

PROLIFERACIÓN OSTEOCONDROMATOSA PAROSTAL BIZARRA (ENFERMEDAD DE NORA) COMO SIMULADOR DE ENTIDADES MALIGNAS

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Jade García Espinosa, Alberto Martínez Martínez, Pablo Tomás Muñoz, Fernando Ruiz Santiago

Objetivos Docentes

Junto con una revisión bibliográfica de las características clínicas, histológicas y radiológicas de la proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (POPB), presentamos dos casos diagnosticados en nuestro hospital, uno de ellos con manifestaciones típicas y otro con manifestaciones atípicas de la enfermedad, que ilustran dichas características, ambos con confirmación anatomopatológica.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

La proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (POPB) se trata de una tumoración benigna ósea muy infrecuente que muestra un crecimiento exofítico a partir del periostio formado por tejido óseo, cartilaginoso y fibroso.

Se conoce también como Enfermedad de Nora, en honor al patólogo que la describió por primera vez en 1983.

Según la literatura, no hay descritos en el mundo más de 170 casos de esta patología.

Esta lesión exofítica suele presentar características de benignidad similares al osteocondroma. No obstante, dado su crecimiento rápido, alta tasa de recidiva local y, en algunas ocasiones, aspecto histológico y hallazgos por imagen atípicos, puede confundirse con lesiones malignas que implican al periostio, como el osteosarcoma parostal, con el que debe hacerse diagnóstico diferencial en estos casos.

EPIDEMIOLOGÍA

La POPB es una entidad frecuente que suele aparecer en los huesos pequeños de manos y pies (75% de

los casos), siendo muy poco frecuente su localización en huesos largos y cráneo. La edad más común de aparición es entre la tercera y cuarta décadas de la vida. No muestra predilección por sexos.

ETIOLOGÍA

La POPB es una entidad rara, benigna pero localmente agresiva, cuya etiología aun no es bien conocida. La teoría más aceptada hasta el momento, elaborada por Yuen M. y cols. sugiere que podría tratarse de una fase parte de un proceso reactivo continuo entre la periostitis florida y la exóstosis torreta. Dorfman y cols. describen un espectro de lesiones reactivas que consta de tres etapas, en las que la POPB es la segunda de ellas: Fig. 1

- **1ª etapa** (Periostitis reactiva florida): Existen células fusiformes con proliferación mínima osteocartilaginosa.
- **2ª etapa** (POPB): El nuevo hueso y el cartílago metaplásico se hacen prominentes.
- **3ª etapa** (Exóstosis torreta): El foco de osificación madura y se recubre de una cubierta de cartílago.

A pesar de que esta teoría es la más aceptada, no existen suficientes datos, en la actualidad, que demuestren su certeza, ya que las lesiones suelen biopsiarse en la segunda etapa (POPB) por lo que se interrumpe el proceso.

Debido a que la etiología, historia natural y curso clínico no son bien conocidos, el manejo de este tipo de lesiones debe ser llevado a cabo por un comité multidisciplinar que incluya clínicos, radiólogos y patólogos.

CLÍNICA

Clínicamente se presenta como una lesión de consistencia dura y crecimiento lento. Asocia o no dolor, dependiendo del efecto de masa que ejerza.

Puede existir disminución de la movilidad articular si se localiza en un extremo del hueso.

En más del 50% de los casos, los pacientes refieren historia previa de traumatismo, aunque no es un dato común.

DIAGNÓSTICO

El mayor reto para el radiólogo es diferenciar esta entidad de otras, tanto benignas como el ostecondroma, condroma perióstico y miositis osificante como malignas, fundamentalmente el osteosarcoma parostal, dada su relación con el periostio.

Es muy importante la diferenciación de otras entidades benignas ya que la POPB requiere una resección amplia y hasta en el 55% de los casos presenta recidiva.

La Historia Clínica y la exploración física no son suficientes para llegar al diagnóstico:

- La **edad de presentación** difiere ligeramente de la del osteocondroma y condroma perióstico, que se presentan más frecuentemente en la segunda o tercera décadas, no obstante se han descrito casos de POPB entre los 14 y 74 años. El osteosarcoma parostal suele presentarse en adultos jóvenes, en un rango de edad entre los 12 y 58 años por lo que la edad no es un dato discriminador entre ambas entidades.
- La **localización** típica de la POPB puede ayudar al diagnóstico diferencial, ya que tanto el osteocondroma como el osteosarcoma parostal son extremadamente raros en huesos pequeños de manos y pies, siendo ésta la localización más frecuente en la POPB.
- La miositis osificante suele localizarse adyacente a los huesos largos y está asociada a traumatismo previo, mostrando un patrón de osificación centrípeto.

