subjetivos.—No presenta síntomas de ninguna naturaleza. Todos sus aparatos funcionan normalmente.

Examen Somático General.—Estado General, bueno, Nutrición, buena.

Síntomas Objetivos y Evolución.—Cabeza: Pelo: abundante; implantación hacia adelante formando un arco (forma femenina). Hacia otras forma tres puntas: una central y dos laterales. Cabellera hirsuta, color negro pero con abundancia de canas. **Frente:** tamaño y forma normales. **Ojos:** pequeños hundidos. Nariz achatada; orificios de las fosas nasales oblicuos, de eje mayor transversal. Bigote y barba escasos. Cara de forma alargada en sentido longitudinal. **Cuello:** tamaño normal, pero como los hombros caen bruscamente, el cuello y hombros toman la forma de un cono volcánico. El hombro izquierdo desciende más que el derecho de modo que la apófisis caracoides izquierda está en un , nivel inferior al de su homóloga derecha.

Tórax: (vista anterior) Se observa que el hemitórax derecho se halla proyectado hacia adelante, es decir, que aparece en un plano anterior al izquierdo. Por otra parte, se halla más elevado, de manera que la tetilla derecha se encuentra en un plano superior al de la izquierda. El tórax en conjunto se ensancha gradualmente hacia la base. La línea medio sagital que desciende de la parte media de la horquilla esternal, encuentra al ombligo pero se ve que no divide el esternón en dos mitades simétricas, sino que la ma

yor parte de éste, en su tercio medio e inferior, se encuentra desviado hacia la derecha.

El espacio costo ilíaco a la derecha es amplio, de 7 traveses de dedo; en cambio a la izquierda es apenas de dos traveses de dedo.

(Vista posterior). Salta a la vista, las escápulas prominentes, cortas, redondeadas, estando la izquierda más baja que la derecha. Hay una marcada curvatura de la columna espinal dorsal y lumbar, de convexidad hacia la derecha. Es muy marcado el surco espinal lumbar. El reborde costal izquierdo casi se une a la cresta ilíaca de modo que a este nivel los tegumentos forman pliegues en sentido transversal. En los arcos costales, especialmente a nivel de las articulaciones condrocostales se notan exóstosis marcadas.

Abdomen.—Prominente hacia adelante y ensanchado lateralmente, siendo más marcado el abultamiento hacia la mitad izquierda.

Pelvis.—La deformación es notable. En la vista frontal se observa que la cresta ilíaca izquierda está en un nivel muy superior que el de la derecha. El pliegue ínguino-crural derecho es completamente transversal, mientras que el izquierdo es muy oblicuo. Inmediatamente por debajo de la cresta ilíaca izquierda se halla una enorme prominencia ósea, la cual corresponde al trocánter mayor del fémur izquierdo, prominencia que está separada de la espina ilíaca antero superior por dos traveses de dedo. En cambio el trocánter mayor derecho ocupa una posición posterior. La proyección de la línea media trazada desde la horquilla esternal no pasa por la sínfisis del pubis, sino que cae sobre el muslo derecho, en tal forma que el pene y bolsas quedan a la izquierda de esta línea.

(Vista posterior). Se aprecia la elevación de la cadera izquierda en relación con la derecha. Una línea que hacemos descender desde la apófisis espinosa de la séptima vértebra cervical, no pasa por el pliegue interglúteo, el cual se encuentra a la izquierda de esta línea. Se observa la presencia del pliegue glúteo izquierdo en tanto que el derecho no existe.

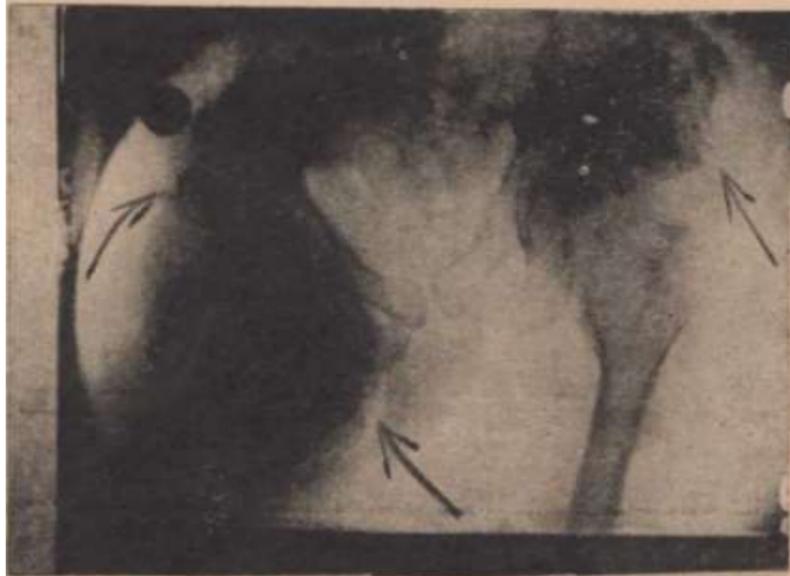
Extremidades Inferiores.—El paciente no puede adoptar la posición "firmes", por cuanto por la deformación pelviana hay un alargamiento del miembro derecho. La rodilla derecha está, pues, más baja que la izquierda y en marcado genuvalgus. El muslo se halla en rotación externa.



