



Proliferación osteocondromatosa parostal, lesión de Nora. Reto diagnóstico

Bizarre parostal osteochondromatous proliferation, Nora's lesion. Diagnostic challenger

Carlos Ramírez Alvarado*,[‡] Luis Gerardo Domínguez Gasca*,[§] Luis Gerardo Domínguez Carrillo*,[¶]

Citar como: Ramírez AC, Domínguez GLG, Domínguez CLG. Proliferación osteocondromatosa parostal, lesión de Nora. Reto diagnóstico. Acta Med GA. 2025; 23 (5): 486-488. <https://dx.doi.org/10.35366/121194>

Abstract

Bizarre parostal osteochondromatous proliferation, or Nora's Lesion, is a rare bone lesion described by Nora et al. in 1983 that affects the tubular bones of hands and feet. Ten years later, Meneses reported it in 17 long bones. In 2014, Kapukaya, in a systematic study, reported 43 cases with an age range from 10 to 53 years), with no difference between genders. The affected bones were the femur (25%), ulna (23%), and tibia (n = 6), of which five were in the proximal metaphysis; it has been reported in the radius, humerus, fibula, and clavicle.

Keywords: bizarre parosteal osteochondromatous proliferation, Nora's lesion, long bones.

Abreviaturas:

BPOP = proliferación osteocondromatosa parostal (*bizarre parosteal osteochondromatous proliferation*)

HL = huesos largos

LN = lesión de Nora

géneros; los huesos afectados son: fémur (25%) y cúbito (23%), la tibia (14%) con cinco de seis casos en metáfisis proximal tibial (como en el caso que se presenta); en radio, húmero, clavícula y peroné la frecuencia en los HL se estima en 30%.

INTRODUCCIÓN

La proliferación osteocondromatosa parostal [*bizarre parosteal osteochondromatous proliferation* (BPOP) por sus siglas en inglés] o lesión de Nora (LN) es una lesión rara del hueso, descrita por Nora y colaboradoras en 1983¹ afectando los huesos tubulares de manos y pies. Diez años después, Meneses y su equipo² la reportaron en 17 huesos largos (HL); en 2014, Kapukaya y su grupo³ en un estudio sistemático reportaron 43 casos, con media de edad de 26 años (variación de 10 a 53 años), sin diferencia entre

CASO CLÍNICO

Mujer de 16 años, con crecimiento paulatino de masa en tercio superior de tibia izquierda con seis meses de evolución, no asociada a dolor ni limitación al movimiento. A la exploración masa palpable, no dolorosa, en área de bursa anserina, de consistencia dura, fija a planos profundos. La resonancia magnética (RM) (*Figura 1*) mostró: lesión en metáfisis de tibia izquierda, con intensidad de señal baja en T1, cortical indemne con discreto aumento de señal, sin afección medular, presentando intensidad alta en T2.

* Hospital Angeles León. León, Guanajuato. México.

‡ Cirujano Oncólogo. División de Cirugía. ORCID: 0009-0000-8199-6185

§ Ortopedista. Cirugía articular. División de Cirugía. ORCID: 0000-0002-4773-2140

¶ Especialista en Medicina de Rehabilitación. División de Medicina. ORCID: 0000-0002-1985-4837

Correspondencia:

Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo

Correo electrónico: lgdominguez@hotmail.com

Recibido: 09-05-2024. Aceptado: 23-05-2024.





Figura 1: A) Imágenes de resonancia magnética que muestran: lesión neoplásica en metáfisis de tibia izquierda, con intensidad de señal baja en T1 y cortical indemne con discreto aumento de señal. **B)** Sin afectación medular, presenta intensidad alta en T2.

La gammagrafía mostró señal en tibia izquierda, con sospecha clínica de osteosarcoma vs condrosarcoma, la biopsia transoperatoria reportó proliferación osteocondromatosa parostal (*Figura 2*), efectuando resección marginal, extracción de pseudocápsula y decorticación. Se dio de alta, con vigilancia cada dos meses.

COMENTARIOS

La LN corresponde a un proceso neoplásico mesenquimatoso, caracterizada por crecimiento exófitico que involucra hueso, tejido fibroso y cartílago, siendo una lesión calcificada de base ancha adherida a la corteza, sin formación de hueso nuevo perióstico y con hueso cortical subyacente intacto en su inicio; se ha identificado una translocación genética específica correspondiendo a $t(1;17)(q32;q21)$.⁴

En cuanto a sintomatología, la lesión en huesos cortos provoca molestias de hinchazón sin dolor; en HL se reporta crecimiento progresivo de masa acompañada de dolor en 40%, existe antecedente de traumatismo en la zona en 50%. A la exploración se detecta una masa dura, fija a planos profundos; el tamaño de la lesión al momento del diagnóstico varía de 2 a 10 cm.