Rx simple:

La Rx simple es la primera prueba a realizar.

Se presenta típicamente como una masa exofítica osificada, bien delimitada, de localización yuxtacortical con base amplia de implantación afectando al periostio Fig. 2, Fig. 4.

El hueso subyacente presenta característicamente una apariencia normal, sin evidencia de invasión medular, esclerosis reactiva o periostitis.

La características radiográficas claves son la continuidad de la lesión con el periostio, existiendo una cortical intacta y ausencia de continuidad con la medular Fig. 3.

Radiográficamente la falta de continuidad con la medular ósea es lo que diferencia a esta entidad del osteocondroma. No obstante, se han descrito casos en los que la POPB muestra continuidad con la medular ósea, por lo que la ausencia de esta hallazgo típico no descarta la enfermedad.

La BPOP se origina del periostio dejando la cortical intacta, mientras el condroma perióstico presenta un aplanamiento característico de la corteza subyacente.

En los casos típicos, la Rx simple es suficiente para establecer el diagnóstico. No obstante, la integridad de la cortical ósea y la ausencia de continuidad con la medular pueden ser difíciles de identificar en radiología simple, por lo que en la mayoría de los casos se completa el estudio con TC y RM.

TC:

El TC es muy útil para demostrar la afectación de la cortical, la relación de la lesión con la misma y el tipo de matriz.

Suele presentarse como una lesión exofítica osificada, bien delimitada, de localización yuxtacortical, que afecta al periostio y muestra continuidad con la cortical pero sin afectación de la misma [Fig. 5](#) y [Fig. 6](#).

Su morfología suele ser irregular aunque con bordes bien definidos.

Presenta matriz osteoide.

No asocia masa de partes blandas.

RM:

La RM es muy útil para demostrar la ausencia de hallazgos que indicarían malignidad como inflamación de tejidos blandos, destrucción cortical, fractura por estrés, masa de partes blandas o afectación medular.

Se presenta como una lesión hipointensa en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa de forma variable en secuencias potenciadas en T2 y STIR, con realce homogéneo tras la administración de contraste i.v. [Fig. 7](#).

Se considera que la variabilidad de intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2 está en relación con las cantidades relativas de cartílago presentes dentro de la lesión.

Existen casos en los que aparecen manifestaciones atípicas, simulando lesión maligna, como continuidad con la medular ósea o afectación de la cortical, por lo que el diagnóstico definitivo, a falta de hallazgos patognomónicos por imagen debe hacerse con el estudio anatomopatológico. [Fig. 8](#), [Fig. 9](#).

El diagnóstico de POPB, si se presenta de forma típica, no requiere realización de biopsia, ya que en estos casos la imagen y las características clínicas son suficientes para establecer el diagnóstico,

recomendándose seguimiento en 6 meses. Sin embargo, en casos atípicos por imagen, es obligatoria la biopsia y estudio anatomopatológico para establecer el diagnóstico.

Imágenes en esta sección:

