

# Callo hipertrófico pseudosarcomatoso en la osteogénesis imperfecta

M. COLLODEL\*, F. LECUIRE\*\* y J. REBOUILLAT\*\*

\* *II Clínica Ortopédica Università La Sapienza. (Dr. L. Romanini.) Roma, Italia.*

\*\* *Hospital Renée Sabran. (Dr. J. Rebouillat.) Giens, Francia.*

**RESUMEN:** Se describe un caso de forma precoz de osteogénesis imperfecta con formación de callos hipertróficos. Hay que destacar la evolución benigna después de osteotomía de alineación por enclavado intramedular de los miembros inferiores, en un paciente con una forma particular de osteogénesis imperfecta caracterizada por la tríada semiológica de callos hipertróficos, osificación de la membrana interósea de los antebrazos y subluxación de la cabeza radial. Se discuten los diagnósticos diferenciales con osteosarcoma que pueden darse en la osteogénesis imperfecta y la validez del tratamiento y de la prevención de las fracturas, también en las formas menos severas con formación de callos exuberantes mediante osteotomías de alineación y síntesis intramedular.

**PALABRAS CLAVE:** Osteogénesis imperfecta. Fractura.

## HYPERTROPHIC PSEUDO-SARCOMATOUS CALLUS IN OSTEOGENESIS IMPERFECTA

**ABSTRACT:** A case of osteogenesis imperfecta of early presentation with formation of hypertrophic callus, is described. It is noted the benign evolution after an alignment osteotomy by means of intramedullary nailing in the lower limbs, in a patient with a particular form of osteogenesis imperfecta, characterized by hypertrophic callus, ossification of the inter-osseous membrane of the forearms and sub-luxation of the head of radius. A discussion of the differential diagnoses with osteosarcoma that may occur in the osteogenesis imperfecta and the value of treatment and the prevention of fractures, also in the less severe forms of the disease with formation of overabundant callus, after alignment osteotomies with intramedullary nailing.

**KEY WORDS:** Osteogenesis imperfecta. Fracture.

El callo hipertrófico pseudosarcomatoso es una complicación rara, pero conocida en la osteogénesis imperfecta (OI),<sup>1,4,8,9,12,13</sup> que se puede desarrollar como consecuencia de una fractura, de una osteotomía o incluso sin traumatismo; es considerada como una forma particular de OI, que va asociada a la osificación de la membrana interósea del antebrazo y a luxación de la cabeza radial.<sup>12</sup> Esta abundante producción de hueso patológico se debe diferenciar del osteosarcoma, al cual asemeja clínica y radiográficamente. La degeneración neoplásica de un callo de fractura de la OI es aún más rara, pero está documentada en la literatura.<sup>10</sup> La forma de OI que desarrolla callo hipertrófico pseudosarcomatoso es considerada por algunos autores como de evolución desfavorable, hasta el punto de representar una contraindicación absoluta al tratamiento quirúrgico.

## Caso clínico

Paciente de 14 años que acudió a consulta al Hospital Renée Sabran, de Giens, por primera vez en 1982; había sufrido fracturas múltiples durante la gestación y fractura de clavícula izquierda en el nacimiento. Posteriormente tuvo varias decenas de fracturas, tanto en los miembros inferiores como en los superiores, durante la infancia y, por tanto, había sido diagnosticado como un caso grave de OI (enfermedad de Porak-Durante), correspondiente a un tipo IV de Sillence.<sup>15</sup> No tenía antecedentes familiares, las escleróticas eran blancas y la dentina normal. No tenía sordera; el tórax carenado y talla reducida. Estaba en silla de ruedas y prácticamente no había caminado desde los 6 años debido a las frecuentes fracturas. Desde los 8 años tenía enclavado intramedular femoral bilateral, realizado en otro hospital, y sobre los cuales hizo, a los 10 años de edad, callos hipertróficos a nivel de la unión tercio medio-inferior de ambos fémures. Los callos exuberantes se desarrollaron sobre focos de fractura por debajo de los clavos, que por el crecimiento se habían quedado cortos (Fig. 1); la sintomatología era poco evidente.

