



Nota clínica

Enfermedad de Nora: una entidad clínica infrecuente

C. E. Cobo¹, R. Navarro¹, E. I. Aracil², J. A. Velasco¹

¹ Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario de Torrevieja. Alicante

² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Torrevieja. Alicante

Correspondencia:

Dra. Clara Eugenia Cobo Cervantes

Correo electrónico: clara_cobo@hotmail.com

Recibido el 6 de marzo de 2017

Aceptado el 20 de enero de 2018

Disponible en Internet: mayo de 2018

RESUMEN

La proliferación osteocondromatosa parostal atípica o enfermedad de Nora es una entidad clínica infrecuente. Se trata de una lesión excrecente que se origina en la cortical ósea, formada por tejido óseo, cartilaginosa y fibrosa. Se localiza principalmente a nivel de los dedos de las manos y los pies, y ocasionalmente en otras localizaciones. Se presenta un caso clínico de una mujer de 84 años intervenida de enfermedad de Nora. Además, se realiza una revisión de la literatura.

Palabras clave: Enfermedad de Nora. Proliferación osteocondromatosa parostal atípica. Diagnóstico. Tratamiento.

ABSTRACT

Nora's lesion: an infrequent clinical entity

The atypical parosteal osteochondromatous proliferation or Nora's lesion is an infrequent clinical entity. It is an excrescent lesion that originates in the cortical bone, formed by bone, cartilaginous and fibrous tissue. It is usually located at the fingers and toes, and occasionally at other locations. We present a case report of an 84-year-old woman with Nora's lesion. In addition, a review of the literature is realized.

Key words: Nora's lesion. Atypical parosteal osteochondromatous proliferation. Diagnosis. Treatment.

Introducción

La enfermedad de Nora o proliferación osteocondromatosa parostal atípica fue descrita por primera vez por Nora *et al.* en 1983⁽¹⁾. Se trata de una enfermedad benigna poco frecuente, sin transformación maligna, con pocos casos descritos en la literatura. Consiste en una lesión excrecente y exofítica que se

origina en la cortical ósea, formada por tejido óseo, cartilaginosa y fibrosa, con atipias nucleares^(2,3).

La enfermedad normalmente tiene lugar en adultos en la segunda y la tercera décadas de la vida, sin distinción entre sexos^(2,4-7). Esta lesión es muy rara en pacientes menores de 5 años, aunque se ha descrito algún caso⁽⁸⁾. Los huesos más frecuentemente afectados son los huesos pequeños de manos y pies,



<https://doi.org/10.24129/j.rpt.3201.fs1703005>

© 2018 SEMCPT. Publicado por Imaidea Interactiva en FONDOSCIENCE® (www.fondoscience.com).

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (www.creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).



Figura 1. A: radiografía anteroposterior de pie izquierdo, donde se aprecia en el margen lateral del 4.º dedo una masa calcificada; B: radiografía oblicua de pie izquierdo, donde se evidencia en el margen lateral del 4.º dedo una masa con matriz cartilaginosa; C: tomografía computarizada en la que se observa una tumoración con matriz cartilaginosa en el margen lateral del 4.º dedo, junto a la articulación interfalángica distal, de 12 × 11 mm, de aspecto grumoso, que parece depender de la cortical ósea. También se aprecia otra tumoración de similares características en el margen lateral del 5.º dedo, junto a la articulación interfalángica proximal, de aproximadamente 7 mm.

sobre todo las falanges proximales y medias, los metacarpianos y los metatarsianos. Los huesos largos, más frecuentemente los de la extremidad superior, el cráneo y la mandíbula, son otros huesos raramente afectados^(6,7). En las manos, esta patología es 4 veces más frecuente que en los pies⁽³⁾.

Debido a su infrecuencia se presenta un caso clínico de una paciente con afectación del 4.º y 5.º dedos del pie izquierdo.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 84 años que acudió a la consulta de cirugía ortopédica y traumatología debido a una tumoración en el 4.º dedo del pie izquierdo, dolorosa al roce con el calzado, de 3 meses de evolución.

En la exploración física se evidenció una tumoración a nivel lateral de la falange distal del 4.º dedo del pie izquierdo. En la radiografía de pie, se observó una masa con matriz cartilaginosa en el margen lateral del 4.º dedo del pie izquierdo de características benignas (**Figuras 1A y 1B**). Se completó el estudio con una tomografía computarizada de pie izquierdo donde, además de la lesión descrita anteriormente, se visualizó una tumoración de similares características en el margen lateral del 5.º dedo, junto a la articulación interfalángica proximal, de aproximadamente 7 mm (**Figura 1C**).

Sin antecedentes traumatológicos a ese nivel y con la sospecha de proliferación osteocondromatosa parostal atípica, se decidió realizar intervención quirúrgica. Se intervino reali-

zando disección de ambas lesiones y exéresis en bloque, con decorticación de la cortical ósea y comprobación de la integridad de las estructuras articulares.