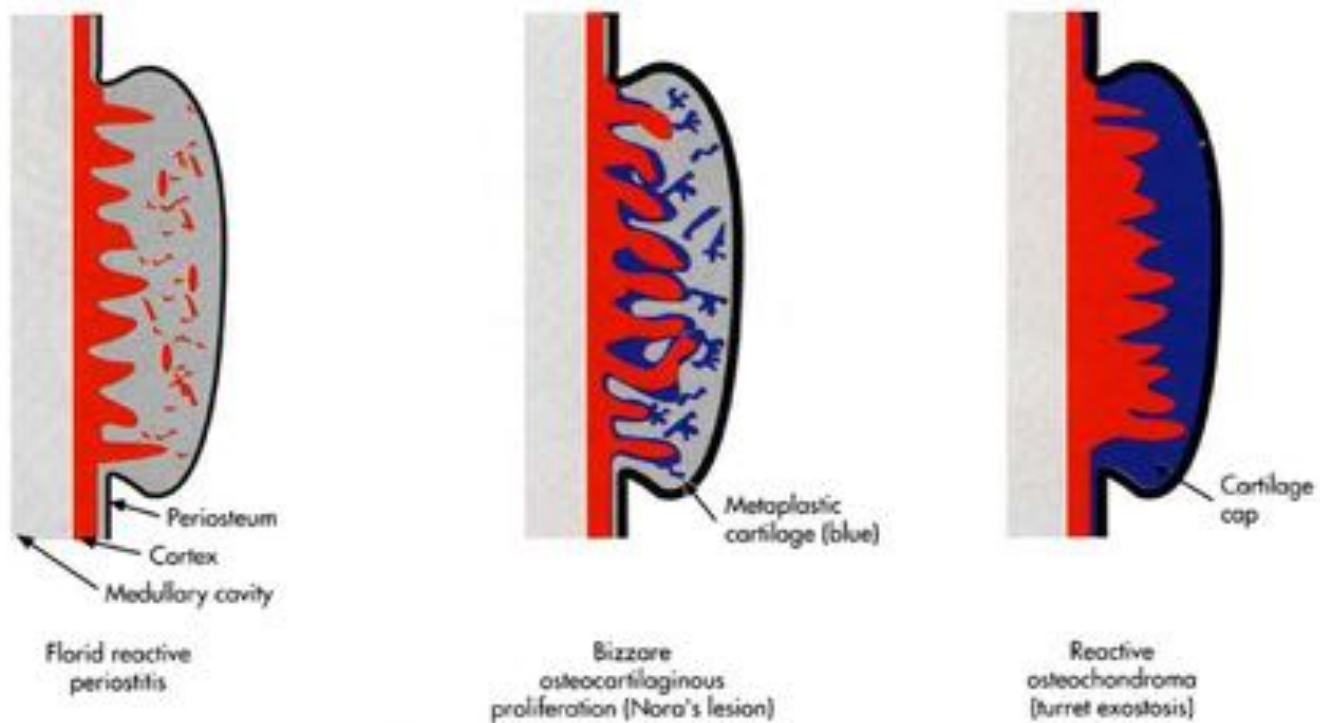


Fig. 1: Espectro de lesiones reactivas donde la POPB es la segunda etapa



Fig. 2: Paciente varón de 35 años con tumoración en cara volar de la muñeca derecha que nota desde hace 2 años y que ha crecido en los últimos meses. Refiere dolor en la muñeca desde hace 4 años e historia de traumatismo previo con esguince de muñeca hace 8 años. La radiografía simple PA de muñeca muestra un área de calcificación adyacente al extremo distal del cúbito (flecha), sin poder establecer la dependencia ósea con esta técnica.



Fig. 3: Varón de 23 años con tumoración dolorosa en hueso poplíteo que ha crecido en el último mes. No recuerda traumatismo previo y niega fiebre o síndrome constitucional. A la palpación la tumoración es firme y no móvil. La RX simple lateral de rodilla muestra una lesión osificada exofítica de

localización metafiso-diafisaria, bien delimitada, con base amplia de implantación y en continuidad con la cortical femoral distal (flecha).



Fig. 4: Paciente mujer de 44 años con tumoración dolorosa y aumento de tamaño del tercer dedo que en Rx simple de muñeca y mano muestra lesiones exofíticas osificadas, yuxtacorticales, de morfología irregular, con base amplia de implantación afectando al periostio en la falange proximal y media-distal del tercer dedo, en continuidad con la cortical, (flechas). No se puede determinar con la Rx simple la afectación medular.