En la primera consulta el paciente presentaba una clínica poco manifiesta. No era posible la bipe-

---

### Correspondencia:

Dr. M. COLLODEL.  
II Clínica Ortopédica.  
P. Le Aldo Moro, 5.  
000185 Roma (Italia).

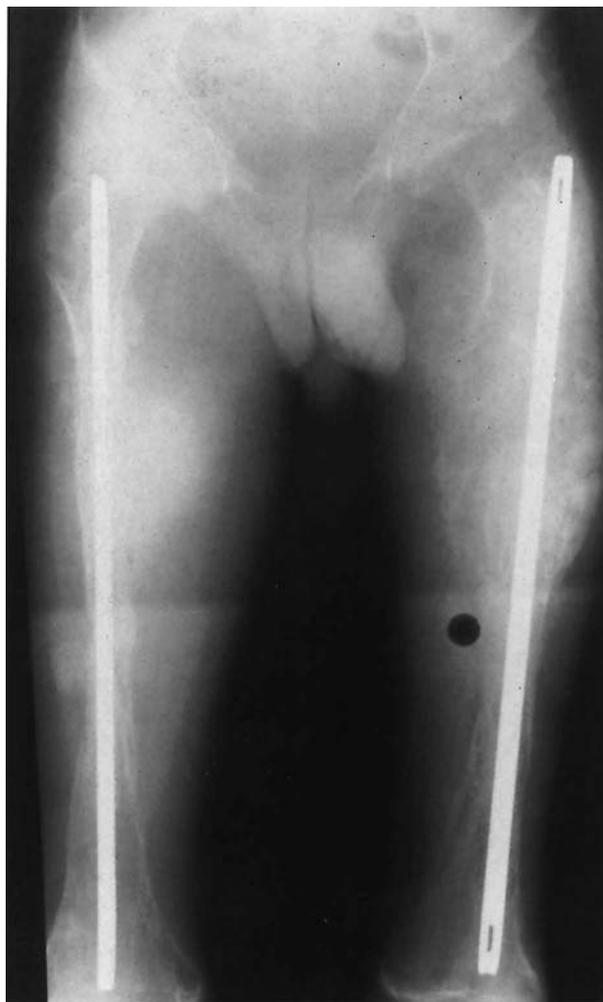
En Redacción: Enero de 1995.



**Figura 1.** Callo hipertrófico femoral bilateral en el tercio inferior (10 años de edad).

destacación por la pérdida de 20° de extensión de la cadera izquierda y 10° en la derecha, así como por deformidad bilateral en tibias. En los miembros superiores existía un déficit de extensión: en el codo derecho de 20° y en el izquierdo mantenía la flexoextensión, pero estaba bloqueada la pronosupinación en 15°.

En las radiografías los callos hipertróficos de fémur aparecidos 4 años antes, el derecho había disminuido de volumen y el izquierdo se había reabsorbido, pero había aparecido un nuevo callo hipertrófico distal al clavo intramedular. Se retiraron los clavos intramedulares y se implantaron clavos telescópicos de Bailey en ambas tibias, previa corrección con osteotomías múltiples según el método de Sofield.<sup>5,11,14,16</sup> El realineamiento fue realizado primero en el miembro inferior izquierdo y posteriormente en el derecho. A los 4 meses presentó dolor en el muslo izquierdo, con la aparición de una tumefacción en el tercio superior; no tenía fiebre ni alteraciones en el hemograma; radiográficamente presentaba un nuevo callo hipertrófico en el tercio superior de ambos fémures en los focos de osteotomía. El callo de la izquierda era especialmente grande, con la cortical rota e imagen en sol naciente semejante a un osteosar-



**Figura 2.** Control radiográfico 5 meses después de la osteotomía de alineamiento en miembros inferiores: desarrollo de callos hipertróficos pseudosarcomatosos en los focos de osteotomía femoral (15 años de edad).

coma. Hay que señalar que no quedaban ya restos de los callos exuberantes desarrollados anteriormente en tercio inferior de ambos fémures, a excepción de un doble perfil cortical en el lado izquierdo (Fig. 2).

