

Exótosis subungueal: un verdadero osteocondroma

Subungual exostosis: a true osteochondroma

Salazar Graván, Susana

Licenciada en Medicina. Facultativo Especialista en Área en Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital de Baza. Granada.

Romero Ortiz, Ana Isabel

Doctora en Medicina. Facultativo Especialista en Área en Anatomía Patológica.
Hospital de Baza. Granada.

susanasagr@gmail.com

Resumen

La deformidad de la uña de los dedos del pie puede ser debida a lesiones óseas subyacentes. En este caso presentamos una lesión ósea subungueal y detallamos su diagnóstico diferencial en una mujer de 15 años cuya uña del tercer dedo del pie izquierdo se muestra sobreelevada y desplazada medialmente por una tumoración infrayacente. Se palpa un nódulo de consistencia dura adherido a la piel, de un centímetro de diámetro, de crecimiento lento en el último año. No refiere dolor. Radiográficamente se presenta como lesión exofítica redondeada y pediculada al extremo de la falange distal similar a un osteocondroma (OC). La anatomía patológica lo confirma.

Entre las lesiones óseas benignas el OC es la más frecuente. Postulamos razones clínicas, radiológicas y anatomopatológicas para diferenciarlo de la exótosis subungueal clásica, de la periostitis reactiva, de la exótosis de Turret, del pseudotumor fibroso cortical y de la proliferación osteocondromatosa bizarra parostal. Su degeneración maligna no se debe subestimar. El OC subungueal es infrecuente y puede pasar desapercibido largo tiempo o incluso ser derivado a dermatología por sospecha de paroniquia. Su tratamiento es sencillo, pero precisamos la participación del patólogo para su correcto diagnóstico.

Palabras clave: osteocondroma, pie, exótosis subungueal, diagnóstico diferencial.

Abstract

Ungual deformity in toes may be due to underlying bony lesions. In this case we present a subungual bone lesion, giving detail to differential diagnosis, in a 15 years old woman whose third toe nail is pushed up and laterally displaced by a deep tumor. A hard-attached to skin one centimeter diameter slowly growing last year nodule is palpable. No pain is referred. X-ray show an exophytic, rounded, osteochondroma (OC)-like lesion pediculated to falanx tip. Histology confirms diagnosis.

OC is the most common skeletal neoplasm of all benign bone tumors. We postulate clinical, radiological and histological findings to differentiate OC from classical subungual exostosis, reactive periostitis, Turret's exostosis and bizarre parosteal osteochondromatous proliferation. Malignant transformation can't be underestimated. Subungual OC frequency is low, may be long time misdiagnosed and derived to dermatologist suspecting paronychia. Easy to treat, we need pathologist's participation for a correct diagnosis.

Key words: osteochondroma, foot, subungual exostosis, differential diagnosis.

Introducción

Clásicamente la exóstosis subungueal (ES) o lesión de Dupuytren, se considera un tipo de osteocondroma (OC)¹. Produce deformidad cutánea y ungueal de rápido crecimiento, no doloroso, frecuentemente tras un traumatismo. Puede ser confundida inicialmente con una enfermedad de la uña (paroniquia u onicolisis) permitiendo el crecimiento de la lesión subyacente².

Presentamos el caso de una lesión ósea subungueal y su diagnóstico diferencial. Nuestro objetivo es conocer las características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas de esta lesión, justificar el diagnóstico de OC y valorar las diferencias con la ES. Se incluyen otras entidades benignas con las que no debemos confundirla como la periostitis reactiva, la exóstosis de Turret, el pseudotumor fibroso cortical y la proliferación osteocondromatosa bizarra parostotal (BPOP). Queremos recordar la importancia en el seguimiento dado que es posible su recidiva y su transformación maligna³.