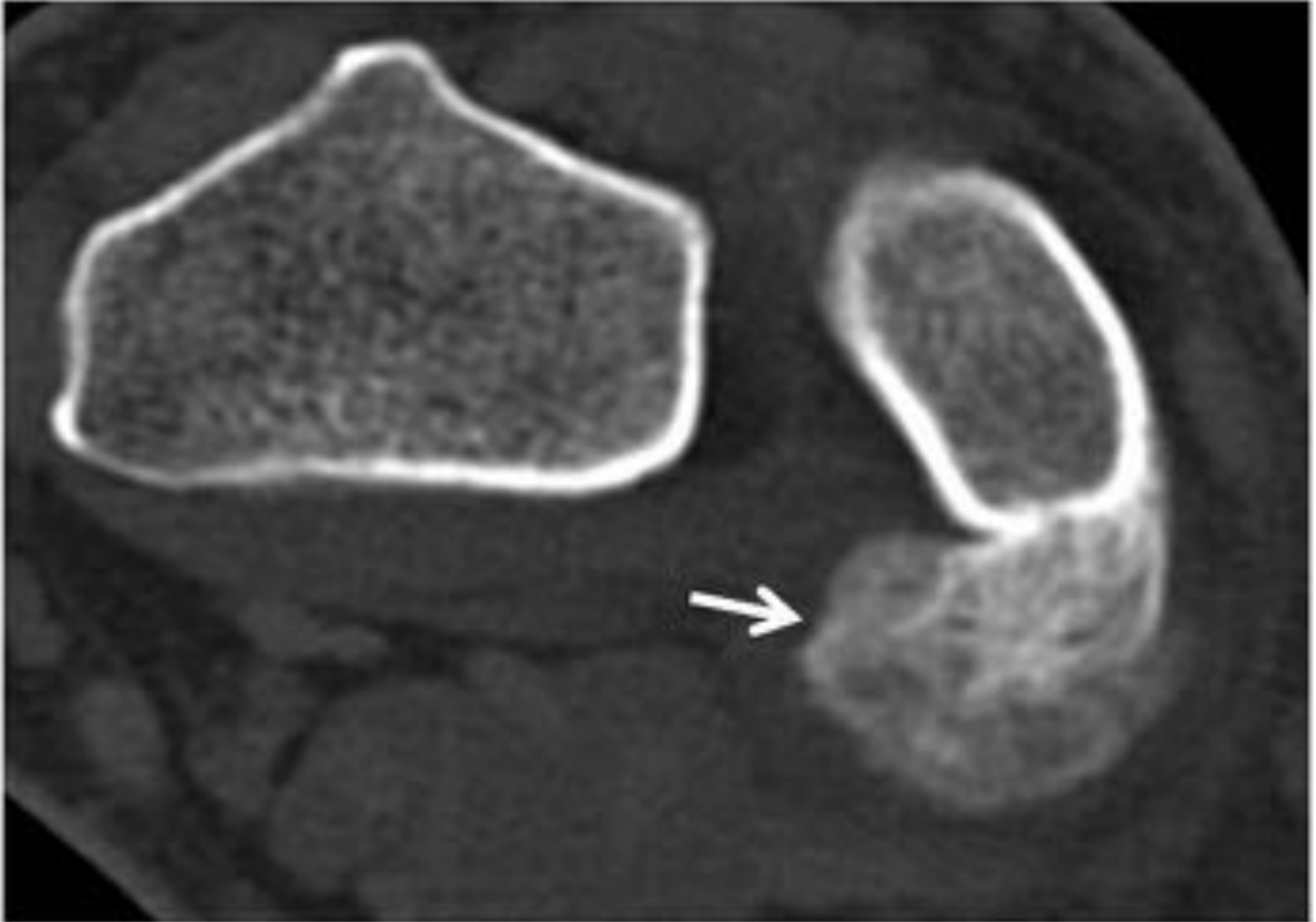


Fig. 5: TC de muñeca en plano axial del mismo paciente de la figura 2: Se confirma la presencia de una lesión yuxtacortical, bien delimitada, sin evidente afectación medular, en continuidad con la cortical cubital (flecha). El diagnóstico AP fue de POPB.



Fig. 6: TC de rodilla en plano sagital sin contraste i.v. del mismo paciente de la figura 3 donde se muestra la lesión exofítica osificada, con base amplia de implantación en continuidad con la cortical posterior del fémur (flecha). Presenta bordes irregulares aunque bien delimitados y no asocia masa de partes blandas. En este plano no muestra afectación de la medular ósea, sin embargo la cortical aparece

adelgazada.