Los antecedentes del paciente permitían el diagnóstico de callo hipertrófico y, por tanto, no pareció oportuno realizar biopsia de las lesiones. Después de algunas semanas la sintomatología remitió espontáneamente. El control radiográfico comenzó a mostrar remodelación en el callo hipertrófico de la derecha, que tras 1 año de su aparición se estaba reabsorbiendo. El callo pseudosarcomatoso de la izquierda tendía a estabilizarse. La cortical aparecía espesada y sin interrupción y la remodelación se producía también en las zonas centrales, tomando forma alveolar. En un control posterior a los 3 años de evolución, con 18 años de edad, la impotencia funcional se había resuelto parcialmente, consiguiendo caminar con dos muletas. Radiográficamente el callo hi-



**Figura 3.** Control clínico: se logra la bipedestación asistida y la deambulación (26 años de edad).

pertrófico de la derecha casi había desaparecido y el callo pseudosarcomatoso de la izquierda, aún conservando su volumen, continuaba remodelándose y adquiriendo contornos regulares.

En abril del 1993, a la edad de 26 años, el paciente medía 138 cm, no tenía fracturas desde hacía 5 años, caminaba sin muletas, que sólo utilizaba para desplazamientos largos, y presentaba un nivel cada vez mayor de autonomía; realizaba también actividades deportivas con discretos requerimientos. Los miembros inferiores estaban alineados y aún se apreciaba tumoración en el muslo izquierdo, que no es dolorosa ni limita la movilidad. La movilidad de caderas y rodillas es de 0 a 90° en ambos lados. El codo derecho tenía un arco de -80 a -110° y el izquierdo de -10 a -120°; la pronosupinación derecha de 40-0-70° y la izquierda de 20-0-0° (Fig. 3). El examen radiográfico mostraba que el callo pseudosarcomatoso del fémur izquierdo se había estabilizado; no se ha reducido de volumen, pero ha adquirido contornos fusiformes regulares con ensanchamiento de las corticales y con orientación de las trabéculas se-



**Figura 4.** Control radiográfico a los 11 años de la formación, mientras el callo del fémur derecho casi se ha reabsorbido, el callo exuberante del fémur izquierdo, aun manteniendo su volumen inicial, presenta una conformación regular sin interrupción de la cortical (26 años de edad).

gún los ejes de carga (Fig. 4). La radiografía del antebrazo muestra la osificación de la membrana interósea en ambos lados y en el derecho la luxación de la cabeza radial (Fig. 5).

### Discusión

Desde la primera descripción hecha por Battle en 1901, hay descritos en la literatura más de 20 casos de esta entidad.<sup>2,7,18</sup> La localización más frecuente es el fémur, sobre todo de forma bilateral, pudiendo afectarse también la tibia y los miembros superiores.<sup>18</sup> En casos de gran sintomatología local y general, algunos autores llegan a justificar la amputación de la pierna.<sup>1,3</sup> La aparición del callo exuberante tiene un curso característico; por lo general a las po-



**Figura 5.** Control radiográfico del antebrazo: osificación de la membrana interósea y subluxación de la cabeza radial (26 años de edad).

