

Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra como simulador de osteosarcoma parostal



Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation mimicking parosteal osteosarcoma

Estimada Editora:

La proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (POPB) o enfermedad de Nora, llamada así en honor al patólogo que la describió por primera vez en 1983, se trata de una tumoración ósea benigna muy infrecuente. Consiste en el crecimiento exofítico del tejido óseo, cartilaginoso y fibroso a partir del periostio¹.

Los lugares más comunes de aparición son los huesos de las manos y los pies (75%), siendo rara la localización en los huesos largos y el cráneo^{2,3}. Ocurre frecuentemente entre la tercera y la cuarta década de la vida, sin predilección de sexos². Presenta características de benignidad, aunque por su crecimiento rápido, alta tasa de recidiva local y, en algunas ocasiones, hallazgos por imagen atípicos, puede confundirse con lesiones malignas como el osteosarcoma parostal.

Presentamos una breve revisión de las características de la POPB, junto con dos casos diagnosticados en nuestro hospital, uno de ellos con manifestación típica y otro, atípica.

El primer caso se trató de un varón de 35 años con una tumoración en la cara volar de la muñeca derecha, presente desde hacía 2 años, pero que había crecido en los últimos meses. El paciente refería dolor en la muñeca e historia de traumatismo. La radiografía simple mostró una calcificación adyacente al extremo distal del cúbito, sin clara dependencia ósea (no mostrada); mientras que la tomografía computada (TC) corroboró la presencia de una lesión de localización metafisodiafisaria, que evidenciaba continuidad con la cortical ósea cubital posterior, sin afectación medular evidente. La lesión tenía márgenes bien definidos y matriz osteoide (fig. 1). La resonancia magnética (RM) constató la ausencia de afectación de la medular ósea (fig. 2) y el resultado de la biopsia confirmó la POPB.

El segundo caso fue otro varón de 23 años con una tumoración dolorosa en el hueso poplíteo, que había crecido en el último mes. El paciente no tenía antecedente traumático ni fiebre o síndrome constitucional. A la palpación la tumoración era firme y no móvil. La radiografía simple mostró una lesión de localización metafisodiafisaria, dependiente de la cortical femoral y de dudosa continuidad con la medular, con morfología irregular y matriz osteoide (fig. 3). En la TC se confirmaron los hallazgos (fig. 4a) y, además, se detectó un área de posible afectación de la medular periférica (fig. 4b). Se completó el estudio con RM y gammagrafía ósea (no mostradas) y, ante la sospecha de malignidad, se realizó una biopsia con resultado de POPB.

La POPB es un tumor benigno poco frecuente, localmente agresivo y de etiología desconocida. La teoría más aceptada sugiere que se trata de una fase intermedia dentro del proceso reactivo continuo entre la periostitis florida y la

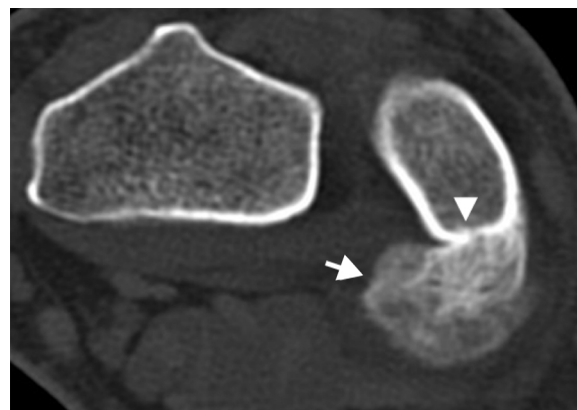


Figura 1 Tomografía computada de muñeca en el plano axial con lesión ósea yuxtacortical, bien delimitada (flecha), en continuidad con la cortical ósea cubital (cabeza de flecha).

exóstosis en torreta⁴⁻⁶. Sin embargo, no existen suficientes datos que comprueben con certeza esta hipótesis, ya que las lesiones suelen biopsiarse en la segunda etapa (POPB), alterando el proceso. Debido a que su etiología, historia natural y curso clínico no son bien conocidos, el manejo debe ser llevado a cabo por un comité multidisciplinario⁷.

