

Exostosis en el diagnóstico diferencial de las masas subungueales en niños

M. Oviedo-Gutiérrez¹, S. Barnes-Marañón¹, L. Fernández García¹, D.C. Lara Cárdenas¹,
C. Montalvo Ávalos¹, A. Molnar¹, N. Vega Mata¹, M. González Guerrero², V. Álvarez-Muñoz¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias

Resumen

Introducción: La exostosis ungueal es una lesión benigna rara. Presentamos tres casos de exostosis ungueal en niños, de los que dos plantearon dificultades diagnósticas.

Casos clínicos: 1) Niño de 6 años, con una tumoración subungueal dolorosa en el primer dedo del pie derecho de 15 días de evolución. En la radiografía no se observa afectación ósea. Se procede a su exéresis quirúrgica. Histológicamente se diagnostica de exostosis ungueal. A los 6 meses recidiva, precisando reintervención. 2) Niña de 8 años, que desde hace 1 año presenta una lesión subungueal dolorosa en el segundo dedo del pie izquierdo. En la radiología no se observan alteraciones. Se realiza una exéresis completa de la lesión. La anatomía patológica determina una exostosis ungueal. Actualmente está asintomática. 3) Niña de 7 años de edad, con sobrecrecimiento subungueal del quinto dedo del pie izquierdo, con supuración, de 6 meses de evolución. La apariencia radiológica es de lesión osteocartilaginosa. Se realiza una exéresis ungueal completa. La anatomía patológica confirma una exostosis osteocartilaginosa. A día de hoy no ha presentado complicaciones.

Conclusiones: Ante un niño con una lesión proliferativa en las falanges distales, debemos tener en cuenta el diagnóstico de exostosis ungueal. Aunque la radiografía ayuda a diferenciarla de otras entidades, una placa normal no la excluye. Es importante realizar un tratamiento quirúrgico adecuado para evitar las recidivas y las complicaciones posteriores.

Palabras clave: Exostosis ungueal, tumor glómico, osteoma osteoide, pacientes pediátricos, diagnóstico diferencial.

Fecha de recepción: 20/10/15. Fecha de aceptación: 10/11/15.

Correspondencia: M. Oviedo Gutiérrez. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Avda. de Roma, s/n. 33001 Oviedo. Correo electrónico: moviedogutierrez@gmail.com

Cómo citar este artículo: Oviedo-Gutiérrez M, Barnes-Marañón S, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Montalvo Ávalos C, Molnar A, et al. Exostosis en el diagnóstico diferencial de las masas subungueales en niños. Acta Pediatr Esp. 2016; 74(3-4): e48-e54.

Abstract

Title: Exostosis in the differential diagnosis of subungual tumors in children

Purpose: Subungual exostosis is a rare benign lesion. We report 3 subungual exostosis cases in children, two of which we have diagnostic difficulties.

Case reports: 1) A 6 years male with painful subungual tumor in the first right toe for 15 days. Radiologically without bone involvement. We proceed to surgical resection. Histological diagnosis in subungual exostosis. He suffered a recurrence at 6 months later, requiring a second operation. 2) A 8 years old female with painful subungual injury in second left toe for one year. Radiology was normal. Complete resection was performed. The anatomopathology determined subungual exostosis. Currently asymptomatic. 3) A 7 year old female presented an overgrowth mass with drainage in the fifth left toe for 6 months; with radiographic appearance of osteocartilaginous injury. Complete nail excision was performed. Histopathology confirmed osteocartilaginous exostosis. She had no complications after the procedure.

Conclusions: In children with proliferative lesion in distal phalanges, we must consider the diagnosis of nail exostosis. Although radiography helps differentiate it from other lesions, a normal plate does not excluded. It is important to perform appropriate surgical treatment to prevent recurrence and subsequent complications.

Keywords: Subungual exostoses, glomus tumour, osteoid osteoma, paediatric patients, differential diagnosis.

Introducción

La exostosis ungueal es una tumoración benigna infrecuente. Es más común en la edad pediátrica y suele localizarse en las falanges distales de los pies (80%)¹. Descrita por Dupuytren en 1817 (Dupuytren's exostosis), consiste en una lesión osteocartilaginosa que causa dolor y deformidad ungueal. La clínica y la apariencia radiológica permiten realizar un diagnóstico correcto, aunque existen otras entidades que inducen a error, como el osteoma osteoide o el tumor glómico.

Resulta difícil definir una guía de actuación de esta patología, dado el desconocimiento al respecto, la escasez de estudios, la baja incidencia y la amplia gama de diagnósticos diferenciales. El tratamiento definitivo es quirúrgico, aunque existe cierta controversia en las técnicas empleadas².

Casos clínicos

Se presentan tres casos de exostosis ungueal, con el fin de conocer esta entidad y sus posibles diagnósticos diferenciales. Dos de ellos plantearon dificultades en su enfoque, de los que uno precisó ser reintervenido.

