



RBO

REVISTA BRASILEIRA DE ORTOPEDIA

www.rbo.org.br



## Artigo de Atualização

# Osteocondroma: ignorar ou investigar?

Antônio Marcelo Gonçalves de Souza<sup>a</sup> e Rosalvo Zósimo Bispo Júnior<sup>b,c,\*</sup>

<sup>a</sup> Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade de Medicina, Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil

<sup>c</sup> Centro Universitário de João Pessoa (Unipê), João Pessoa, PB, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 23 de agosto de 2013

Aceito em 31 de outubro de 2013

On-line em 30 de setembro de 2014

#### Palavras-chave:

Osteocondroma/etiologia  
Osteocondroma/fisiopatologia  
Osteocondroma/diagnóstico  
Neoplasias ósseas

#### Keywords:

Osteochondroma/etiology  
Osteochondroma/physiopathology  
Osteochondroma/diagnosis  
Bone neoplasms

### R E S U M O

Osteocondromas são protuberâncias ósseas envolvidas por uma camada de cartilagem. Atingem, habitualmente, as extremidades dos ossos longos no esqueleto imaturo e os deformam. Em geral são únicos, mas a forma de apresentação múltipla pode ser encontrada. De aspecto bastante característico, são de fácil diagnóstico. Contudo, por vezes, a localização atípica (esqueleto axial) e/ou a malignização da lesão podem dificultar a sua pronta identificação por exames radiográficos. Nesses casos, exames de imagem mais apurados são necessários. Apesar de não afetarem diretamente a expectativa de vida do portador, algumas complicações, com variados graus de gravidade, podem ocorrer.

© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

### Osteochondroma: ignore or investigate?

#### A B S T R A C T

Osteochondromas are bone protuberances surrounded by a cartilage layer. They generally affect the extremities of the long bones in an immature skeleton and deform them. They usually occur singly, but a multiple form of presentation may be found. They have a very characteristic appearance and are easily diagnosed. However, an atypical site (in the axial skeleton) and/or malignant transformation of the lesion may sometimes make it difficult to identify osteochondromas immediately by means of radiographic examination. In these cases, imaging examinations that are more refined are necessary. Although osteochondromas do not directly affect these patients' life expectancy, certain complications may occur, with varying degrees of severity.

© 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [zosimobispo@gmail.com](mailto:zosimobispo@gmail.com) (R.Z. Bispo Júnior).

0102-3616/\$ – see front matter © 2014 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2013.10.024>

## Introdução

Permanece o debate se o osteocondroma é uma desordem do desenvolvimento (lesão pseudotumoral) ou uma neoplasia.<sup>1</sup> Seja ele uma lesão pseudotumoral ou o mais comum tumor benigno do osso,<sup>2</sup> certamente é uma exostose (proliferação óssea externa que deforma o osso).<sup>3</sup> Protuberância óssea, essa, habitualmente encontrada no esqueleto imaturo das crianças e dos adolescentes (fig. 1).

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), os osteocondromas são projeções ósseas, envolvidas por uma capa cartilaginosa, que se elevam na superfície externa do osso.<sup>1</sup> Apesar da predominante composição óssea, o seu crescimento ocorre na porção cartilaginosa.<sup>4</sup>

Apresentam-se sob duas formas clínicas distintas:<sup>5</sup> lesão única (osteocondroma solitário) ou diversas lesões (osteocondromas múltiplos).

### Osteocondroma solitário

Entidade também denominada exostose osteocondromatosa,<sup>1</sup> exostose osteocartilaginosa<sup>4,5</sup> ou, simplesmente exostose.<sup>2</sup>

### Osteocondromas múltiplos

Dentre os diversos sinônimos usados na literatura, são os mais comuns: exostose múltipla hereditária, exostose cartilaginosa múltipla, osteocondromatose hereditária e osteocondromatose múltipla hereditária.

## Epidemiologia

### Osteocondroma solitário

Constitui 10% de todos os tumores ósseos e, dentre eles, 35% (20-50%) dos benignos.<sup>1,4-8</sup> Lesão única é encontrada em 85% dos indivíduos diagnosticados com osteocondroma.<sup>5</sup> A exostose é, comumente, identificada na infância e na adolescência.<sup>1,4</sup>

Os osteocondromas acometem, com mais frequência, o esqueleto apendicular (membros superiores e inferiores).<sup>5</sup> Os ossos longos dos membros inferiores são mais comumente afetados.<sup>6,9-11</sup> A região do joelho (40% dos casos) é a mais envolvida (fig. 2).<sup>5-7,12</sup> Após o joelho, as porções proximais do fêmur e do úmero são os sítios preferencialmente atingidos. Uma vez no osso longo, habitualmente se localiza na metáfise e é raro na diáfise.<sup>2</sup> Ossos chatos, como a escápula e quadril, também podem ser envolvidos (fig. 3).<sup>5</sup>

Apesar da leve predominância do gênero masculino em relação ao oposto, referida por alguns autores,<sup>4,5,7</sup> parece não existir uma efetiva predileção pelo gênero.<sup>1</sup>

### Osteocondromas múltiplos

Alguns autores reportam uma incidência de 1:50.000 pessoas.<sup>1,13</sup> Dos pacientes com exostose, 15% têm múltiplas lesões.<sup>1</sup> Nessa apresentação, o osteocondroma tende a ser grande e sésil com uma lobulada e abundante capa cartilaginosa.<sup>5</sup> De forma similar ao solitário, o osteocondroma múltiplo tem uma predileção pela metáfise dos ossos longos, especialmente do membro inferior (fig. 4).<sup>14</sup>

