

Enfermedad de Nora, una entidad clínica infrecuente.

Autores: Alejandro Martínez Aragón, Javier Berrocal Agüera, Cristina Martínez Martín ,Teresa García Chóliz, Luis Antonio Coll Mesa

Objetivos

Presentar un caso de osteocondromatosis parostal florida o Enfermedad de Nora, exponer el manejo realizado y revisar la bibliografía actual.

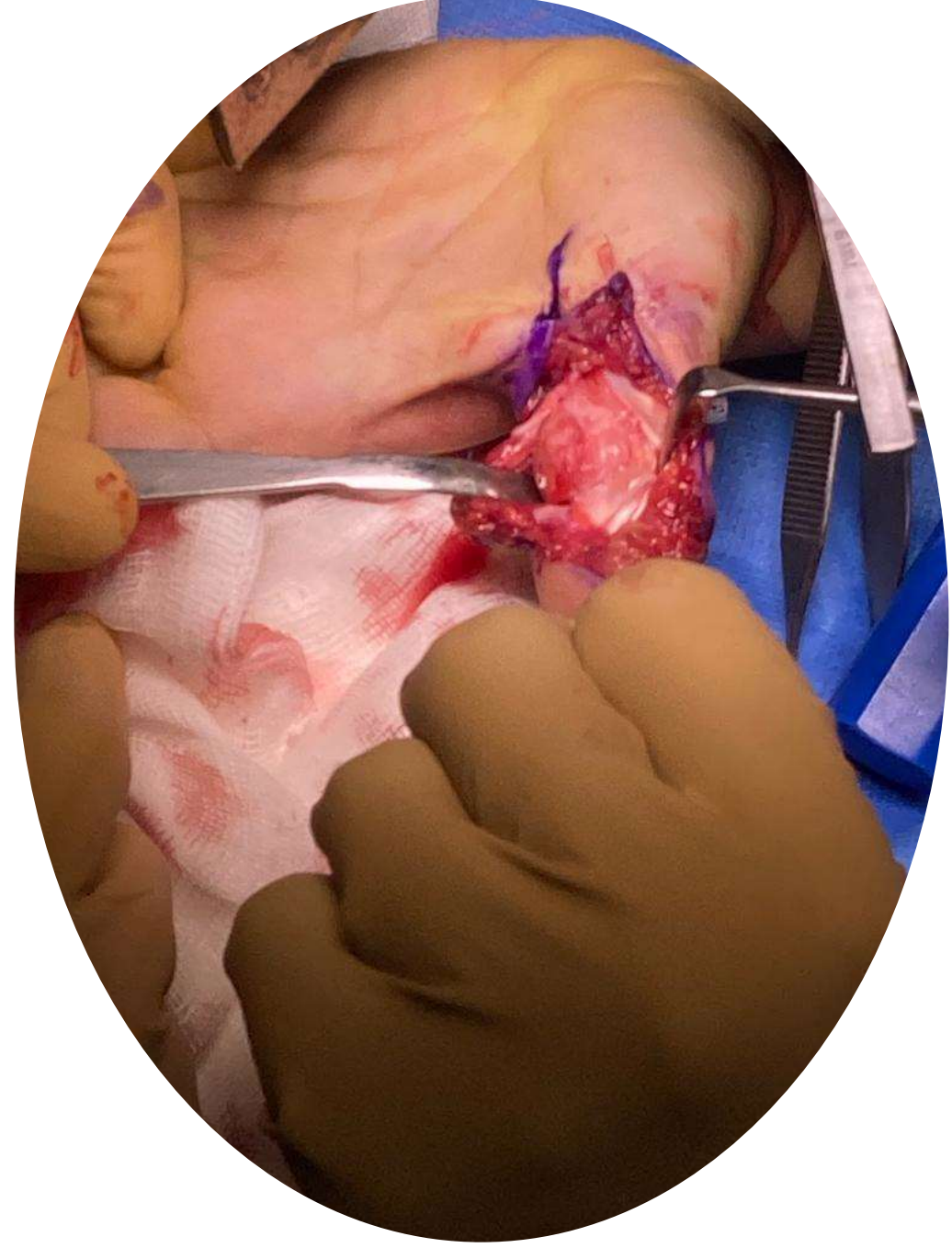
Material y Métodos

Paciente de 27 años que acude a consulta con **tumefacción e impotencia funcional en primer dedo de la mano izquierda** a nivel de falange proximal. Estudio y revisión del caso clínico.

Resultados

En la radiografía observamos reacción perióstica agresiva y afectación parcial de la cortical. Para descartar patología maligna se amplió el estudio según protocolo tumoral. La **RMN mostró una lesión isointensa en T1, con realce tras la administración de contraste IV**, sugerente de proliferación osteocondromatosa parostal atípica sin poder descartar Osteosarcoma. Se presentó en comité de tumores y se realizó una **biopsia, no concluyente**.

En el quirófano se observó **proliferación ósea semicircunferencial con desplazamiento de paquetes vasculo-nerviosos y adherencia al tendón flexor largo del pulgar**. Se resecó bajo control con escopía. Anatomía patológica confirmó hallazgos compatibles con Periostitis/Osteocondromatosis reactiva florida descartando el Osteosarcoma Periosteal.



En la Enfermedad de Nora encontramos proliferación **exuberante de tejido cartilaginoso, atipias nucleares en los condrocitos** y formación de tejido óseo maduro e inmaduro en una arquitectura parostal.

Predominantemente **se localiza en huesos tubulares cortos (preferentemente, dedos de las manos y pies), y en pacientes entre 2ª/3ª década**. Debido a su **incidencia extremadamente baja**, hasta la fecha los estudios sobre el tema se limitan a informes de casos y algunas series de casos., encontrando alrededor de 300 casos en la literatura, con **una edad media de 34 años**.

Conclusiones

Se han definido patrones radiográficos y microscópicos típicos que caracterizan las lesiones. Mientras que las pruebas de imagen (principalmente RMN) son fundamentales para orientarnos, **la evaluación histológica es obligatoria para obtener el diagnóstico definitivo**.

La única opción terapéutica fiable es **la resección quirúrgica en bloque y se recomiendan márgenes amplios de resección** para minimizar el riesgo de recidiva local, del 37,4%.

Es primordial realizar un **diagnóstico diferencial con patología maligna**, como el osteosarcoma parostal y condrosarcoma, y benigna como la miositis osificante o el osteocondroma.

Debe tenerse en cuenta en el **diagnóstico diferencial de lesiones parostales**, especialmente en las regiones acrales.