El análisis histopatológico (**Figuras 2A y 2B**) puso de manifiesto la presencia lesiones fibrocartilaginosas calcificadas, con formación de escasas trabéculas óseas y atipia nuclear, compatibles con una proliferación osteocondromatosa parostal bizarra o lesión de Nora. Después de un año de seguimiento, la paciente está asintomática y sin evidencia de recidiva de la enfermedad.

Discusión

Aunque la etiología de la lesión de Nora es desconocida, se ha propuesto el proceso de reparación

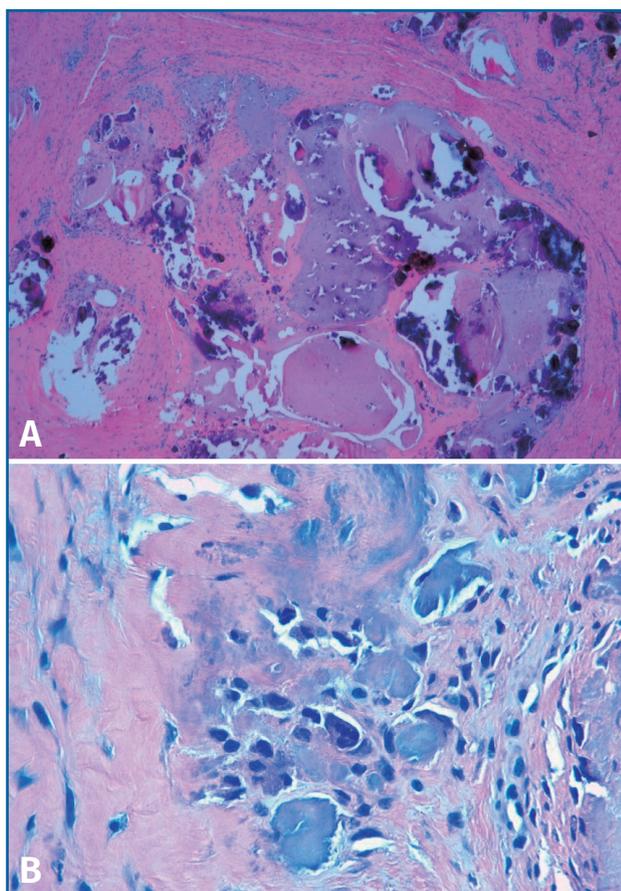


Figura 2. Imágenes histopatológicas a 20× (A) y 40× (B) (tinción hematoxilina-eosina), donde se aprecia un estroma fibrocartilaginoso, con escasas trabéculas óseas y cartílago maduro. Los focos cartilagosos muestran zonas de celularidad atípica con núcleos hipercromáticos e irregulares.

de lesiones en el periostio tras un traumatismo como posible origen^(2,5,9); sin embargo, la mayoría de los pacientes no refieren una historia de antecedente traumático a ese nivel^(3,6). Además, se han documentado anomalías cromosómicas asociadas a esta lesión, como son las translocaciones $t(1;17)(q32;q21)$ y $t(1;17)(q42;q23)$ ^(3,7,10,11).

En el pie, esta patología se produce generalmente a nivel de los metatarsianos y falanges⁽¹²⁻¹⁶⁾, aunque también se ha descrito algún caso a nivel de los huesos sesamoideos⁽¹⁷⁾. Clínicamente, se presenta como una masa levemente dolorosa que incrementa su tamaño en unas cuantas semanas o pocos meses⁽⁶⁾.

Los hallazgos sugestivos de agresividad en las pruebas de imagen, así como los resultados

confusos en el estudio histopatológico, hacen que su diagnóstico sea difícil⁽⁶⁾. El hallazgo radiográfico típico de la enfermedad de Nora es una masa osteoblástica bien delimitada e implantada en la superficie cortical del hueso afectado, que suele estar respetado, sin continuidad con la cavidad medular⁽¹⁸⁾. En la radiografía simple, estas lesiones parecen depender de la cortical ósea sin afectarla, mostrando una superficie irregular y espiculada. La tomografía computarizada y la resonancia magnética pueden ayudar a diferenciarla del osteocondroma, ya que no existe continuidad entre la cavidad medular del hueso y la lesión^(6,7,19). El diagnóstico de esta lesión es histopatológico, ya que las pruebas de imagen y la clínica no son determinantes. En el análisis histopatológico destaca la proliferación de tejido óseo, cartilaginoso y fibroso, con el componente cartilaginoso formando grupos irregulares de condrocitos agrandados, binucleados y atípicos⁽⁶⁾. Es importante que el patólogo sea experimentado pues, en caso contrario, puede informar un diagnóstico erróneo de malignidad debido a la inmadurez y atipia celular, con las consecuencias que ello conlleva⁽²⁰⁾. En el caso que se presenta, se plantearon dudas diagnósticas, ya que la mineralización de la lesión estaba poco organizada, lo que es propio de este tipo de patología en estadios iniciales.