(FIG. 4).—Fotografía del paciente (de frente).



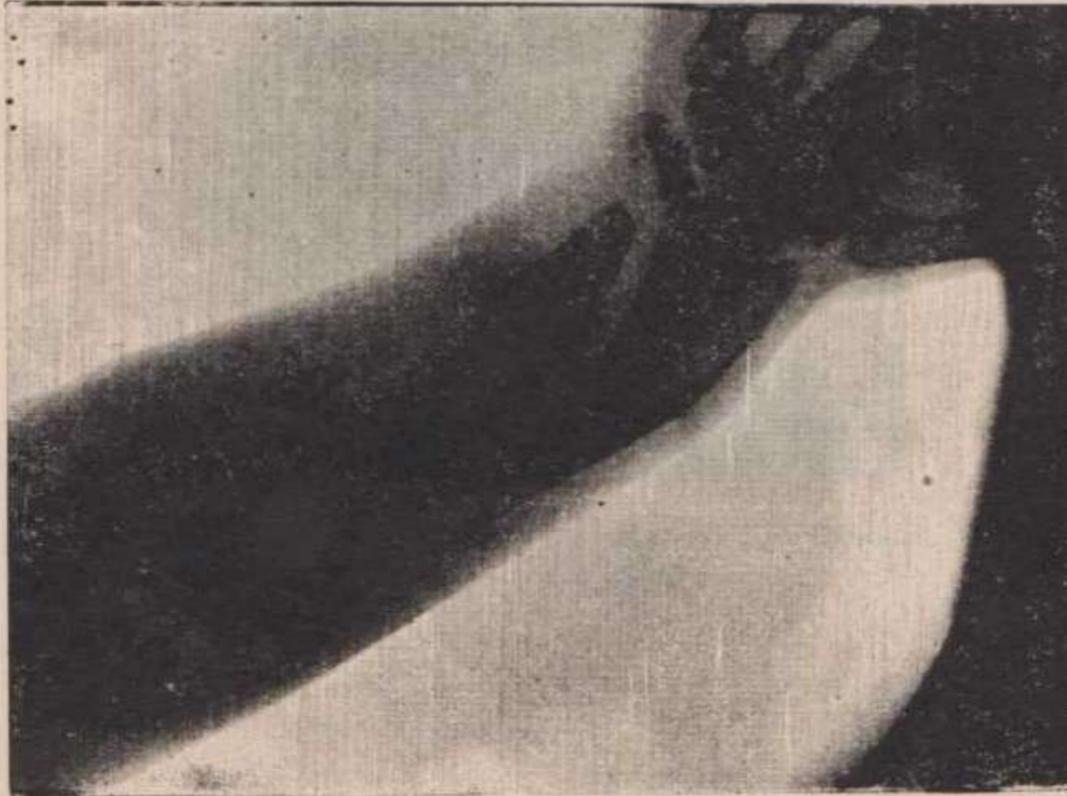
(FIG. 5).—Fotografía del paciente (por detrás)



(FIG. 6).—Radiografía de la pelvis. Nótese la tumoración de la cabeza femoral.



(FIG. 7).—Radiografía de la rodilla; nótese las tumoraciones epifiscinas del fémur y de la tibia.



(FIG. 8).—Radiografía del antebrazo. Nótese la malformación de sus huesos.



(FIG. 9).—Radiogr. brazo. Nótese la exostosis señalada por las flechas.

En la cara antero interna del muslo derecho, inmediatamente por debajo del pliegue inguinal se observa una gran tumoración de consistencia ósea y que corresponde a una excrescencia de la cabeza femoral. Esta tumoración desvía hacia la izquierda el pubis y rechaza hacia el muslo izquierdo los genitales externos.

El muslo izquierdo aparece atrofiado en relación con el derecho y su eje es normal.

La pierna derecha, gruesa, corta, voluminosa, presenta exóstosis tanto en la extremidad proximal como en la distal. Esta pierna se encuentra en rotación externa. El pie es corto, grueso y en posición de varus. El talón no puede juntar al del pie izquierdo. Los dedos pequeños redondeados.

Pierna y pie izquierdos. Ejes normales. Igualmente cortos, gruesos y con epífisis voluminosas.

Al caminar mueve la pierna derecha en *forma* de guadaña.