La lesión tiene una consistencia dura y un crecimiento lento, con o sin dolor dependiendo del efecto de masa que ejerza¹. En más del 50% de los casos, los pacientes refieren historia previa de traumatismo, aunque no es un dato común⁷.

El mayor reto para el radiólogo consiste en diferenciar esta entidad del osteosarcoma parostal, dada su relación con el periostio. Es muy importante también la distinción con otras entidades benignas, como el osteocondroma, el condroma perióstico y la miositis osificante, ya que la POPB requiere una resección amplia y hasta en el 55% de los casos presenta recidiva⁴.

Su localización típica puede ayudar al diagnóstico diferencial, en tanto el osteocondroma y el osteosarcoma

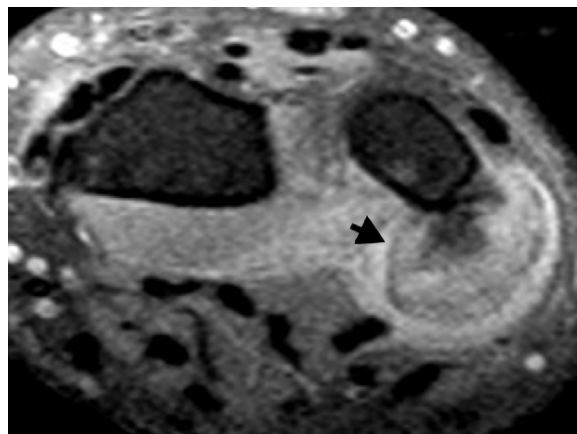


Figura 2 Resonancia magnética de muñeca en plano axial con secuencia potenciada en T2 con saturación espectral de la grasa (Fat Sat) visualiza una lesión compatible con POPB, de bordes bien delimitados, intensidad de señal alta y discretamente heterogénea (flecha), con ausencia de afectación medular.

parostal son extremadamente raros en los huesos pequeños de las manos y los pies (siendo esta la localización más frecuente en la POPB). Al respecto, la miositis osificante suele localizarse de forma adyacente a los huesos largos, con mayor asociación a traumatismo previo y un patrón de osificación centripeto⁷.

En imágenes la POPB se identifica como una masa osificada, bien delimitada y de localización yuxtacortical, con una base amplia de implantación afectando al periostio⁸. El hueso subyacente presenta apariencia normal, sin afectación medular, esclerosis reactiva o periostitis². Existe algún caso descrito en el que la POPB muestra continuidad con la medular ósea, por lo que la ausencia de este hallazgo típico no descarta la enfermedad².

La RM es muy útil para una mejor caracterización. Revela una lesión hipointensa en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensa de forma variable en secuencias potenciadas en T2 y recuperación de inversión en tiempo corto (STIR), mostrando realce homogéneo tras la administración de contraste⁹.

La POPB no requiere realización de biopsia en casos típicos, ya que la imagen y las características clínicas son suficientes para establecer el diagnóstico. Se recomienda un seguimiento de 6 meses⁹. En casos atípicos, es obligatoria la biopsia y el estudio anatomopatológico para establecer el diagnóstico y descartar el osteosarcoma parostal, ya que las manifestaciones raras, como la continuidad con la medular ósea o la afectación de la cortical, deben ser diferenciadas de la patología maligna.

Saludos cordiales,
Los autores



Figura 3 Radiografía simple lateral de la rodilla derecha muestra una lesión calcificada de localización metafisodiafisaria en el fémur distal (flecha).



Figura 4 La tomografía computada de rodilla evidencia (a) en plano sagital una lesión dependiente de la cortical posterior del fémur (flecha) y (b) en plano axial una lesión dependiente de la cortical y esclerosis de la medular periférica, sugestiva de afectación de la misma (cabeza de flecha).