cas semanas de la fractura aparece una flogosis local creciente, que aumenta rápidamente la circunferencia del miembro afecto y la piel aparece caliente, sonrosada y dolorosa y a menudo con un retículo venoso superficial. Al cuadro local se añade la fiebre y el decaimiento del paciente. Aumenta mucho la velocidad de sedimentación, las fosfatasas alcalinas y la leucocitosis. Puede haber nefrocalcinosis y hematuria.<sup>13</sup> El examen radiográfico muestra la neoformación ósea y en conjunto el cuadro clínico y radiográfico semejan el comienzo de un osteosarcoma. La biopsia excluye la duda diagnóstica, mostrando al microscopio un estroma granular basófilo de aspecto condroide y fibromucoso, rico de vacuolas y de células cartilaginosas con núcleos vacuolados. Estas características histológicas intermedias son diferentes del callo de fractura normal y de la neoplasia ósea.<sup>9</sup> Hay que notar que desde 1940 se han descritos casos aislados de osteosarcoma en OI. En concreto, dos de localización tibial y uno pélvico en pacientes adultos.<sup>3,6,9</sup> Neoplasias malignas de localización femoral,

interpretadas inicialmente como callo hipertrófico, han sido descritas por Klenerman y Ockenden en dos jóvenes pacientes con OI.<sup>10</sup> Por estos motivos algunos autores recomiendan el empleo rutinario de la biopsia.<sup>1,10</sup> Sin embargo, según nuestro criterio, tratándose de pacientes hospitalizados frecuentemente y durante largos períodos, el añadir un nuevo trauma biopsico hay que reservarlo sólo a los casos realmente dudosos. El criterio debe ser fundamentalmente clínico y radiográfico, es decir, con sintomatología local y general importante, junto con imágenes osteolíticas en un contexto de osteoproducción exuberante, siendo, sin embargo, difícil dar indicaciones generales.

Las formas de OI con callo hipertrófico se debe considerar siempre como caso grave. Los problemas mecánicos determinados por la osteoinducción exuberante son la deformidad del miembro y las rigideces articulares importantes, hasta el punto que la contraindicación al tratamiento quirúrgico en estos pacientes es absoluta.<sup>4</sup>

El presente caso, a pesar de la variedad de callos hipertróficos en ambos fémures, no ha tenido un cuadro clínico tan grave. No hubo fiebre y los valores hemáticos han estado sólo ligeramente alterados. Además, también el callo pseudosarcomatoso con aspecto agresivo ha tenido una evolución favorable con resolución progresiva, aunque el paciente ha tenido un desarrollo ponderal quizá menor. Queda por aclarar el porqué del variable desarrollo de los callos hipertróficos y de la predilección por la localización femoral. Por lo demás, la formación de un callo exuberante, también en nuestro paciente, no parece estar relacionada con la intensidad de la lesión ósea.

En algunos casos el callo se ha formado después de una fractura o de una osteotomía de alineamiento; en otros sin causa aparente, probablemente una simple contusión. En efecto, varias causas pueden producir un hematoma subperióstico que en sujetos predispuestos puede calcificar y osificar de manera desproporcionada. La predisposición del sujeto es evidente en este caso. Maroteaux<sup>12</sup> sostiene que se trata de una forma diferenciada de OI, caracterizada, también en este caso, por la tríada semiológica de callo hipertrófico, osificación de la membrana interósea del antebrazo y subluxación de la cabeza radial. Para algunos autores la OI con callo hipertrófico representa una forma con pronóstico desfavorable. Efectivamente, han sido descritos callos de dimensiones aún mayores a las que hemos podido observar, que afectaban toda la diáfisis y consecuentemente con mayor limitación funcional. Nuestro caso, sin embargo, va contra la habitual evolución de las formas severas, que empeoran con la edad. Aun

presentando una forma precoz de OI, los callos hipertróficos no se han acompañado de sintomatología especialmente grave y la fase aguda se ha resuelto rápidamente tanto a nivel local como general. Los callos hipertróficos no han influido negativamente sobre la corrección quirúrgica y no han determinado deformidad ni rigidez articular de relieve.