Material y métodos:

Una mujer de 15 años consulta por deformidad del extremo distal del tercer dedo del pie izquierdo. Se aprecia una tumoración redondeada de un centímetro de diámetro, subungueal lateral, que desplaza la uña medialmente, deformándola, y da origen a una piel adelgazada con zona central hiperqueratósica. La piel está adherida a la profundidad en este punto. La consistencia a la palpación es dura (Fig. 1). Refiere un año de evolución y ritmo de crecimiento lento. No recuerda antecedente traumático asociado, ni practica deportes que impliquen daño zonal. Tampoco ha presentado complicación séptica ungueal. El dedo se muestra normoalineado, sin deformidad en maza. En este tiempo no ha presentado dolor aunque recientemente comienza a molestar el roce con el calzado.

Se realiza estudio radiológico donde apreciamos una lesión exofítica, de contorno redondeado y pediculada a la cara lateral de la punta de la falange distal del dedo (Figs. 2 y 3). El diagnóstico de presunción sugiere OC. Se indica su exéresis. La paciente se intervino bajo anestesia local. La uña y la piel suprayacente a la lesión fueron retiradas en bloque dejando al descubierto una prominencia blanquecina



Figura 1: Deformidad cutánea y ungueal secundaria a osteocondroma asentado en la falange distal del tercer dedo.



Figura 2: Aspecto radiológico del osteocondroma. Se aprecia zona anular correspondiente al pedículo de unión con el hueso originario.



Figura 3: La radiografía permite identificar la lesión ósea que condiciona la deformación de los tejidos suprayacentes.

brillante de un centímetro (cm) de diámetro, de superficie lisa y redondeada, totalmente independiente del resto de los tejidos circundantes salvo por su base de implantación en la falange distal, pediculada, con la que guarda la continuidad cortico-medular típica de estas lesiones (Fig. 4). Realizamos resección en bloque de la pieza con toda su envoltura cartilaginosa y su base originaria. El análisis histopatológico la describe como OC, con características de hueso maduro y cubierta cartilaginosa (Figs. 5 y 6). La herida cicatrizó por aproximación cutánea respetando la matriz ungueal. Tras la cirugía la uña ha vuelto a crecer con presencia de algunas estrías y no se han registrado recidivas tras 6 meses de seguimiento.



Figura 4: Abordaje dorsal sobre la lesión. Tras retirar piel y uña aparece una lesión blanquecina y redondeada.



Figura 5: Visión microscópica, permite diferenciar las capas que componen el osteocondroma. Hematoxilina-eosina 20x.

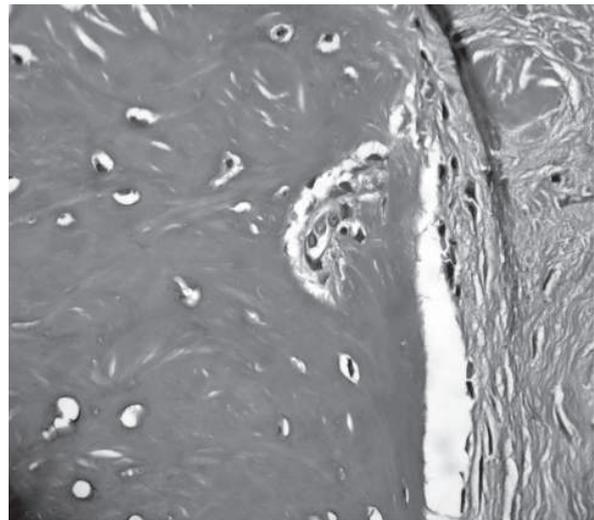


Figura 6: Detalle del tejido óseo maduro típico del osteocondroma. Hematoxilina-eosina 60x.

Discusión:

Este caso nos recuerda que las ES son verdaderos OC, dado que aquellas son consideradas una variante de éstos¹. ¿Debemos distinguir entonces la exóstosis subungueal del osteocondroma subungueal? Hay autores que así lo hacen al encontrar criterios clínicos, morfológicos, radiológicos, anatomopatológicos y genéticos distintivos entre ambas entidades^{4,5,6,7,8}.