Se trata de una enfermedad benigna, por lo que debe realizarse el diagnóstico diferencial con lesiones malignas como el osteosarcoma parostal, el osteosarcoma convencional y el condrosarcoma, así como con lesiones benignas como son la periostitis florida reactiva, la miositis osificante, el condroma perióstico y el osteocondroma^(3,6-8,18).

El tratamiento de elección es la resección en bloque de la lesión^(6,7). El problema de esta lesión es la alta tendencia a la recidiva tras su extirpación^(2,21), siendo del 20-55%, sobre todo en los 2 años siguientes a la cirugía^(4,5,7,9,18). Para evitar la recidiva local, se ha visto que la decorticación ósea subyacente pudiera ser eficaz^(3,7).

En conclusión, la enfermedad de Nora o proliferación osteocondromatosa parostal atípica es una enfermedad infrecuente, con muy pocos casos descritos en la literatura. A pesar de ser benigna, debe realizarse un diagnóstico diferencial con patología maligna mediante un adecuado estudio histopatológico. Su tratamiento es quirúrgico, pero tiene un alto porcentaje de recidivas.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación. Los autores declaran que este trabajo no ha sido financiado.

Conflicto de intereses. Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hands and feet. *Am J Surg Pathol.* 1983;7:245-50.
2. García-Álvarez F, Laclériga AF, Bueno AL, Castiella T, Seral F. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation. Difficulty in diagnosis. *Chir Organi Mov.* 1999;84:179-82.
3. Gruber G, Giessauf C, Leithner A, Zacherl M, Clar H, Bodo K, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora lesion): a report of 3 cases and a review of the literature. *Can J Surg.* 2008;51:486-9.
4. Berber O, Dawson-Bowling S, Jalgaonkar A, Miles J, Pollock RC, Skinner JA, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone: clinical management of a series of 22 cases. *J Bone Joint Surg Br.* 2011;93:1118-21.
5. Joseph J, Ritchie D, MacDuff E, Mahendra A. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation: a locally aggressive benign tumor. *Clin Orthop Relat Res.* 2011;469:2019-27.
6. Mahajan S, Chandra R, Mohan Lal Y. "Nora lesion" - Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation. *J Clin Orthop Trauma.* 2012;3:119-21.
7. Matsui Y, Funakoshi T, Kobayashi H, Mitsuhashi T, Kamishima T, Iwasaki N. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) affecting the distal end of the ulna: a case report. *BMC Musculoskelet Disord.* 2016;17:130.
8. Hussain MM, Arif KS. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation causing angular deformities: a case report. *J Orthop Case Rep.* 2015;5:45-7.
9. Campanacci DA, Guarracino R, Franchi A, Capanna R. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion). Description of six cases and a review of the literature. *Chir Organi Mov.* 1999;84:65-71.
10. Nilsson M, Domanski HA, Mertens F, Mandahl N. Molecular cytogenetic characterization of recurrent translocation breakpoints in bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion). *Hum Pathol.* 2004;35:1063-9.
11. Endo M, Hasegawa T, Tashiro T, Yamaguchi U, Morimoto Y, Nakatani F, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation with a t(1;17) translocation. *Virchows Arch.* 2005;447:99-102.
12. Doganavsargil B, Argin M, Sezak M, Kececi B, Pehlivanoglu B, Oztop F. A bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of metatarsus, a histopathological and etiological puzzlement. *Joint Bone Spine.* 2014;81:537-40.
13. Suresh S. Nora's lesion of the second toe. *Indian J Orthop.* 2010;44:342-4.
14. Boussouga M, Harket A, Boussemame N, Lazrak K. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of the forefoot. *Acta Orthop Belg.* 2008;74:562-5.
15. Saygi B, Karadag-Saygi E, Erzik C, Erkan M, Yildirim Y. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the little toe. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2006;96:158-61.
16. Efstathopoulos NE, Papagelopoulos PJ, Lazaretos IT, Savvidou OD, Kaseta MA, Giannakou N, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the second metatarsal bone (Nora's lesion). *Orthopedics.* 2005;28:168-70.
17. Noguchi M, Ikoma K, Matsumoto N, Nagasawa K. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the sesamoid: an unusual hallux valgus deformity. *Foot Ankle Int.* 2004;25:503-6.
18. Meneses MF, Unni KK, Swee RG. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol.* 1993;17:691-7.
19. Tannenbaum DA, Biermann JS. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone. *Orthopedics.* 1997;20:1186-8.
20. Santini Araujo E, Olvi L, Bezzerrri M. Proliferación osteochondromatosa parostal bizarra (lesión de Nora). *Cir Pierna Tobillo Pie.* 1997;1:67-72.
21. Holmes C, Choksi P, Wrobel JS. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation: a novel case report of recurrence in the toe. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2015;105:80-4.