Extremidades Superiores.—Miembros cortos, rechonchos, masas musculares bien desarrolladas. La longitud tanto de los brazos como de los antebrazos, notablemente disminuida. En cambio las epífisis, a nivel de las articulaciones son de un desarrollo anormal, voluminoso. Además los huesos largos han sufrido alteraciones en su eje, y así los antebrazos tienen la forma de una paleta o un arco cuya concavidad mira hacia el eje del cuerpo.

Manos. Pequeñas, no redondeadas. Los dedos cortos y gruesos, abultados especialmente a nivel de las articulaciones interfalángicas y metacarpo falángicas.

La prehensión no está alterada y el esfuerzo muscular es normal.

En conclusión, pues, se observa la alteración en el desarrollo de todos los huesos largos; el desarrollo en longitud de las diáfisis es escaso, y como mecanismo de compensación han desarrollado en grosor. Las epífisis exageradamente desarrolladas y con exóstosis marcadas. Tal desarrollo anormal ha engendrado cambios en la posición esquelética, alteración de los ejes, etc., etc.

Llama la atención la ausencia de síntomas en a función de sus diversos aparatos.

No hay ausencia de apetito sexual, sin embargo el paciente no ha tenido relaciones sexuales.

Si estudiamos el caso detenidamente, tenemos que llegar a la conclusión de que estamos en presencia de la llamada **Enfermedad Osteogénica —Exostosis Osteogénica e Hiperostosis Osteogénica—**, en donde vamos a encontrar casi todas las modalidades de anomalías de crecimiento, la discondroplasia.

Las exostosis benignas múltiples y simétricas son las conocidas con este nombre y que ya han sido estudiadas por Rou y Chassaignac, por Broca y Gosselin. Pero quizá es a Ombredanne, a quien se debe el haber englobado, a todas las exostosis, enostosis, econdromas y encondromas del mismo origen y que pueden encontrarse en el mismo sujeto bajo el rubro general de "La Enfermedad Osteogénica".

Según Ombredanne es enfermedad hereditaria, aparecen en la infancia, crecen con el hueso que es portador y queda estacionaria cuando la epífisis se ha soldado con la diafisis; se alejan de la articulación antes de la soldadura.

Se puede encontrar la enfermedad con exostosis única, en la extremidad de un hueso largo y así la encontramos en un niño, en nuestro servicio del Hospital Eugenio Espejo, adquiriendo la forma de un gancho con base gruesa y adherente al cartílago de conjugación.

También puede encontrarse, como en nuestro caso, las producciones osteogénicas múltiples; en donde casi todas las epífisis están afectadas, y en donde no solamente son numerosas sino que varían en su forma y constitución. Es la verdadera "Exostosis Osteogénica", en la cual se observa existen desde los **"quistes en la diafisis"** hasta las diferentes producciones óseas y condromas dependientes del cartílago de conjugación.

Llama notablemente la atención el incurvamiento y disminución de longitud de cierto número de huesos, especialmente de los del antebrazo.

Esta disminución de longitud del esqueleto se explica muy fácilmente por la ley de Bessel-Haggen que dice: **"el hueso pierde en longitud lo que elabora bajo la forma de exostosis o de hiperostosis"**.

La consecuencia de esta ley no hay duda que es importante, pues disminuyendo la longitud del hueso, disminuirá la estatura del portador de la lesión; y en el segmento de esqueleto con huesos pares, la disminución en longitud de uno de ellos repercute en el compañero y esto sin lugar a duda es causa de su incurvación como observamos en nuestro caso.

La patogenia de la enfermedad es hasta ahora desconocida, se quiere decir que la herencia juega papel importante; pero de nuestro enfermo no sacamos ningún dato que pueda hacernos presumir en este factor.

Se quiere también atribuir, a la sífilis y a la tuberculosis; pero cupiera decir hoy, lo que he repetido muchas veces a mis alumnos: los médicos no convenimos en reconocer nuestra ignorancia en muchas y variadas ocasiones y por no conformarnos con esta ignorancia es necesario atribuir a algo lo que desconocemos; y qué mejor que estas dos enfermedades que dominan la especie humana.

Otros quieren atribuir la enfermedad, a procesos de osteomielitis yuxtaepifisaria que inflando al cartílago de conjugación, pusiera en juego una de las leyes de Ollier; mejor diremos un corolario de esta "toda irritación que obre sobre el cartílago de conjugación puede dar por resultado **un crecimiento del hueso**".

El estudio clínico del paciente es corto. Producciones anormales en los huesos de consistencia ósea, indoloros y que hacen cuerpo con el hueso y que pueden causar talvez alguna molestia, según el sitio de la exostosis, ya traduciéndose por edema debido a una dificultad en la circulación; ya dificultad en los movimientos; ya neuralgias por compresión o distensión.

La exploración acompañada de los exámenes radiográficos hará que el diagnóstico sea evidente.