

# Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra en la pierna y el pie

GASTÓN SLULLITEL

*Hospital Italiano, Buenos Aires*

## RESUMEN

**Introducción:** La proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (POPB), descrita por primera vez en 1983 por Nora y cols., es una lesión ósea pseudotumoral que suele localizarse en las manos y los pies. A pesar de su benignidad posee la característica singular de mostrar atipias histológicas y una tendencia notable a la recurrencia local.

**Materiales y métodos:** En este trabajo se presentan 7 casos de proliferación osteocondromatosa parostal bizarra localizados en la pierna y el pie, tratados quirúrgicamente.

**Resultados:** En 6 pacientes se realizó la resección con márgenes amplios, mientras que uno requirió la amputación del hallux a nivel metatarsal. A 41 meses de seguimiento promedio, sólo una lesión tratada inicialmente en otra institución mostró recidiva.

**Conclusiones:** A pesar de su baja incidencia se trata de una lesión importante, ya que plantea diversos diagnósticos diferenciales radiológicos e histológicos con lesiones tumorales benignas y malignas. La indicación de una punción-biopsia ante la sospecha clínica y la resección con márgenes amplios resultan de gran valor, dado que pueden condicionar el tipo de tratamiento y el pronóstico de la lesión.

**PALABRAS CLAVE:** Pseudotumor. Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra.

**BIZARRE PAROSTEAL OSTEOCHONDROMATOUS  
PROLIFERATION INVOLVING THE LEG AND THE FOOT**

## ABSTRACT

**Background:** Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation is a rare pseudotumorous lesion commonly found

in hands and feet. Nora et al first described the lesion in 1983. Although it is a benign condition, it presents atypical microscopic features and a strong tendency to recur.

**Methods:** In this study, we report 7 cases of bizarre parosteal osteochondromatous proliferation involving the leg and the foot, treated surgically.

**Results:** In six patients we performed a surgical resection with wide margins, and one patient underwent a hallux amputation at the level of the metatarsophalangeal joint. At 41 months follow-up, only one patient treated originally in another institution showed signs of recurrence.

**Conclusions:** In spite of its low incidence this lesion is relevant since there exists a variety of differential diagnoses with benign and malignant bone tumors. Once the diagnosis is confirmed through a bone biopsy, surgical excision with wide margins is the treatment of choice.

**KEY WORDS:** Pseudotumor. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation.

---

La proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (enfermedad de Nora) es una lesión pseudotumoral que suele localizarse en las manos y los pies. Fue descrita por primera vez en 1983 por Nora y cols.,<sup>11</sup> quienes informaron 35 casos que involucraban a los huesos pequeños de la mano y menos a menudo, de los pies.

Esta lesión posee características histológicas y radiográficas distintivas, así como una tendencia considerable a la recurrencia luego de la resección local.<sup>2,3,9,11</sup>

Los trabajos publicados comprenden comunicaciones de casos<sup>1,2,4-8,12,13</sup> y escasas series aisladas.<sup>9,10</sup> A pesar de su baja incidencia, su tipificación histológica exacta es importante, ya que plantea el diagnóstico diferencial con lesiones tumorales benignas y malignas que poseen un comportamiento biológico diferente.<sup>12</sup>

El objetivo de este trabajo es presentar 7 casos de proliferación osteocondromatosa parostal bizarra localizados en la pierna y el pie.

---

Recibido el 4-10-2004. Aceptado luego de la evaluación el 4-1-2005.

Correspondencia:

Dr. GASTÓN SLULLITEL  
Potosí 4215  
C1199ACK Buenos Aires  
Tel./Fax: 4959-0200  
gslullitel@yahoo.com.ar

## Materiales y métodos

Durante el período 1983-2004, en el Hospital Italiano de Buenos Aires y en el Laboratorio de Patología Ósea de Buenos Aires se diagnosticaron 7 casos de proliferación osteocondromatosa parostal bizarra localizados en la pierna y el pie.