La ES es ligeramente más frecuente en el sexo femenino, y sus características son prácticamente idénticas a las de un OC pequeño. El OC es una tumoración exofítica originada en el periostio y caracterizada por la osificación endcondral progresiva de un capuchón cartilaginoso. Se considera clásicamente que los OC son una malformación del desarrollo óseo¹. Actualmente, otros autores, gracias a estudios genéticos de las piezas, mantienen que son auténticas neoplasias por la presencia de translocaciones cromosómicas 8q24.1 (gen EXT1) y 11p11-12 (gen EXT 2), tanto en OC esporádicos como en los hereditarios⁹. En concreto para ES existe una translocación genética patognomónica t(X;6)(q22;q13-14). La disregulación del IRS4 (insulin receptor substrate 4), también detectada en la ES, parece ser patogénicamente esencial para su crecimiento^{10,11}. En nuestro caso no se ha realizado estudio genético, al ser un recurso cuyo resultado no modifica el tratamiento.

El 3% de las neoplasias óseas asientan en pie y tobillo y suelen dar síntomas precozmente dada la superficialidad anatómica¹². No es habitual encon-

trar un OC en el pie. Generalmente aparece cerca de las fisis, en el 90% de los casos como lesión única en el primer dedo. Ocasionalmente se ubica bajo la uña^{1,12}. En cuadros de osteocondromatosis múltiple (herencia autosómica dominante) su presencia en el pie es más frecuente⁷. Por localización, el OC que crece bajo la uña se denomina ES. Nosotros optamos por catalogar nuestro caso de verdadero OC, pese a estar bajo la uña y no tan cerca de la fisis, por su aspecto macroscópico y radiológico, por su desarrollo lento, por la ausencia de factor desencadenante y por los resultados histológicos.

La forma redondeada, blanca y brillante de la pieza y sobre todo, la existencia de un claro puente de transición córticomédular entre la lesión y la falange, apreciable durante la cirugía, sugieren OC. Las ES suelen tener color rosado y carecen de detalles macroscópicos tan perfilados. Más bien aparecen como lesiones adheridas al ápex de la falange. Radiológicamente la ES es más espiculada y su base originaria está menos definida frente al OC. No hay claras diferencias respecto al tamaño, pues ambas lesiones suelen rondar el centímetro de diámetro⁶.

El OC suele presentar un lento desarrollo, siendo asintomático salvo cuando por su tamaño irrita estructuras vecinas. Su ritmo de crecimiento es paralelo al del paciente, experimentando una fase de aceleración durante la adolescencia. Es en este período de la vida cuando la mayoría son identificados. El tamaño se estabiliza cuando se alcanza la madurez esquelética. Se han descrito casos de regresión espontánea¹. Nuestra paciente comenzó a notar la deformidad creciente del dedo en el último año. No había tenido síntomas previos, ni traumatismo o infección de la uña. Desde el punto de vista clínico, la ES se relaciona con traumatismos, siendo considerada en ocasiones una lesión reactiva de crecimiento rápido y no doloroso^{2,7,13}. Algunos autores diferencian ES de OC por su velocidad de crecimiento, argumentando que la ES se desarrolla más rápidamente⁶.

Por otra parte microscópicamente nuestro caso muestra un patrón óseo maduro envuelto por una fina capa de cartílago. La ES muestra una activa proliferación osteoblástica que carece de la apariencia madura propia del OC⁷.

Independientemente del nombre de la lesión, el tratamiento debe incluir para ambas lesiones la resección completa de la tumoración incluyendo la cubierta cartilaginosa y la base de implantación en la falange. Basar y Dacambra sugieren el abordaje

en boca de pez sobre el pulpejo para lesiones pequeñas, cuando la exóstosis aún no ha protruído en exceso. Cuando su exuberancia implica la uña y la piel, debe realizarse resección dorsal de éstas sobre la exóstosis, respetando la matriz ungueal. Nosotros realizamos este abordaje dorsal, retirando en bloque la piel y la uña, dado que la piel estaba adherida a la tumoración y se había afinado hasta el extremo, a punto de ser perforada.