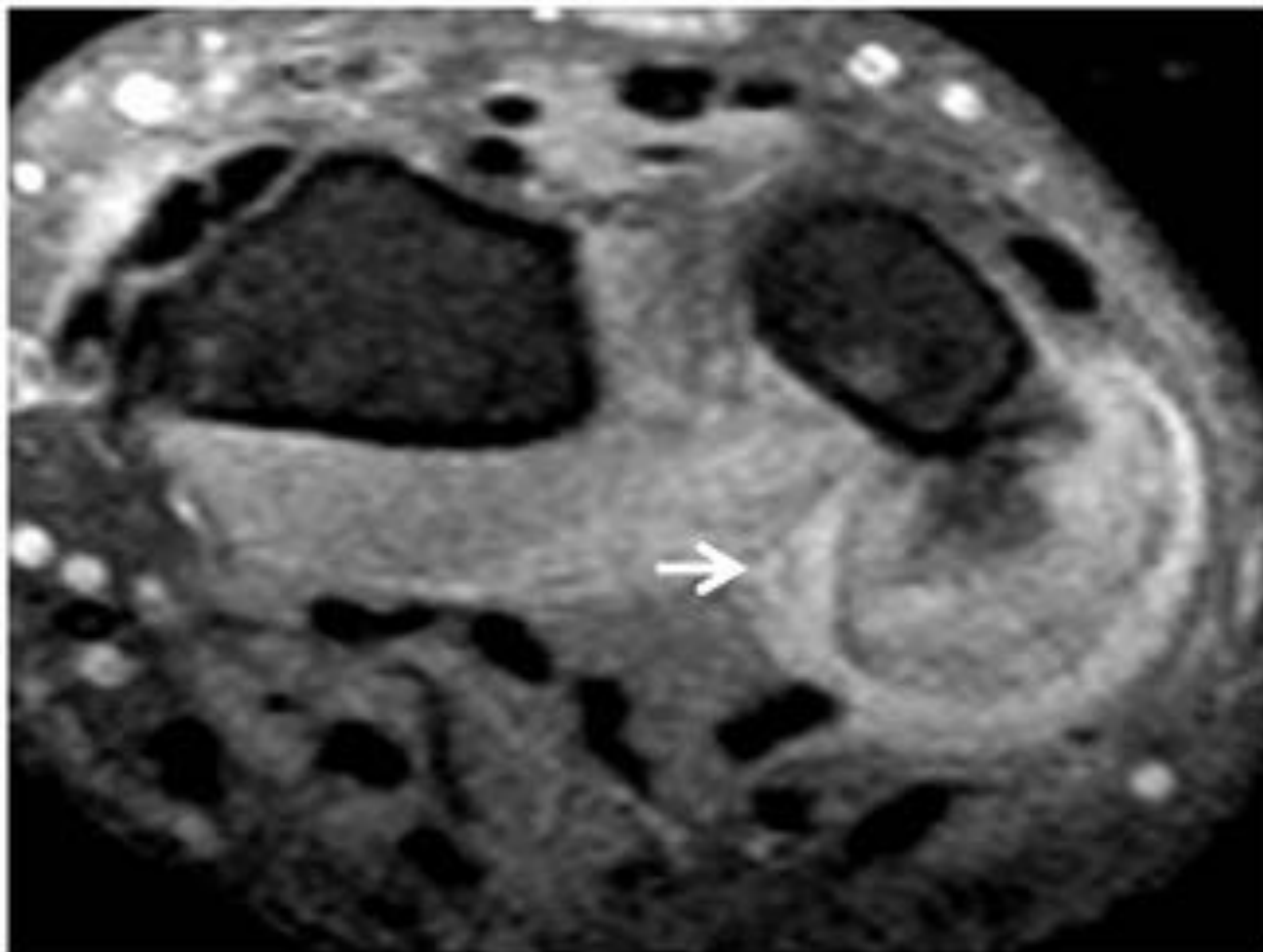


Fig. 7: RM de muñeca en plano axial con secuencia potenciada en T2 FAT SAT del mismo paciente de las figuras 2 y 5 donde se visualiza la lesión de bordes bien delimitados con hiperintensidad de señal discretamente heterogénea (flecha). Se confirma la ausencia de afectación medular. El diagnóstico AP fue de POPB.