Esto ha sido posible por la relativa benignidad del caso: los callos no han producido deformidad de la diáfisis del fémur que dificultase su corrección quirúrgica. La contraindicación quirúrgica al enclavamiento parece indiscutible en los casos de grave alteración en la continuidad de la diáfisis con espongiación y oclusión del canal medular. En varias ocasiones los callos desarrollados en edad puberal han desaparecido en algunos meses sin dejar signos radiográficos. El paciente de este trabajo, además de una sintomatología más banal, ha presentado lesiones autolimitantes, por lo que de la fase osteoprodutiva pasaba a una fase de reabsorción espontánea

circunscrita al callo exuberante sin disminución ulterior de la resistencia mecánica del hueso. El paciente ha tenido una clara mejoría clínica al final del crecimiento, recuperando la deambulación, también por efecto de la ausencia de fracturas después de los 21 años de edad.

En conjunto, el método de Sofield de osteosíntesis intramedular asociada a realineamiento con osteotomías múltiples diafisarias permite una estable corrección en el tiempo de los miembros inferiores, así como la prevención y control de nuevas fracturas. En conclusión, la estabilización espontánea de la enfermedad y la validez del método quirúrgico han permitido la recuperación de la carga y de la movilidad que el paciente había perdido a la edad de 6 años.

### Agradecimiento

Queremos agradecer al doctor F. Herrera Díez la colaboración prestada.

### Bibliografía

1. **Banta, JV; Schreiber, RR, y Kulik, WJ:** Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta simulating osteosarcoma. *J Bone Joint Surg*, 53A: 115, 1971.
2. **Battle, WH, y Shattock, SG:** A remarkable case of diffuse cancellous osteoma of the femur following a fracture, in which similar growths afterwards developed in connection with others bones. *Proc Roy Soc Med*, 1: 83, 1908.
3. **Brailsford, JF:** Osteogénesis imperfecta. *Br J Radiol*, 16: 129, 1943.
4. **Finidori, G:** Ostéogénese imparfaite. Indication thérapeutiques chez l'enfant. *Conf Ens SOFCOT*, 327, 1988.
5. **Frediani, P, y Brunelli, PC:** Osteotomia correttiva femorale ed inchiudamento telescopico nell'osteogenesi imperfetta. *Ital J Orthop Traumatol*, 15: 503, 1989.
6. **Hatteland, K:** Osteosarcom ven osteogenesis imperfecta. *Tivssk Morsk Laegerfor*, 77: 70, 1957.
7. **Hilton, G:** Familial hyperplastic callus formation. *J Bone Joint Surg*, 35B: 411, 1953.
8. **Jewell, FC, y Lofstrom, JE:** Osteogenic sarcoma occurring in fragilitas ossium. A case report. *Radiology*, 34: 741, 1940.
9. **King, JD, y Bobechko, WP:** Osteogénesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 53B: 72, 1971.
10. **Klenerman, L, y Ockenden, BG:** Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 49B: 314, 1967.
11. **Lecuire, F; Rebouillat, J; Chtcherbakow, Y, y Basso, M:** Ostéogénese imparfaites traitées en cours de croissance par enclouage diaphysaire selon Sofield. *Rev Chir Orthop*, 73: 643, 1987.
12. **Maroteaux, P (Ed):** *Maladies osseuses de l'enfant*. Ed. Flammarion Medicine - Sciences, 1982.
13. **Roberts, JB:** Bilateral hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 58A: 1164, 1976.
14. **Rodríguez, RP, y Bailey, RW:** Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop*, 159: 126, 1981.
15. **Sillence, D:** Osteogenesis imperfecta: An expanding panorama of variants. *Clin Orthop*, 159: 11, 1981.
16. **Sofield, HA, y Millar, EA:** Fragmentation realignment and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children. *J Bone Joint Surg*, 41A: 1371, 1959.
17. **Strach, EH:** Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 35B: 417, 1953.
18. **Vandemark, WE, y Page, MA:** Massive hyperplasia of bone following fractures of osteogenesis imperfecta. Report of two cases. *J Bone Joint Surg*, 30A: 1015, 1948.