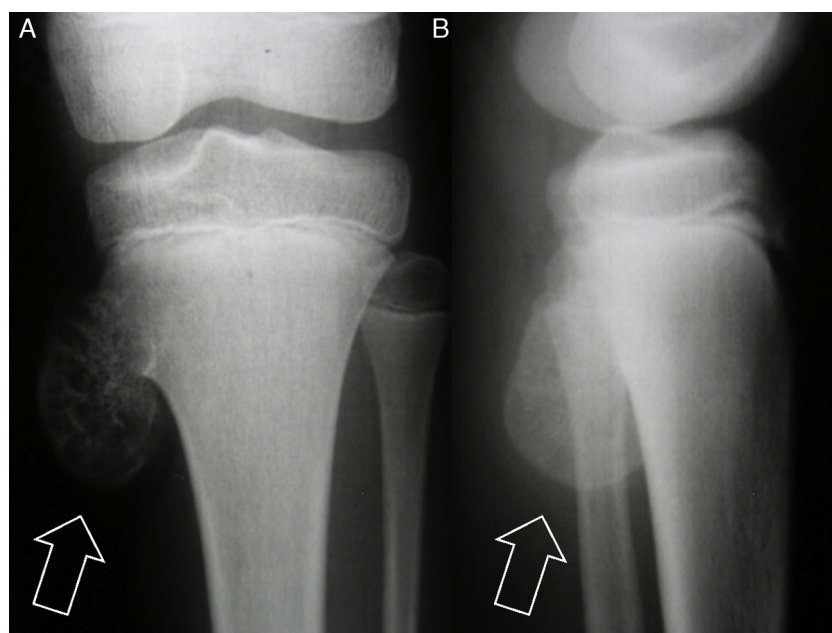


Figura 1 – Radiografias em AP (anteroposterior) (A) e Perfil (B) do joelho esquerdo. Notar exostose (osteocondroma – setas) na região proximal da tíbia em um paciente com esqueleto imaturo.



**Figura 2** – Os ossos longos dos membros inferiores (região do joelho) são mais comumente afetados. (A) Radiografia simples em perfil. (B) Reconstrução de TC em 3D. Observar lesão (setas) na região proximal da tíbia.

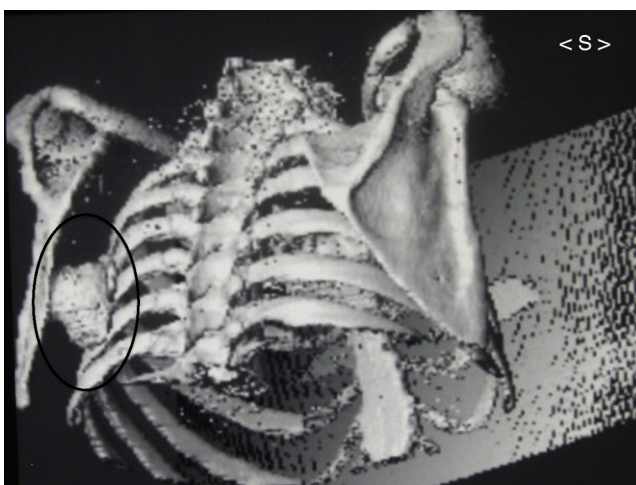
A idade dos pacientes com lesões múltiplas é semelhante à de outros com exostose única e não existe também predileção pelo gênero.<sup>1</sup>

### Etiologia

Sua causa permanece desconhecida. Baseado na semelhança da capa cartilaginosa da exostose com a cartilagem de crescimento (fise) do osso, várias hipóteses têm sido aventadas: todas elas relacionadas com alterações da fise.<sup>1</sup> Outro dado que corrobora a possível correlação entre as cartilagens (do osteocondroma e da placa epifisial) é que, usualmente, com a

maturidade esquelética (após a adolescência), o crescimento da lesão também cessa.<sup>2</sup> Assim, a lesão parece resultar da separação de um fragmento da cartilagem de crescimento (do esqueleto imaturo) que sofre uma herniação.<sup>2</sup> O crescimento contínuo desse pedaço solto de cartilagem e sua subsequente ossificação endocondral formam uma saliência que se projeta da superfície óssea, recoberta com uma capa de cartilagem.<sup>2</sup> Contudo, ainda não está claro como de fato a referida separação ocorre.<sup>2</sup>

A variante com múltiplas lesões é uma alteração autosômica dominante<sup>15,16</sup> transmitida para ambos os sexos e caracterizada pela presença de diversos osteocondromas.<sup>2</sup> Nesse grupo, há na maioria dos indivíduos uma história familiar positiva e/ou mutação em um dos genes *EXT*.<sup>17,18</sup> Esses genes (*EXT1*, *EXT2* e *EXT3*) são encontrados nos cromossomos 8, 11 e 19, respectivamente.<sup>19-22</sup>



**Figura 3** – Imagem de reconstrução em 3D de tomografia computadorizada do tórax. Notar, no interior da figura oval preta, exostose única na região do corpo da escápula esquerda, junto aos arcos costais.