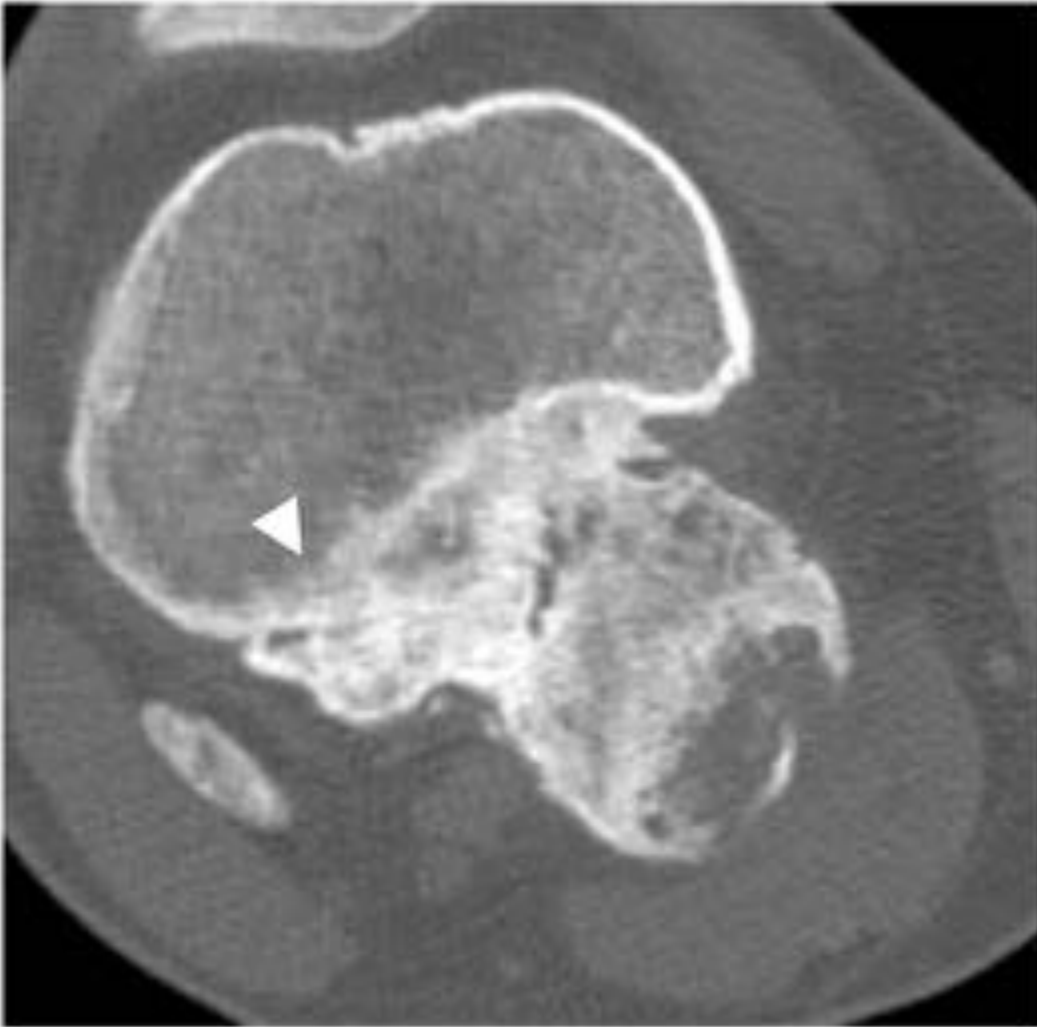


Fig. 8: TC de rodilla en plano axial en el mismo paciente de las figuras 3 y 6. En este plano se visualiza mala definición de la cortical y un área de esclerosis de la medular periférica, lo que sugiere posible afectación de la misma (punta de flecha). El diagnóstico AP fue de POPB.