Caso 1

Niño de 6 años, con una tumoración subungueal dolorosa en el primer dedo del pie derecho desde hace 15 días, que dificultaba su actividad diaria. Presentaba una tumoración epitelizada, de 0,5 cm, sin signos de infección, que se extendía hacia el pulpejo. La placa ungueal peritumoral estaba bien adherida, sin deformaciones asociadas (figura 1). Se realizó una radiografía, en la que no se observaba afectación ósea (figura 2).

Diagnosticado de tumor glómico, se procedió a su intervención quirúrgica, consistente en una plastia ungueal, una extirpación de la formación indurada que profundizaba en el lecho y un legrado de la zona afectada (figura 3). Histológicamente la pieza fue informada de exostosis ungueal (figura 4a).

A los 6 meses presentó, junto con una erupción ungueal, una lesión proliferativa en el lecho que le provocaba molestias. En el control radiológico no se observaban lesiones óseas. Se procedió a su reintervención, con una avulsión ungueal completa y un legrado (figura 4b). Actualmente el paciente evoluciona con crecimiento distrófico de la uña y controles radiológicos normales.

Caso 2

Niña de 8 años, que desde hace 1 año presentaba una lesión subungueal dolorosa en el segundo dedo del pie izquierdo, que protruía en la zona lateroexterna y desplazaba la uña. En la radiología no se observaba afectación ósea, por lo que se descartó una exostosis ungueal.

Se realizó una exéresis completa y un legrado de la zona afectada. La anatomía patológica determinó una exostosis ungueal. La paciente permanece actualmente asintomática, con un correcto crecimiento ungueal.

Caso 3

Niña de 7 años, con un sobrecrecimiento subungueal del quinto dedo del pie izquierdo, de 6 meses de evolución, que había supurado en alguna ocasión tras la manipulación local. La apariencia radiológica era de lesión osteocartilaginosa. Ante estos hallazgos, compatibles con una exostosis ungueal, se realizó una exéresis ungueal completa, un legrado, una resección y un lijado. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de exostosis osteocartilaginosa. A día de hoy la paciente no ha presentado complicaciones.

Resultados

En los casos 1 y 2 la radiología no mostraba afectación ósea, lo que descartaba la exostosis ungueal como principal diagnóstico y condicionaba una actitud quirúrgica más conservadora, aumentando el riesgo de recidiva. Ante la sospecha de exostosis ungueal, una prueba radiológica normal no es excluyente de dicha patología.

Discusión

La exostosis ungueal es un tumor benigno osteocartilaginoso infrecuente, que afecta a las falanges distales de las manos y, con mayor frecuencia, a las de los pies (80%). De etiopatogenia incierta, hay hipótesis que la correlacionan con un traumatismo previo (29%) que produce metaplasia, infección crónica (14%) o irritación. Se ha descrito la implicación genética (t[X;6][q22;q13-14]) en un reducido número de pacientes.

El tumor glómico es un hamartoma vascular, neoplasia benigna infrecuente, con origen en el cuerpo glómico, que controla la presión arterial y la temperatura mediante la regulación de la vascularización cutánea³. Su alta concentración en la dermis reticular implica que el 75% de estos tumores se encuentren en la mano (un 65% subungueales), y es inusual en las extremidades inferiores. Hay dos tipos: a) único, el más frecuente, en el lecho ungueal, o b) múltiple, familiar o congénito, asociado a la neuromiofibromatosis tipo 1. No se han publicado alteraciones genéticas de tumores glómicos esporádicos.

En la exostosis ungueal la progresión es variable, de meses a años; como se refleja en los casos tratados previamente: mientras que el caso número 1 presentó un gran crecimiento en 15 días, los casos 2 y 3 evolucionaron más paulatinamente (entre 6 meses y 1 año). Se caracteriza por un único nódulo hiperqueratínico que produce dolor, eritema y deformidad ungueal, lo que provoca una alteración en la calidad de vida.

El tumor glómico se manifiesta de forma similar: nódulos solitarios, rosáceo-azulados que provocan una deformidad de la uña y presentan la tríada clásica: dolor espontáneo, a la palpación o desencadenado por un descenso brusco de la temperatura⁴. Existen tres pruebas que confirman la sospecha diagnóstica: test de Love (dolor a la presión), test de Hildreth (alivio con isquemia y dolor súbito con recuperación de flujo sanguíneo) y prueba de hipersensibilidad al frío.

Otra entidad que cabe tener en cuenta es el osteoma osteoide, tumor óseo benigno que afecta a la diáfisis y la metáfisis de los huesos largos⁵, caracterizado por la presencia de dolor local que aumenta por la noche y cede con antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Radiológicamente, en la exostosis ungueal se observa masa radioopaca pediculada en la cara dorsomedial de la falange distal, aspecto importante para su diagnóstico diferencial. La calcificación insuficiente del cartílago dificulta su identificación, como ha ocurrido en los 2 primeros casos. Todo ello, junto con la variedad de profesionales que observan esta patología y la falta de experiencia, contribuye a un retraso en el diagnóstico.