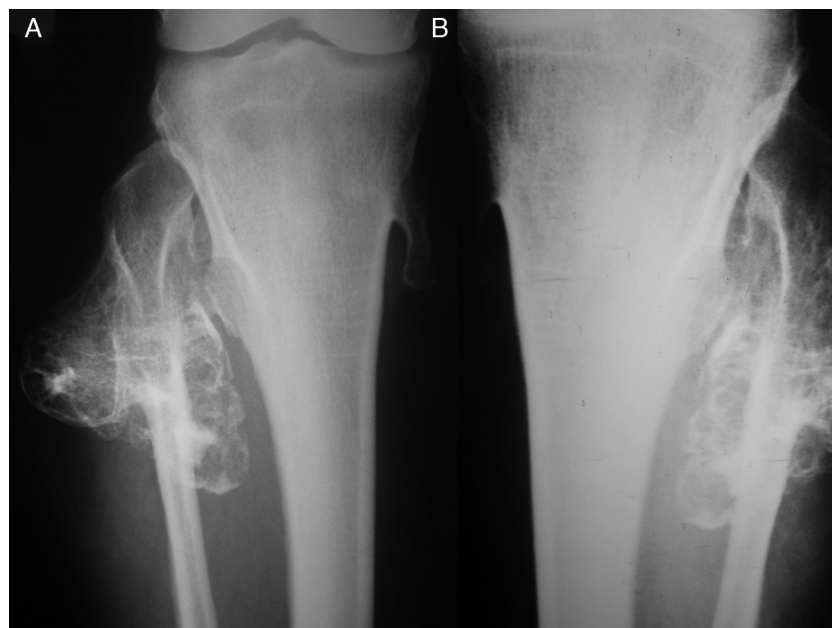
### Diagnóstico clínico

#### Osteocondroma solitário

Dentre os solitários, a imensa maioria é assintomática.<sup>7,8,15,23</sup> Na verdade, sua descoberta é habitualmente ocasional. Uma vez detectados, apresentam um abaulamento de crescimento lento, consistência endurecida e indolor (fig. 5).<sup>1,2</sup>

Já os sintomáticos estão, muitas vezes, relacionados ao tamanho e à localização da exostose. Como vimos, no esqueleto imaturo o osteocondroma acompanha o crescimento do osso envolvido, lenta e progressivamente, e para ao atingir a maturidade esquelética.<sup>24</sup>

Em poucos casos, a dor mais intensa pode estar presente e associada às complicações de origem mecânica,<sup>1</sup> promovidas pela projeção do tecido duro (osso) nas partes moles:<sup>14</sup> seja por



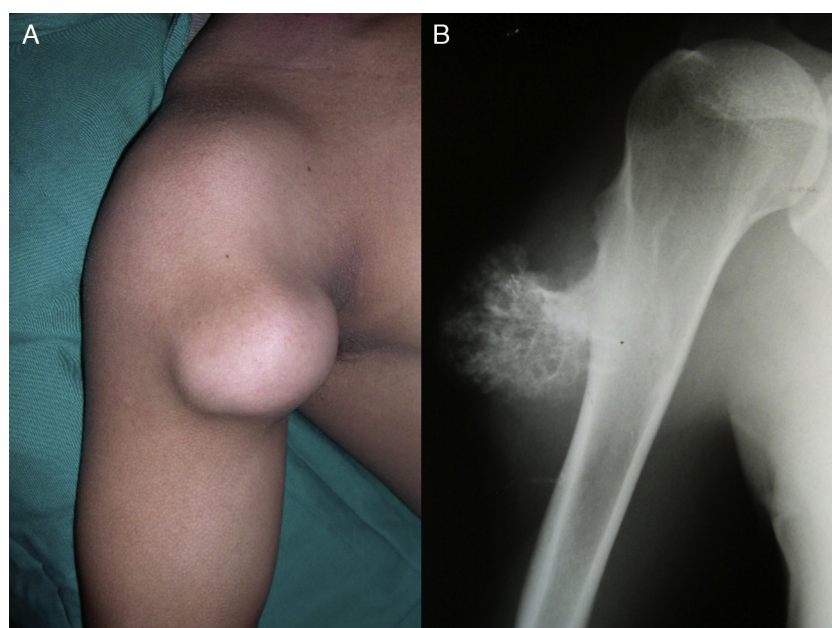
**Figura 4 – Exostose múltipla hereditária. (A e B) Nos joelhos, radiografias evidenciam lesões múltiplas nas regiões proximais das tíbias e das fíbulas.**

simples contato, compressão ou atrito, podemos observar (em diversos graus) parestesias, paresias, estalidos, edema, rubor ou palidez, a depender da estrutura anatômica atingida pela exostose.

No osteocondroma do tipo pediculado (ver Diagnóstico por Imagem), a dor aguda pode ocorrer por fratura da base (do pedículo) após trauma local.<sup>1,4,14,25</sup>

#### *Osteocondromas múltiplos*

Na forma múltipla da afecção são observadas: baixa estatura, deformidades dos ossos afetados e desproporção do tronco e dos membros.<sup>2,5,14,17,26-28</sup> Envolvimento severo de alguns ossos promovem encurtamento e deformidade osteoarticular, com conseqüente restrição<sup>14</sup> da amplitude de movimento da



**Figura 5 – No exame clínico (A), por vezes, observa-se abaulamento de crescimento lento, consistência endurecida e indolor. (B) Radiografia da região proximal do úmero direito do mesmo paciente.**



**Figura 6 – Radiografia de indivíduo com exostose múltipla hereditária. Notar deformidade do antebraço (por encurtamento da ulna).**

articulação. Como principais exemplos temos: deformidade do antebraço (por encurtamento da ulna), desigualdade no comprimento dos membros inferiores e angulação (varo ou valgo) do joelho (fig. 6).<sup>13,29,30</sup>