La recidiva del OC ocurre en el 2%. En esos casos la reexcisión es curativa¹⁴. En muy raras ocasiones estas lesiones pueden mostrar características radiológicas sugerentes de degeneración maligna de su cubierta capsular o un crecimiento rápido reciente sospechoso¹². Se mantiene que menos del 1% de los OC solitarios malignizan (hasta 8% en la exóstosis hereditaria múltiple) y cuando esto ocurre es generalmente en forma de condrosarcoma¹⁵. Se suele presentar como una masa de tejido blando de mineralización parcheada. La cubierta cartilaginosa se engruesa (hasta más de 2 cm) y se lobula dando origen a formaciones quísticas que tipifican al condrosarcoma secundario. Microscópicamente se pierde la disposición en columna de los condrocitos que vemos en el OC. El diagnóstico lo define la presencia de nódulos de cartílago separados de la masa principal, intercaladas en tejido blando⁷.

En el diagnóstico diferencial debemos saber identificar otras patologías benignas que asientan en los dedos del pie y pueden causar confusión. Una lesión menos conocida, la proliferación osteocondromatosa bizarra parostal (BPOP) se asemeja macroscópicamente al OC. La BPOP, o lesión de Nora, aparece como una masa redondeada, de crecimiento rápido y claramente postraumática que puede ser recidivante en muy corto tiempo (3 meses) si no se extirpa en su totalidad¹⁴. Normalmente asienta en la superficie de los pequeños huesos de la mano, y de los pies aunque puede asentar en cualquier hueso del organismo. Radiográficamente es una masa densamente mineralizada, unida a la superficie ósea pero no en continuidad con la cavidad medular. Microscópicamente muestra un patrón de calcificación azul oscuro (blue bone) que lo distingue del OC⁷. Considerada como una lesión reparativa de un hematoma perióstico, la translocación t(1;17)(q32;q21) sugiere que realmente se trata de un proceso neoplásico¹⁶.

El condroma de superficie es un tumor cartilaginoso que debemos distinguir del OC. Emanado del periostio de los huesos pequeños de manos y pies. Típicamente erosionan por presión la superficie cor-

tical. Se diferencia histológicamente con claridad del resto de las lesiones por el tipo celular que lo compone (condrocitos)^{7,16}.

La exóstosis de Turret es una proliferación ósea parostal cupuliforme que aparece en el dorso de las falanges. Al igual que la periostitis reactiva del pulpejo, son lesiones reparativas, no tumorales que debemos tener en cuenta para llegar a un correcto diagnóstico¹⁶. Ambas lesiones se asocian a traumatismos y pueden ser dolorosas en su desarrollo. Radiológicamente son diferentes: la primera es una sobre-elevación cortical dorsal aplanada, generalmente en la falange distal de los dedos del pie, y la segunda aparece como múltiples espículas milimétricas que coronan el pulpejo de la falange. Las dos entidades pueden desaparecer espontáneamente y no suelen precisar actitud quirúrgica^{5,16}.

El pseudotumor fibroso calcificado del dedo aparece como tumoración inicialmente blanda que gana en dureza conforme se calcifica. Se incluye en el espectro de la miositis osificante y radiológicamente en su fase madura puede malinterpretarse como OC¹⁷.

Conclusiones:

El conocimiento de las características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas de las lesiones óseas de los dedos del pie permiten apurar el diagnóstico y su correcta clasificación. Este somero repaso en el diagnóstico diferencial nos recuerda que es muy importante la exéresis de estas lesiones en cuanto se detectan, el análisis histopatológico de las piezas y el posterior seguimiento de los pacientes a fin de detectar recidivas. La llamada exóstosis subungueal es un verdadero osteocondroma y debe ser considerada y tratada como tal. La nomenclatura depende de la forma de presentación, de su morfología, radiología y aspecto microscópico. El rendimiento del estudio genético está debatido, dado que no cambia el manejo de esta patología, quedando sólo para ámbitos de investigación muy concretos.