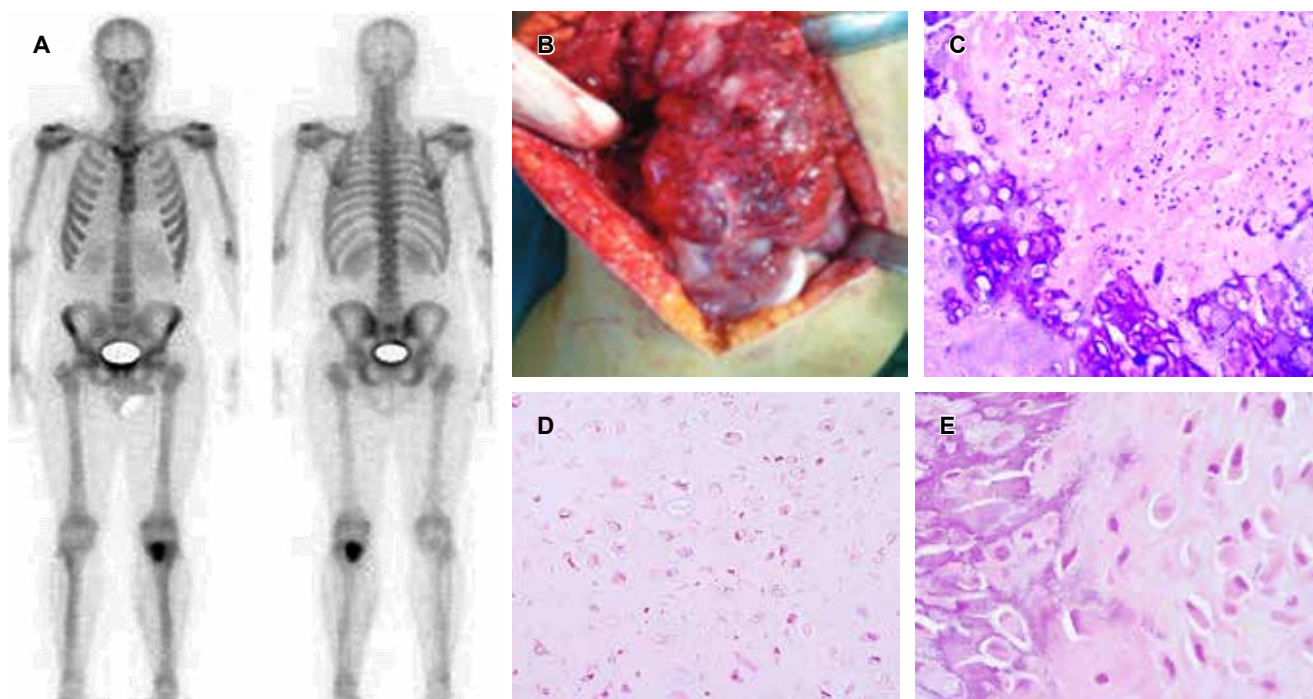


Figura 2: A) Imagen de gammagrafía ósea con incremento de actividad metabólica en metáfisis de tibia izquierda. **B)** Fotografía de transoperatorio. Microfotografías histopatológica: **C)** Mezcla de cartílago hipercelular con interfaz condro-ósea irregular. **D)** Fragmentos de proliferación estromal similar a la fasciitis. **E)** Cartílago proliferativo y maduración irregular de cartílago con condrocitos agrandados hipercelulares ocasionalmente binucleados (tinción hematoxilina y eosina), correspondiendo a lesión de Nora.

La imagenología en la LN en HL puede demostrar una progresión radiológica de infiltración del tejido blando en la periferia y destrucción cortical junto con infiltración medular; el desafío es diferenciar estas lesiones de condiciones radiológicamente similares, especialmente de tumores óseos malignos, siendo necesario el examen histopatológico para su identificación.⁵

Histopatológicamente la BPOP se caracteriza por una capa cartilaginosa celular, matriz cartilaginosa mineralizada inusual y estroma fibrovascular, además de la presencia de una forma inusual de cartílago calcificado que se tiñe de azul con la tinción de hematoxilina y eosina.

Dada la rareza de BPOP, no existe una guía de tratamiento quirúrgico, se ha propuesto la resección marginal con extracción de la pseudocápsula y el periostio, decorticación del hueso anormal subyacente y legrado intralesional, además de terapia adyuvante local. La tasa de recurrencia local se estima en 18.7%.

REFERENCIAS

1. Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hands and feet. *Am J Surg Pathol.* 1983; 7 (3): 245-250.
2. Meneses MF, Unni KK, Swee RC. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol.* 1993; 17 (7): 691-697.
3. Kapukaya A, Alemdar C, Isik R, Yavuz UB, Azboy I, Gem M et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of long bones: two new cases and literature study. *J Med Cases.* 2014; 5 (6): 315-325.
4. 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 (9): 1063-1069.
5. Gitto S, Serpi F, Messina C, Albano D, Di Bernardo A, Armiraglio E et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation: an educational review. *Insights Imaging.* 2023; 14 (1): 109. doi: 10.1186/s13244-023-01455-0.

Si desea consultar los datos complementarios de este artículo, favor de dirigirse a editorial.actamedica@saludangeles.mx