#### **Transformação maligna**

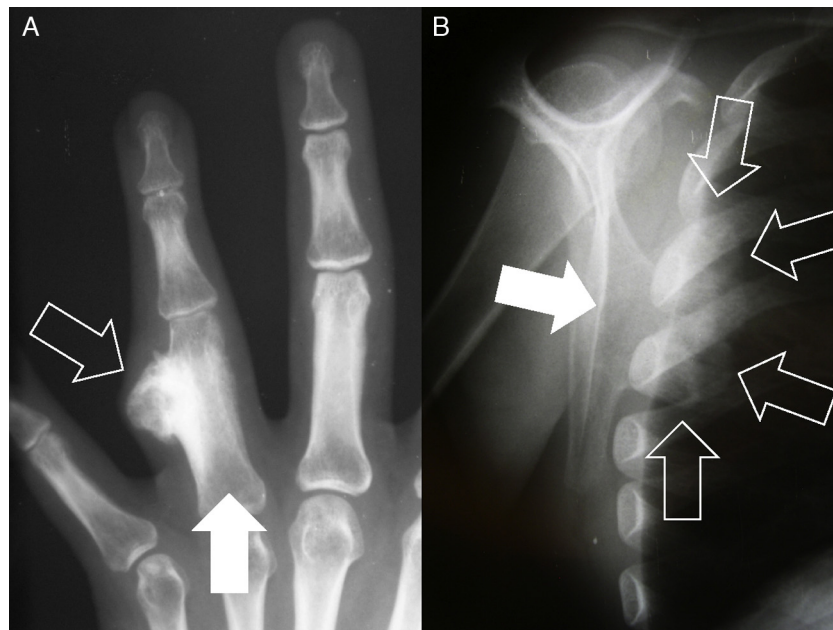
Rápido aumento no tamanho da lesão e processo algico local sugerem transformação sarcomatosa em indivíduos com osteocondroma previamente assintomáticos.<sup>1,16,28,30,31</sup> A continuidade do crescimento da lesão após maturidade esquelética também deve despertar tal suspeita. Outros achados clínicos ocasionalmente relacionados: discreto aumento de partes moles, elevação da temperatura e eritema locais.<sup>30</sup>

#### **Diagnóstico por imagem**

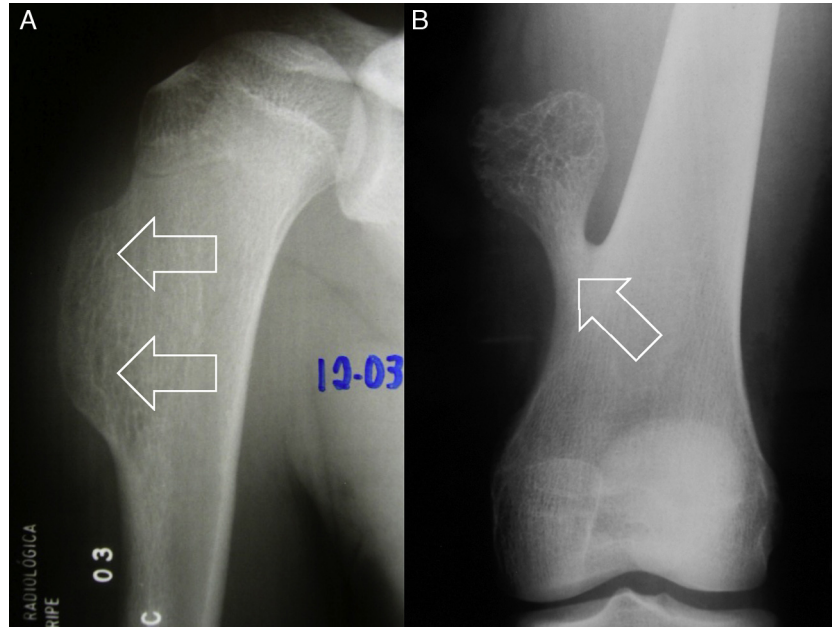
##### **Radiografias simples**

A aparência radiográfica reflete uma lesão composta de tecido ósseo cortical e medular<sup>2</sup> que se projeta para fora do osso acometido. É exatamente a continuidade da lesão com a superfície do osso hospedeiro que é patognomônico do osteocondroma.<sup>2</sup> Essa continuidade é facilmente observada nas lesões que “habitam” os ossos longos,<sup>2</sup> naquelas incidências radiográficas padrões (duas imagens em planos ortogonais). Contudo, nos ossos planos (bacia e escápula) e irregulares (vértebras), essa relação e, como consequência, o diagnóstico podem não ser evidentes apenas nas radiografias simples (fig. 7).<sup>2</sup>

A imagem característica é de uma protuberância óssea (externa)<sup>1,4</sup> e pode ter a base larga (sésil) ou estreita



**Figura 7 – Radiografias com osteocondromas projetados (setas vazadas) de diferentes tipos de ossos. (A) Nos ossos longos (p. ex. falange – seta cheia), as incidências radiográficas padrão (duas imagens em planos ortogonais) são suficientes para o diagnóstico. (B) Contudo, nos ossos planos (p. ex. escápula – seta cheia) e irregulares, as exostoses podem não ser tão evidentes apenas nas radiografias simples.**