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Conflicto de intereses

Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chaabane S, Chelli-Bouaziz M, Ben-Ghars KH, Abid L, Jaafoura MH, Ladeb MF. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation: Nora's lesion. *Iran J Radiol.* 2011;8:119–25.
2. Rybak LD, Abramovici L, Kenan S, Posner MA, Bonar F, Steiner GC. Cortico-medullary continuity in bizarre parosteal osteochondromatous proliferation mimicking osteochondroma on imaging. *Skeletal Radiol.* 2007;36:829–34.
3. Abramovici L, Steiner GC. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion): a retrospective study of 12 cases, 2 arising in longbones. *Hum Pathol.* 2002;33:1205–10.
4. Yuen M, Friedman L, Orr W, Cockshott WP. Proliferative periosteal processes of phalanges: a unitary hypothesis. *Skeletal Radiol.* 1992;21:301–3.
5. Dhondt E, Oudenhoven L, Khan S, Kroon HM, Hogendoorn PC, Nieborg A, et al. Nora's lesion, a distinct radiological entity. *Skeletal Radiol.* 2006;35:497–502.
6. Dorfman HD, Czerniak B. Bone tumors. St. Louis, MO: Mosby; 1998.
7. Kershen LM, Schucany WG, Gilbert NF. Nora's lesion: bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of the tibia. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2012;25:369–71.
8. Barrera-Ochoa S, Lluch A, Gargallo-Margarit A, Pérez M, Vélez R. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion) of the hand: a report of two atypical cases. *Case Rep Med.* 2012. Epub 2012.
9. Torreggiani WC, Munk PL, Al-Ismail K, O'Connell JX, Nicolaou S, Lee MJ, et al. MR imaging features of bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Eur J Radiol.* 2001;40:224–31.

J. García-Espinosa*, A. Martínez-Martínez y F. Ruiz-Santiago

Unidad de Gestión Clínica de Radiodiagnóstico, Hospital Campus de la Salud, Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jadegarciaespinosa@gmail.com (J. García-Espinosa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2016.11.004>
0048-7619/

© 2016 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

18F-DOPA PET/TC para el diagnóstico del hiperinsulinismo congénito



18F-DOPA PET/CT for the diagnosis of congenital hyperinsulinism

Estimada Editora:

El hiperinsulinismo congénito (HIC) es una enfermedad poco frecuente, de causa genética, que produce hipoglucemia debido a la secreción excesiva y/o desordenada de insulina. De no ser detectada tempranamente produce un severo daño neurológico con un impacto importante en el desarrollo del niño. Se han descrito mutaciones en nueve genes como causa de HIC, aunque histológicamente se describen tres tipos mayores de esta entidad (difuso [50%], focal [40%] y atípico [10%]), cuyo manejo difiere drásticamente¹. Los pacientes con enfermedad focal requieren una pancreatectomía parcial que remueva la zona de la lesión para proveer una cura completa sin las comorbilidades de la pancreatectomía total. Esta intervención queda restringida para la enfermedad difusa sin respuesta al tratamiento médico, cuya morbilidad es la diabetes mellitus iatrogénica y la insuficiencia pancreática exócrina².

En Finlandia la incidencia del HIC se calcula en 1 por cada 50 000 recién nacidos en población general, cifra que aumenta hasta 1 por cada 2500 recién nacidos en cohortes con consanguinidad, como las estudiadas en Arabia³. Hasta la fecha, en Argentina no existen estadísticas ni publicaciones sobre el diagnóstico con 3,4-dihidroxi-6- 18 F-fluoro-L-fenilalanina (18F-DOPA) por tomografía computada por emisión de positrones (PET/TC) de esta enfermedad.

La 18F-DOPA es un radiotrazador análogo de la L-DOPA, que ingresa a las células a través del sistema transportador de aminoácidos, para posteriormente ser transformada en dopamina por la acción de la L-DOPA decarboxilasa. Se ha demostrado que las células neuroendocrinas y las células B de los islotes pancreáticos expresan la enzima decarboxilasa, por lo que el radiotrazador es captado, decarboxilado y almacenado en el citoplasma para ser excretado mediante gránulos por las células exócrinas y endócrinas del páncreas⁴. Por ello, el HIC puede ser diagnosticado mediante el estudio de 18F-DOPA PET/TC.

No obstante, la posibilidad de falsas interpretaciones debe ser considerada por múltiples factores. Entre ellos, la subestimación de la captación de lesiones de menor tamaño que la resolución espacial del equipo, las imágenes no corregidas por el efecto del volumen parcial, la lesión focal amplia que puede confundirse con la variante difusa, la lesión localizada junto al órgano que capta fisiológicamente 18F-DOPA (como la vía biliar y el sistema urinario) y la