En el tumor glómico se han descrito erosiones radiológicas en el 36-48% de los casos. El osteoma osteoide muestra un *nidus* central radiolúcido y una resorción ósea periférica; aunque si la sospecha es alta, la tomografía computarizada es la prueba de elección.

El tratamiento definitivo de la exostosis ungueal y el tumor glómico es quirúrgico, asegurando la exéresis completa con una mínima deformidad ungueal, lo que disminuye el riesgo de recurrencia (en un 4 y un 4-50%,

respectivamente). Generalmente, se debe a resecciones incompletas que precisan una segunda cirugía, como en el caso 1.

No se han descrito casos de degeneración maligna. En el tumor glómico hay que valorar la presencia de lesiones *de novo* o sincrónicas preexistentes. Si los síntomas persisten más de 3 meses, se recomienda repetir las pruebas de imagen y reexplorar el área afectada.

En contraposición, en el osteoma osteoide existe evidencia de regresión espontánea en los pacientes tratados con AINE o salicatos⁶, por lo que se prefiere mantener una actitud conservadora. La cirugía depende de la gravedad de los síntomas, y su éxito reside en la localización del *nidus* y su escisión completa.

Conclusión

Ante un paciente pediátrico que presenta una lesión proliferativa en las falanges distales de los dedos de las manos y, sobre todo, de los pies, debemos tener en cuenta la posibilidad diagnóstica de una exostosis ungueal. Aunque la radiografía es importante para diferenciarla de otras entidades, una placa normal no es excluyente de esta patología. Es importante realizar un tratamiento quirúrgico adecuado para evitar recidivas y complicaciones posteriores.

Bibliografía

1. DaCambra MP, Gupta SK, Ferri-de-Barros F. Subungueal exostosis of the toes: a systematic review. Clin Orthop Relat Res. 2014; 472: 1.251-1.259.
2. Ward Christina M, Dittmer A. Subungueal exostosis of the finger: case report and review of the literature. Iowa Orthop J. 2013; 33: 228-223.
3. Tang CY, Tipoe T, Fung B. Where is the lesion? Glomus tumours of the hand. Arch Plast Surg. 2013; 40: 492-495.
4. Netscher DT, Aburto J, Koeplinger M. Subungual glomus tumor. J Hand Surg Am. 2012; 37(4): 821-823.
5. Zoubir E, Frikha F, Trigui M, Bouaziz W, Ayedi L, Aoui M, et al. Intra-articular osteoid osteoma of the hip: two cases and review of the literature. Pan Afr Med J. 2011; 8: 5.
6. Atesok KI, Alman BA, Schemitsch EH, Peyser A, Mankin H. Osteoid osteoma and osteoblastoma. J Am Acad Orthop Surg. 2011; 19(11): 678-689.



Figura 1. Tumoración epitelizada, de 0,5 cm, que se extiende hacia el pulpejo. La placa ungueal peritumoral está bien adherida, sin deformaciones asociadas



Figura 2. Radiografía del caso 1, en la que no se observa afectación ósea



Figura 3. Intervención quirúrgica: plastia ungueal, extirpación de la formación indurada que profundiza en el lecho y legrado de la zona afectada

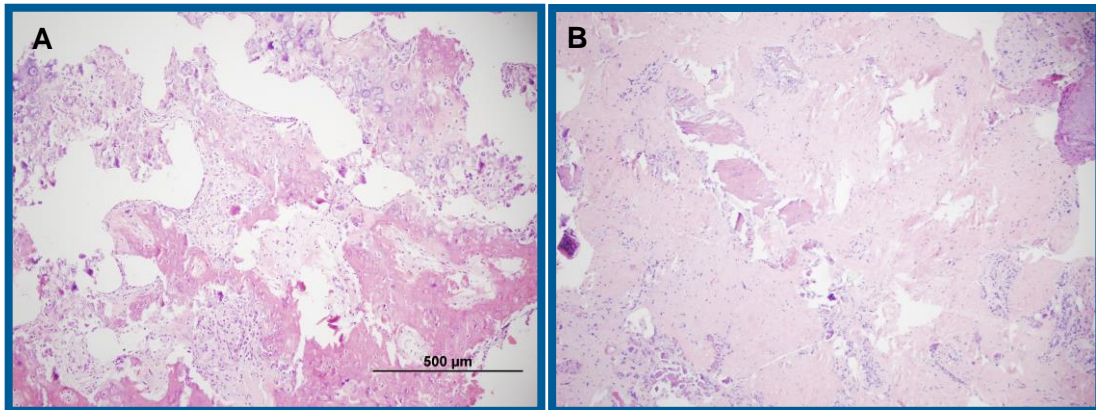


Figura 4. A) Componente óseo y cartilaginoso en la zona superior derecha. Se observan cambios celulares de tipo reactivo sin evidencia de necrosis; B) Tejido dérmico con pequeñas trabéculas de tejido óseo maduro, sin evidencia de tejido cartilaginoso asociado