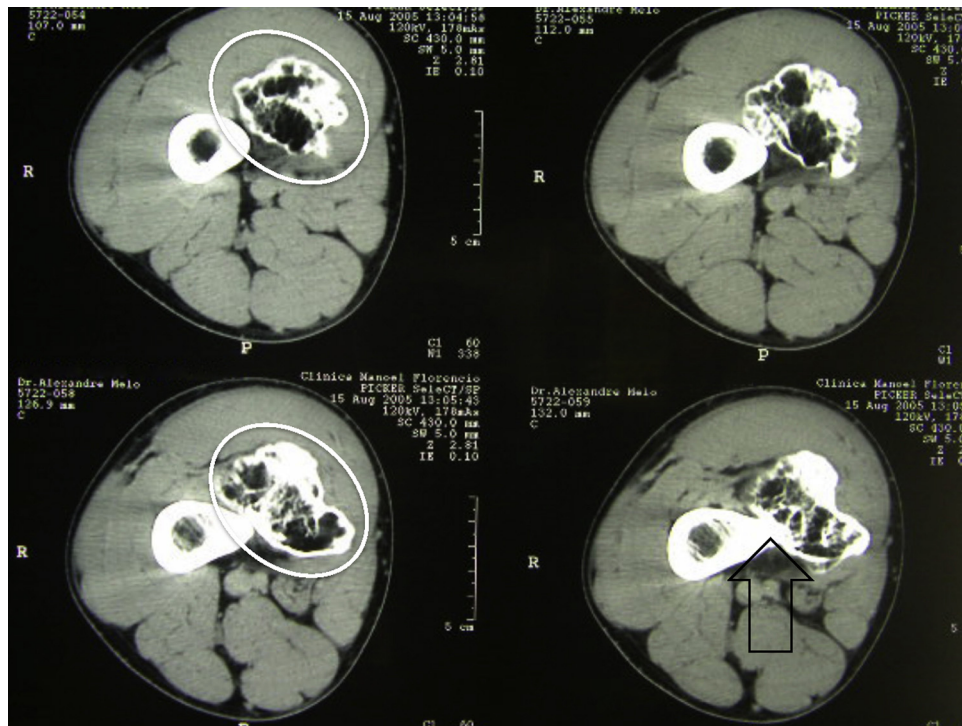


**Figura 8 – Diferentes tipos de osteocondroma. Notar que no exame (A) a lesão do úmero é séssil (tem base alargada – setas); enquanto que no (B) é pediculada ou pedunculada (base estreita [seta] menor em relação à sua altura).**

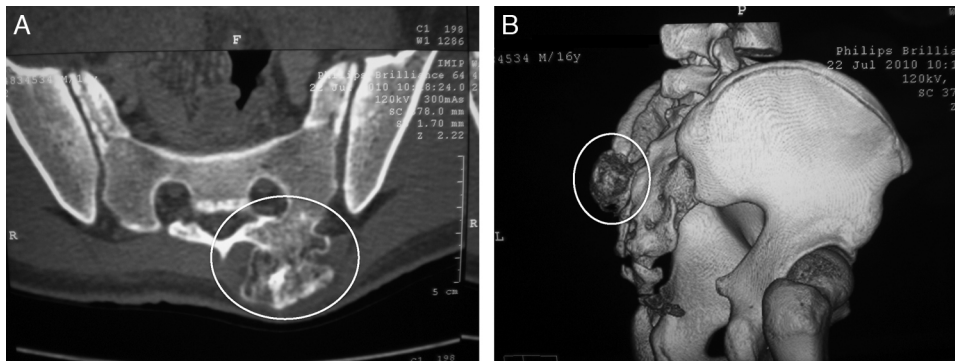
(pediculado ou pedunculado) (fig. 8). Pelo seu aspecto único é possível, por exemplo, prescindir da biópsia, na maioria dos casos, para o seu diagnóstico.

Comumente a sua capa cartilaginosa não é visível nesses exames, pois a sua densidade é similar aos tecidos

moles circundantes.<sup>15</sup> Entretanto, calcificações cartilaginosas, algumas vezes, podem ser observadas.<sup>15,23,31</sup> Calcificação irregular é por vezes vista.<sup>1</sup> Porém, nas radiografias com excessiva calcificação tipo “flocos”,<sup>1</sup> devemos suspeitar de transformação sarcomatosa do osteocondroma.



**Figura 9 – Cortes axiais de tomografia computadorizada da região distal da coxa. Detalhe da exostose na região medial (figura oval branca). Observar continuidade da lesão com a cortical do osso (seta preta vazada) e a sua relação com as partes moles adjacentes.**



**Figura 10** – As imagens de tomografia computadorizada facilitam a localização de exostoses (figuras ovais brancas) em sítios anatómicos mais complexos (a exemplo da coluna – região sacral). (A) Imagem axial. (B) Reconstrução em 3 D.

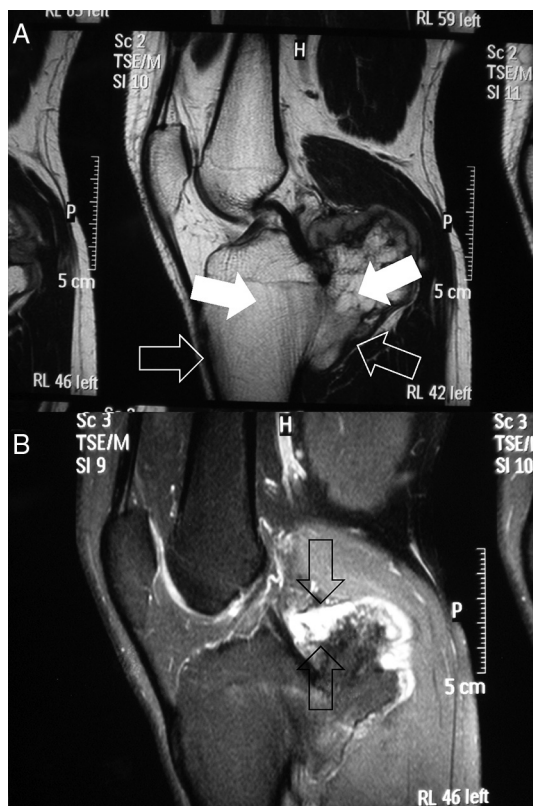
### Tomografia computadorizada

Complementam as radiografias que mostram detalhes da continuidade do osso cortical e esponjoso no interior da lesão<sup>32-37</sup> e sua relação com as partes moles adjacentes (fig. 9). Seus cortes axiais facilitam a interpretação<sup>2</sup> das lesões que se localizam em sítios anatómicos mais complexos,<sup>23</sup> a exemplo da coluna e dos cingulos dos membros superiores e inferiores (fig. 10).