Cinco casos correspondieron a mujeres; la edad promedio de todos los pacientes fue de 30 años (rango 14-53).

Se evaluaron en forma retrospectiva las siguientes variables: localización, forma de presentación clínica, antecedente de traumatismo, características radiográficas, método diagnóstico utilizado y tipo de procedimiento quirúrgico. Se analizaron, además, las características anatomopatológicas (macroscópicas y microscópicas) que presentaban las muestras.

En los seis pacientes con seguimiento mayor de dos años se evaluó la recurrencia luego del tratamiento quirúrgico.

## Resultados

Las localizaciones de las siete lesiones analizadas fueron las siguientes: falange del hallux (dos casos), peroné proximal (un caso), calcáneo (un caso), falange del quinto dedo (un caso) y metatarsiano (dos casos).

La presentación clínica más frecuente fue la de una tumoración dolorosa (6 casos) y un paciente manifestó solamente dolor. Ninguno de los pacientes refirió un antecedente traumático en la zona afectada.

El hallazgo radiográfico característico fue una masa calcificada, originada en la cortical del hueso comprometido (Fig. 1). El hueso subyacente a la zona de contacto no resultó afectado y no se observó continuidad entre la medular de la lesión y la medular del hueso. Esta última característica se reflejó con mayor certeza en la tomografía computarizada.



**Figura 1.** Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra que afecta a los metatarsianos centrales. Radiografía prequirúrgica.

Dos casos mostraron características atípicas: el primero, cuya lesión involucraba la segunda falange del hallux, tenía una imagen similar a una exostosis subungular; y el segundo, que comprometía la tuberosidad posterior del calcáneo, impresionaba una calcificación inespecífica.

En cinco casos el diagnóstico se realizó por punción-biopsia ósea, mientras que en los dos restantes se efectuó una biopsia quirúrgica (uno de ellos se trató en otra institución).

En cinco pacientes se realizó la resección quirúrgica con márgenes apropiados (Figs. 2 y 3). En el caso que afectó a ambas falanges del hallux, en la primera evaluación se indicó el tratamiento quirúrgico. La paciente retornó a la consulta 6 años después, observándose entonces un compromiso severo de las partes blandas que obligó a la amputación del hallux a nivel de la articulación metatarsofalángica, ya que debido a la extensión local de la lesión resultó imposible conservar el dedo resecaando con márgenes adecuados. El paciente restante, que había sido intervenido quirúrgicamente en otra institución y fue derivado para evaluación y tratamiento de la recidiva de la lesión, fue sometido a una ampliación de los márgenes.

## Análisis macroscópico

El tamaño de la lesión osciló entre 0,8 y 6 cm y su aspecto macroscópico resultó similar al osteocondroma: tumoración ósea recubierta por una capa condroide (Fig. 4). En el caso que afectó a ambas falanges del hallux se observó una invasión local importante con zonas de necrosis y ulceración en las partes blandas.



**Figura 2.** Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra que afecta a los metatarsianos centrales. Radiografía posquirúrgica.

### **Análisis microscópico**

Se observaron tres componentes celulares en diferentes proporciones: cartilaginosa, ósea y fusocelular. El cartílago se dispuso habitualmente en forma de cubierta y menos a menudo en forma de lóbulos separados. Poseía alta celularidad, contenía condrocitos de gran diámetro y presentaba áreas de osificación endocondral. Se observaron núcleos dobles y bizarria celular, pero nunca atipia citológica franca. Las células fusiformes se dispusieron laxamente entre las trabéculas óseas sin atipias celulares. Se observaron mitosis típicas. El componente óseo de la lesión era organizado y mostraba trabéculas separadas por una estroma delgada de tejido fibroso compuesto por células fusiformes. Los osteoblastos y osteoclastos eran de características típicas.

A 41 meses de seguimiento promedio (rango: 5-136), sólo un paciente (tratado originalmente en otra institución) mostró recidiva de la lesión. En la última evaluación no se evidenció una nueva recidiva.