Nivel de Evidencia IV

Bibliografía

1. Carnesale PG. Tumores óseos benignos. En: Canale ST (ed): Campbell Cirugía Ortopédica 10 ed. Madrid: Elsevier. 2004, 793-826.
2. Morais P. Aust Fam Physician. 2013 Apr;42(4):213-5
3. Herget GW, Kontny U, Sauregg U et al. Osteochondroma and multiple osteochondromas: recommendations on the diagnostic and follow-up with special consideration to the occurrence of secondary chondrosarcoma. Radiologe. 2013 Dec;54(12):1125-36.
4. Unlu S, Demirkale I, Kalkan T et al. Large subungual exostosis of the great toe: a case report. J Am Podiatr Med Assoc. 2010 Jul-Aug;100(4):296-8.
5. Grisafi PJ1, Lombardi CM, Sciarrino AL et al. Three select subungual pathologies: subungual exostosis, subungual osteochondroma, and subungual hematoma. Clin Podiatr Med Surg. 1989 Apr;6(2):355-64.
6. Lee SK, Jung MS, Lee YH et al. Two distinctive subungual pathologies: subungual exostosis and subungual osteochondroma. Foot Ankle Int. 2007 May;28(5):595-601.
7. Unni KK, Inwards CY, Bridge JA et al. En: Squazzo A (ed). Tumors of the bones and joints. AFIP atlas of Tumor Pathology Series 4. Washington: ARP press; 2005, 37-118.
8. Tuzuner T, Kavak A, Parlak AH et al. Subungual osteochondroma: a diagnostic dilemma. J Am Podiatr Med Assoc. 2006 Mar-Apr;96(2):154-7.
9. Bridge JA, Nelson M, Orndal C et al. Clonal karyotypic abnormalities of the hereditary multiple exostoses chromosomal loci 8q24.1 (EXT1) and 11p11-12 (EXT2) in patients with sporadic and hereditary osteochondromas. Cancer 1998;82:1657-63.
10. Hoxhaj G, Dissanayake K, MacKintosh C. Effects of IRS4 levels on PI 3-kinase signalling. PLoS One. 2013 Sep 10;8(9):e73327.
11. Mertens F, Möller E, Mandahl N, et al. The t(X;6) in subungual exostosis results in transcriptional deregulation of the gene for insulin receptor substrate 4. Int J Cancer. 2011 Jan 15;128(2):487-91.
12. Bos GD, Esther RJ, Woll TS. Foot tumors: Diagnosis and treatment. J Am Acad Orthop Surg 2002;10:259-270.
13. Zambrano E, Nose V, Perez-Atayde AR et al. Distinct chromosomal rearrangements in subungual (Dupuytren) exostosis and bizarre parosteal osteochondromatosis (Nora lesion). Am J Surg Pathol. 2004 aug;28(8):1033-9.
14. Chin KR, Kharrazi FD, Miller BS et al. Osteochondromas of the distal aspect of the tibia or fibula. Natural history and treatment. J Bone Joint Surg Am 2000;82:1269-78.
15. Kivioja A, Ervasti H, Kinnunen J et al. Chondrosarcoma in a family with multiple hereditary exostoses. J Bone Surg Br 2000;82:261-6.
16. Prodinge PM, Pilge H, Prantl F et al. A 16-year-old boy with a recurrent mass of the first toe. Clin Orthop Relat res 2011; 469:1216-1221.
17. Javdan M, Tahririan MA. Fibro-osseous pseudo-tumor of the digit. Adv Biomed Res. 2012;1:31