### Ressonância magnética

É um exame que também demonstra continuidade cortical e medular entre o osteocondroma e o osso hospedeiro.<sup>2</sup> De forma idêntica a uma porção normal do osso, na exostose a cortical apresenta uma baixa intensidade de sinal (hipossinal) em todas as sequências, enquanto o componente medular permanece com a aparência da medula amarela (fig. 11A).<sup>2</sup>

É aceito como o mais seguro método de imagem para avaliar as estruturas adjacentes ao osteocondroma e para observar e mensurar a capa de cartilagem<sup>2,30</sup> que envolve a exostose. A espessura dessa camada é usada como critério para diferenciação<sup>1,30</sup> na suspeita de malignização sarcomatosa do tecido cartilaginoso (fig. 11B). Contudo, a esse respeito as opiniões não são consenso.<sup>30</sup> Alguns autores<sup>1,4,38</sup> sugerem que uma espessura maior do que 2 cm (no adulto) pode ser indicativa de malignização; outros aceitam essa possibilidade quando superior a 1,5 cm.<sup>2</sup> Necessário lembrar que no período da infância essa camada de cartilagem é naturalmente mais espessa do que no esqueleto maduro e pode chegar a até 3 cm. Áreas calcificadas da capa apresentam baixa intensidade de sinal nas sequências ponderadas em T1 e T2.<sup>2</sup> Todavia, a alta concentração de água na porção não calcificada dessa camada demonstra sinal intermediário a baixo nas imagens ponderadas em T1 e alto sinal em T2.<sup>2</sup>



**Figura 11** – Imagens de ressonância magnética. (A) Imagem sagital ponderada em T1 (notar hipossinal das corticais do osso e da lesão [setas vazadas]; e hiperssinal da medula óssea em ambos [setas cheias]). (B) Imagem sagital ponderada em T2 (observar que a maior espessura da capa cartilaginosa apresenta cerca de 1,5 cm [entre setas]).

### Cintilografia óssea

O tecido cartilaginoso (capa) da exostose pode (ou não) apresentar hipercaptação do radiofármaco tanto na condição de normalidade como na de transformação maligna (condrosarcoma secundário). Por isso, não teria grande valor na diferenciação entre a lesão cartilaginosa benigna e maligna.<sup>39</sup>

## Diagnóstico anatomopatológico

### Macroscopia

Sua superfície é lobulada e revestida por uma abundante capa cartilaginosa (fig. 12).<sup>5</sup> São lesões que variam consideravelmente de tamanho: de 1 a 10 cm.<sup>2</sup> Já a capa de cartilagem pode apresentar dimensões de 1 a 3 cm de espessura nos pacientes mais jovens.<sup>6,9,12,32,33,40,41</sup>



**Figura 12 – Fotografia do intraoperatório de exérese de osteocondroma. Observar sua superfície multilobulada e revestida por uma capa de cartilagem.**

#### Microscopia

Osteocondromas, solitários ou múltiplos, são histologicamente similares.<sup>30</sup> A lesão apresenta três camadas:<sup>1</sup> pericôndrio (mais externa), cartilagem (intermediária) e o osso (mais interna).

#### Transformação maligna

Geralmente a diferenciação da cartilagem normal se dá para condrossarcoma (secundário) de baixo grau de malignidade.<sup>30</sup> Perda da arquitetura da cartilagem, atividade mitótica, presença de atipia celular e necrose são alguns dos achados que podem indicar transformação maligna secundária.<sup>1</sup>

#### Tratamento

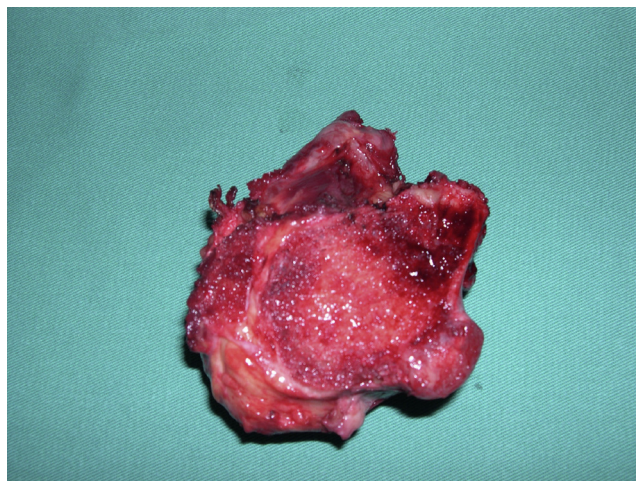
##### Osteocondroma solitário

Uma exostose é, por si só, razão insuficiente para a sua exérese cirúrgica, especialmente nos casos isolados.<sup>42</sup> Para indivíduos com lesão única, na grande maioria das vezes, a conduta é expectante, com retornos sucessivos, pela probabilidade (mesmo que pequena) de transformação maligna.

Remoção cirúrgica está indicada se o tumor promove dor ou incapacidade funcional,<sup>4</sup> seja por compressão neurovascular ou limitação do movimento articular (fig. 13). Outra situação está relacionada à fratura da base do osteocondroma.<sup>25</sup>

##### Osteocondromas múltiplos

Nesses pacientes o tratamento é mais complexo. Nas formas múltiplas da patologia, osteocondromas são removidos cirurgicamente por razões cosméticas,<sup>43</sup> a fim de evitar progressão das deformidades ósseas. No antebraço, por exemplo, a simples exérese da lesão (na porção distal da ulna) pode impedir a deformidade local.<sup>44</sup>



**Figura 13 – Opção por ressecção cirúrgica (peça) de uma exostose que promovia compressão vascular na região poplíteia.**

#### Transformação maligna

A transformação sarcomatosa é geralmente tratada com ressecção cirúrgica ampla e preservação do membro<sup>30</sup> e segue rigorosos critérios oncológicos.