### **Discusión**

La proliferación osteocondromatosa parostal bizarra es una lesión poco frecuente. A pesar de tener predilección por los huesos de las manos y los pies, puede afectar también a los huesos largos.<sup>2</sup> Posee la característica singular de mostrar bizarria celular y una tendencia acentuada a la recurrencia.<sup>9,11</sup> Se presenta con similar frecuencia en ambos sexos, con mayor prevalencia en la tercera y cuarta décadas de la vida.

Los diagnósticos diferenciales que plantea esta lesión incluyen: osteocondroma, exostosis subungular, osteosarcoma parostal, miositis osificante y periostitis reactiva

florida. El osteocondroma, que es el tumor benigno más frecuente, excepcionalmente se presenta en esta localización. En la serie de Dhalin,<sup>3</sup> sólo 14 de 516 osteocondromas afectaban a las manos o a los pies. La POPB muestra una frecuencia relativa más alta que el osteocondroma en esta localización. Radiográficamente difiere de la POPB en que presenta ensanchamiento de la cortical a nivel metafisario y posee continuidad de la medular de la lesión con la medular del hueso afectado. Esta última característica se evidencia con claridad en la tomografía computarizada. Desde el punto de vista histológico el cartílago del osteocondroma posee una disposición ordenada de sus condrocitos, en forma muy similar a la del cartílago de crecimiento. Finalmente este último se calcifica y sufre una osificación endocondral que da lugar al componente óseo del tumor y determina su crecimiento.

La exostosis subungular suele localizarse en la falange distal del hallux y puede mostrar un aspecto radiográfico similar. La microscopia no evidencia el material condroide característico de la POPB.

El osteosarcoma parostal resulta muy poco frecuente en las manos y los pies. En la radiografía la POPB puede mostrar un aspecto semejante, sobre todo cuando afecta a los huesos largos. Histológicamente, la celularidad apreciable y la proliferación de tejido fibroso pueden llevar en casos de POPB, a un diagnóstico erróneo de osteosarcoma. A pesar de ello, la POPB no muestra atipias celulares y el tejido óseo está bien organizado. El osteosarcoma parostal presenta trabéculas óseas tumorales bien diferenciadas, separadas por una proliferación de tipo fibrosarcomatoso de bajo a mediano grado de malignidad. Además, puede mostrar una cubierta de tejido condroide del tipo del condrosarcoma bien diferenciado.

La miositis osificante suele relacionarse con un antecedente de trauma, mientras que esta asociación no ha sido



**Figura 3.** Lesión localizada en el peroné proximal. Imagen intraoperatoria.



**Figura 4.** Aspecto macroscópico de la pieza resecada.

claramente definida en la POPB. En las radiografías se la ve separada del hueso y se asocia con neoformación ósea reactiva perióstica. En el estudio histológico se caracteriza por una maduración ósea periférica, un centro constituido por trabéculas inmaduras y una estroma muy vascularizada. A su vez, pueden observarse fibras musculares esqueléticas incluidas en dicha formación.

La periostitis reactiva florida es casi siempre muy sintomática y puede tener un aspecto radiográfico similar. Histológicamente carece de proliferación condroide de tipo bizarro. Tiene una baja tasa de recurrencia en comparación con la POPB.

En este contexto, y ante los distintos diagnósticos diferenciales, la sospecha clínica y la indicación de una punción-biopsia resultan de gran importancia, ya que además de establecer el diagnóstico, condicionan el tipo de tratamiento y el pronóstico de la lesión.