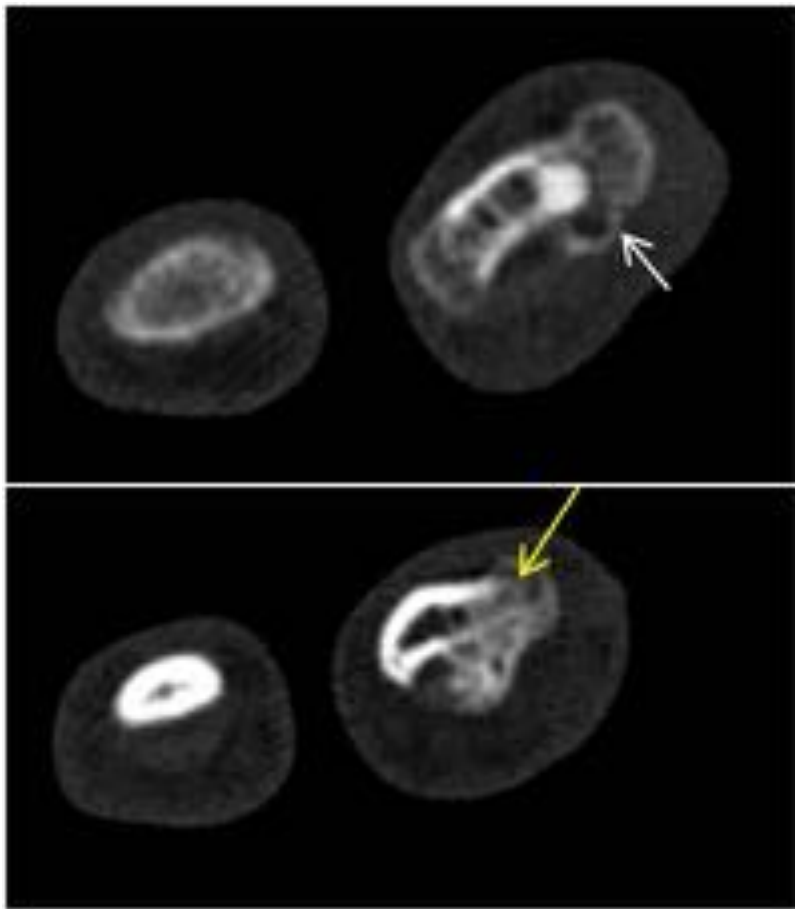


Fig. 9: TC de mano en plano axial en la misma paciente de la figura 4 donde se confirma la presencia de una lesión osificada exofítica, bien delimitada, con base amplia de implantación y en continuidad con la cortical (flecha). No asocia masa de partes blandas. Se observa una zona donde existe afectación de la cortical y aumento de densidad de la medular ósea (flecha amarilla). Dadas estas características atípicas se realizó biopsia con resultado AP de POPB.

Conclusiones

La POPB o enfermedad de Nora es una entidad poco frecuente de exóstosis osteocondromatosa localmente agresiva y con frecuencia recidivante a pesar del tratamiento quirúrgico, que surge de la cortical ósea.

El diagnóstico diferencial abarca entidades benignas como la miositis osificante y osteocondroma y malignas como el osteosarcoma parostal o el condrosarcoma.

La apariencia típica por imagen de Rx simple y TC es de una lesión exofítica osificada, bien delimitada, de localización yuxtacortical, que afecta al periostio y muestra **continuidad con la cortical pero sin afectación de la misma**. En los casos típicos la Rx simple es suficiente para el diagnóstico.

La RM demuestra además ausencia de masa de partes blandas y **ausencia de extensión a la medular ósea**, siendo este hallazgo más específico.

No obstante, la ausencia de estos hallazgos típicos, no descarta la enfermedad, ya que existen casos en los que aparecen manifestaciones atípicas como continuidad con la medular ósea o afectación de la cortical

simulando lesión maligna. En estos casos, el diagnóstico definitivo debe hacerse con el estudio anatomopatológico.

Bibliografía / Referencias

- S. Chaabane, M. Chelli Bouaziz, KH. Ben Ghars, L. Abid MD, M.H. Jaafoura M.F. Ladeb . Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation: Nora's Lesion. *Iran J Radiol* 2011; 8(2): 119-125.
- Leon D. Rybak, Luigia Abramovici, Samuel Kenan, Martin A. Posner, Fiona Bonar, German C. Steiner. Cortico-medullary continuity in bizarre parosteal osteochondromatous proliferation mimicking osteochondroma on imaging. *Skeletal Radiol* 2007; 36: 829–834.
- Luigia Abramovici, MD, German C. Steiner, MD. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's Lesion): A retrospective study of 12 Cases, 2 arising in long bones. *Human pathology* 2002, Vol 33, No. 12.
- Sergi Barrera-Ochoa, Alex Lluch, Albert Gargallo-Margarit, Manuel Pérez, Roberto Vélez. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of the hand: A report of two atypical cases. *Case Reports in Medicine* 2012.
- J. H. Flint and P. L. McKay, "Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation and periosteal chondroma: a comparative report and review of the literature," *Journal of Hand Surgery* , vol. 32, no. 6 pp. 893–898, 2001.