#### Complicações

Dentre as possíveis complicações dessas lesões estão as fraturas (geralmente das exostoses pedunculares, na sua base), lesões vasculares (formação de pseudoaneurisma) e neurológicas (compressão de nervos periféricos, que envolve a coluna ou as regiões periarticulares), formação de bursa (que acomete a superfície cartilaginosa da lesão, resultado do atrito local) e a transformação maligna.<sup>5,14,30,45</sup> Essa última, a mais temida de todas as complicações, é bastante variável: no osteocondroma solitário é inferior a 1%;<sup>1,16,23,45</sup> nos pacientes com lesões múltiplas, varia de 1% a 30%<sup>1,4-6,9,46-48</sup> em diversas séries. Contudo, estudos mais recentes sugerem uma prevalência mais baixa: 3% a 5% nos indivíduos com osteocondromatose múltipla.<sup>49-54</sup>

#### Considerações finais

Osteocondromas são lesões benignas e não afetam a expectativa de vida. Contudo, o risco de malignização (para condrossarcoma secundário) deve ser considerado, especialmente, nas exostoses múltiplas.

Nos casos sintomáticos ou de localização atípica, outras modalidades de exames de imagem devem ser solicitadas, com vistas ao diagnóstico preciso. Também, na suspeição clínica de transformação maligna e/ou alterações radiográficas comparativas (exames antigos), a ressonância magnética está bem indicada para uma análise detalhada da espessura da capa cartilaginosa.



Quando optado pela exérese do osteocondroma, ela usualmente é curativa. Recorrência é vista com a incompleta remoção.

A sobrevida global dos pacientes portadores de transformação sarcomatosa em geral é boa. Todavia, aqueles com lesões desdiferenciadas têm um prognóstico ainda pior.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Khurana J, Abdul-Karim F, Bovée JVM. Osteochondroma. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. Pathology and genetics of tumours of the soft tissues and bones. Lyon: IARC Press; 2002. p. 234-7.
2. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20(5):1407-34.
3. Costeira O. Termos e expressões da prática médica. Rio de Janeiro: Farnuquímica; 2001.
4. Unni KK. Osteochondroma. Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases. 5<sup>th</sup> ed. Springfield: Thomas; 1996. p. 11-23.
5. Dorfman HD, Czerniak B. Osteochondroma. Bone tumors. St Louis: Mosby; 1998. p. 331-46.
6. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Osteochondroma. In: Resnick D, editor. Diagnosis of bone and joint disorders. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 1995. p. 3725-46.
7. Giudici MA, Moser RP Jr, Kransdorf MJ. Cartilaginous bone tumors. *Radiol Clin North Am*. 1993;31(2):237-59.
8. Scarborough MT, Moreau G. Benign cartilage tumors. *Orthop Clin North Am*. 1996;27(3):583-9.
9. Mirra JM. Benign cartilaginous exostoses: osteo-chondroma and osteochondromatosis. Bone tumors: clinical, radiologic, and pathologic correlations. Philadelphia: Lea & Febiger; 1989. p. 1626-59.
10. Milgram JW. The origins of osteochondromas and enchondromas. A histopathologic study. *Clin Orthop Relat Res*. 1983;(174):264-84.
11. Keith A. Studies on the anatomical changes which accompany certain growth-disorders of the human body: I. The nature of the structural alterations in the disorder known as multiple exostoses. *J Anat*. 1920;54 Pt 2-3:101-15.
12. Unni KK. Chondrosarcoma (primary, secondary, dedifferentiated, and clear-cell). Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases. 5<sup>th</sup> ed. Springfield: Thomas; 1996. p. 71-108.
13. Schmale GA, Conrad EU 3rd, Raskind WH. The natural history of hereditary multiple exostoses. *J Bone Joint Surg Am*. 1994;76(7):986-92.
14. Stieber JR, Dormans JP. Manifestations of hereditary multiple exostoses. *J Am Acad Orthop Surg*. 2005;13(2):110-20.
15. Steiner GC. Benign cartilage tumors. In: Taveras JM, Ferrucci JT, editors. Radiology: diagnosis - imaging - intervention. Philadelphia: JB Lippincott; 1992. p. 1-3.
16. Harms SE, Greenway G. Musculoskeletal tumors. In: Stark DD, Bradley WG, editors. Magnetic resonance imaging. 2<sup>nd</sup> ed. St Louis: Mosby Year Book; 1992. p. 2132-3.
17. Legeai-Mallet L, Munnich A, Maroteaux P, Le Merrer M. Incomplete penetrance and expressivity skewing in hereditary multiple exostoses. *Clin Genet*. 1997;52(1):12-6.
18. Bovée JV, Hogendoorn PC. Multiple osteochondromas. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002. p. 360-2.
19. Wu YQ, Heutink P, de Vries BB, Sandkuijl LA, van den Ouweland AM, Niermeijer MF, et al. Assignment of a second locus for multiple exostoses to the pericentromeric region of chromosome 11. *Hum Mol Genet*. 1994;3(1):167-71.
20. Lüdecke HJ, Johnson C, Wagner MJ, Wells DE, Turleau C, Tommerup N, et al. Molecular definition of the shortest region of deletion overlap in the Langer-Giedion syndrome. *Am J Hum Genet*. 1991;49(6):1197-206.
21. Parrish JE, Wagner MJ, Hecht JT, Scott CI Jr, Wells DE. Molecular analysis of overlapping chromosomal deletions in patients with Langer-Giedion syndrome. *Genomics*. 1991;11(1):54-61.
22. Hecht JT, Hogue D, Strong LC, Hansen MF, Blanton SH, Wagner M. Hereditary multiple exostosis and chondrosarcoma: linkage to chromosome II and loss of heterozygosity for EXT-linked markers on chromosomes II and 8. *Am J Hum Genet*. 1995;56(5):1125-31.
23. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Tumors and tumor-like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, Niwayama G, editors. Diagnosis of bone and joint disorders. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 1988. p. 3648-720.
24. Margolis M, McLennan MK. Radiology rounds. Osteochondroma. *Can Fam Physician*. 1995;41(216):220-2.
25. Tanigawa N, Kariya S, Kojima H, Komemushi A, Fujii H, Sawada S. Lower limb ischaemia caused by fractured osteochondroma of the femur. *Br J Radiol*. 2007;80(952):e78-80.
26. Wicklund CL, Pauli RM, Johnston D, Hecht JT. Natural history study of hereditary multiple exostoses. *Am J Med Genet*. 1995;55(1):43-6.
27. McCormick C, Duncan G, Tufaro F. New perspectives on the molecular basis of hereditary bone tumours. *Mol Med Today*. 1999;5(11):481-6.
28. Hennekam RC. Hereditary multiple exostoses. *J Med Genet*. 1991;28(4):262-6.
29. Shapiro F, Simon S, Glimcher MJ. Hereditary multiple exostoses. Anthropometric, roentgenographic, and clinical aspects. *J Bone Joint Surg Am*. 1979;61(6):815-24.
30. Shah ZK, Peh WC, Wong Y, Shek TW, Davies AM. Sarcomatous transformation in diaphyseal aclasis. *Australas Radiol*. 2007;51(2):110-9.
31. Greenspan A. Tumors of cartilage origin. *Orthop Clin North Am*. 1989;20(3):347-66.
32. Kenney PJ, Gilula LA, Murphy WA. The use of computed tomography to distinguish osteochondroma and chondrosarcoma. *Radiology*. 1981;139(1):129-37.
33. Lange RH, Lange TA, Rao BK. Correlative radiographic, scintigraphic, and histological evaluation of exostoses. *J Bone Joint Surg Am*. 1984;66(9):1454-9.
34. Hudson TM, Springfield DS, Spanier SS, Enneking WF, Hamlin DJ. Benign exostoses and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage thickness by CT. *Radiology*. 1984;152(3):595-9.
35. Kobayashi H, Kotoura Y, Hosono M, Fujimoto R, Tsuboyama T, Itoh H, et al. 3D-spiral CT of multiple exostoses. *Comput Med Imaging Graph*. 1995;19(5):419-22.
36. Lee PC, Chen WJ, Tu YK, Chen LH. Solitary osteochondroma of the lumbar spine with cord compression: a case report. *Changcheng Yi Xue Za Zhi*. 1998;21(2):227-31.
37. Moriwaka F, Hozen H, Nakane K, Sasaki H, Tashiro K, Abe H. Myelopathy due to osteochondroma: MR and CT studies. *J Comput Assist Tomogr*. 1990;14(1):128-30.
38. Lee JK, Yao L, Wirth CR. MR imaging of solitary osteochondromas: report of eight cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1987;149(3):557-60.