La asociación de este tumor con el antecedente de trauma se sugirió en varios estudios.<sup>2,4,6,10</sup> En la serie más larga publicada, Meneses y cols.<sup>9</sup> observaron este hallazgo en el 30% de los pacientes, con un rango de 2 meses a 3 años antes de su manifestación clínica. En ninguno de los pacientes evaluados en este trabajo había antecedentes de trauma. La maduración primaria de cartilago a hueso, observada histológicamente, podría fundamentar el carácter reactivo de esta lesión, vinculándola así con la osificación heterotópica.<sup>9</sup> Sin embargo, esta asociación aún no resulta claramente definida, ya que la alta tasa de recurrencia y a veces, de múltiples recurrencias, hace pensar en un origen neoplásico. Algunos autores<sup>3</sup> han postulado que diversas lesiones,

como la POPB, la periostitis reactiva florida, la exostosis subungular y el seudotumor óseo-fibroso de los dedos representan formas variadas de osificación heterotópica.

La POPB posee una tendencia importante a la recidiva local,<sup>11</sup> que ocurre por lo general en los primeros dos años de la resección quirúrgica. En la serie más extensa publicada,<sup>9</sup> se observó una tasa de recurrencia del 55%. Este valor puede ser cuestionable, ya que sólo 5 de los 65 casos fueron tratados en forma primaria en la Clínica Mayo. En esta serie, sólo una lesión mostró recidiva, pero fue tratada inicialmente en otra institución. Otros trabajos muestran tasas elevadas de recidiva, aunque resultan menores que las publicadas por Meneses.<sup>2,10</sup> A pesar del comportamiento local agresivo, no se han informado metástasis en la bibliografía. Como consecuencia de ello, la escisión con márgenes amplios surge como el procedimiento quirúrgico más adecuado. Sin embargo, debido al compromiso de las partes blandas fue necesario realizar en un paciente la amputación metatarsofalángica del hallux para respetar dichos márgenes. Este fuerte compromiso de las partes blandas no se observó antes, por lo que probablemente se trate de una situación poco común.

Como conclusión, la proliferación osteocondromatosa parostal bizarra es una lesión seudotumoral poco frecuente, que posee la característica singular de mostrar atipias histológicas y una marcada tendencia a la recidiva. Plantea diversos diagnósticos diferenciales y por ello el diagnóstico histopatológico correcto y la resección con márgenes amplios resultan de gran importancia, ya que afectan directamente al pronóstico de la lesión.

## Referencias bibliográficas

1. Berté ER, Glatstein T. Proliferación osteocondromatosa bizarra en el pie. A propósito de un caso y revisión bibliográfica. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol*;67(4):260-262;2002.
2. Campanacci DA, Guarracino R, Franchi A, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion). Description of six cases and a review of the literature. *Chir Organi Mov*;84(1):65-71;1999.
3. Dahlin DC. *Bone tumors: general aspects and data on 6221 cases*. 3ª ed. Springfield: Charles C. Thomas; 1978.
4. Davies CWT. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation in the hand. A case report. *J Bone Joint Surg Am*; 67(4):648-650;1985.
5. De Maeseneer M, Jaovisidha S, Lenchik L, et al. Myositis ossificans of the foot. *J Foot Ankle Surg*;36(4):290-293;1997.
6. García-Álvarez F, Laclériga AF, Bueno AL, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation. Difficulty in diagnosis. *Chir Organi Mov*;84(2):179-182;1999.
7. Gilmore A, Khoury J, Karim FW, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (BPOP): an unusual foot mass in a child. *Foot Ankle Int*;21(5):404-407;2000.
8. Hartly JA, Kelly P, Niall D, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of the sesamoid: a case report. *Foot Ankle Int*;21(5):408-412;2000.
9. Meneses MF, Unni KK, Swee RG. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol*; 17(7):691-697;1993.
10. Michelsen H, Abramovici L, Steiner G, et al. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) in the hand. *J Hand Surgery (Am)*;29(3):520-525;2004.
11. Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hands and feet. *Am J Surg Pathol*;7(3):245-250;1983.
12. Santini Araujo E, Olvi L, Bezzetti M y col. Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (lesión de Nora). *Cir Pierna Tobillo Pie*;1(2):67-72;1997.
13. Tannenbaum DA, Biermann JS. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone. *Orthopedics*;20(12):1186-1188;1997.