39. Lee FY, Yu J, Chang SS, Fawwaz R, Parisien MV. Diagnostic value and limitations of fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography for cartilaginous tumors of bone. *J Bone Joint Surg Am.* 2004;86(12):2677-85.
40. Malghem J, Vande Berg B, Noël H, Maldague B. Benign osteochondromas and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage cap thickness by ultrasound. *Skeletal Radiol.* 1992;21(1):33-7.
41. Garrison RC, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ, Dahlin DC. Chondrosarcoma arising in osteochondroma. *Cancer.* 1982;49(9):1890-7.
42. Bispo Júnior RZ, de Souza AMG, Mello Júnior CF. Osteocondroma. In: Bispo Júnior RZ, Mello Júnior CF. *Ortopedia Básica.* Cap 6. Rio de Janeiro: Revinter; 2014. p. 63-9.
43. Bovée JV. Multiple osteochondromas. *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:3.
44. Akita S, Murase T, Yonenobu K, Shimada K, Masada K, Yoshikawa H. Long-term results of surgery for forearm deformities in patients with multiple cartilaginous exostoses. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89(9):1993-9.
45. Severo A, Calieron LG, Kuhn A. Compressão do nervo fibular comum por osteocondroma: relato de caso. *Rev Bras Ortop.* 2001;36(9):356-8.
46. Meissner SA, Vieth V, August C, Winkelmann W. Radiology-pathology conference: osteosarcoma in a cartilaginous exostosis of the femur. *Clin Imaging.* 2006;30(3):206-9.
47. Pierz KA, Stieber JR, Kusumi K, Dormans JP. Hereditary multiple exostoses: one center's experience and review of etiology. *Clin Orthop Relat Res.* 2002;(401):49-59.
48. Lee KC, Davies AM, Cassar-Pullicino VN. Imaging the complications of osteochondromas. *Clin Radiol.* 2002;57(1):18-28.
49. Fischgrund JS, Cantor JB, Samberg LC. Malignant degeneration of a vertebral osteochondroma with epidural tumor extension: a report of the case and review of the literature. *J Spinal Disord.* 1994;7(1):86-90.
50. Young CL, Sim FH, Unni KK, McLeod RA. Chondrosarcoma of bone in children. *Cancer.* 1990;66(7):1641-8.
51. Norman A, Sissons HA. Radiographic hallmarks of peripheral chondrosarcoma. *Radiology.* 1984;151(3):589-96.
52. Willms R, Hartwig CH, Böhm P, Sell S. Malignant transformation of a multiple cartilaginous exostosis – a case report. *Int Orthop.* 1997;21(2):133-6.
53. Bell RS. Musculoskeletal images. Malignant transformation in familial osteochondromatosis? *Can J Surg.* 1999;42(1):8.
54. Ostlere SJ, Gold RH, Mirra JM, Perlman RD. Case report 658: chondrosarcoma of the proximal phalanx of right fourth finger secondary to multiple hereditary exostoses (MHE). *Skeletal Radiol.* 1991;20(2):145-8.