

COMUNICACIÓN BREVE

Diagnóstico por imagen del fibromixoma lipoesclerosante óseo

A. Nieto^{a,*}, R. Pérez-Andrés^b, J.C. Lorenzo^c y J.C. Vilanova^d

^aServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España

^bServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, España

^dClínica Girona, Hospital Santa Caterina, Girona, España

Recibido el 17 de septiembre de 2009; aceptado el 27 de diciembre de 2009

Disponible en Internet el 19 de marzo de 2010

PALABRAS CLAVE

Lipoma;
Displasia fibrosa;
Enfermedad músculo-
esquelética;
Resonancia magnética

KEYWORDS

Lipoma;
Fibrous dysplasia;
Musculoskeletal
disease;
Magnetic resonance
imaging

Resumen

El fibromixoma lipoesclerosante óseo es una lesión benigna con una estructura histológica compleja y cuyo origen no se ha esclarecido con total seguridad, aunque parece estar en relación con los lipomas intraóseos y la displasia fibrosa. La distinción histológica con estas dos entidades en ocasiones no es posible.

Su localización típica es el fémur y concretamente la zona intertrocanterea. Radiológicamente es una lesión lítica, geográfica, bien delimitada, con margen escleroso y que presenta alta señal en secuencias potenciadas en T2.

Presentamos 2 casos en los que la lesión por su localización y características radiológicas era compatible con fibroma lipoesclerosante. En una de ellas el estudio mediante PET orientaba hacia una lesión maligna.

El diagnóstico del fibroma lipoesclerosante se puede realizar basándose en sus características radiológicas y su localización, ya que en ocasiones el estudio de PET o anatomía patológica puede llevar a un diagnóstico erróneo.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Diagnostic imaging of liposclerosing myxofibrous tumor of bone

Abstract

Liposclerosing myxofibrous tumor of bone is a benign lesion with a complex histologic structure. Its origin is uncertain, although it seems to be related to intraosseous lipomas and fibrous dysplasia, and it is sometimes impossible to distinguish from these two entities.

It is usually located in the intertrochanteric region of the femur. Radiologically, it is a well-defined lytic lesion with sclerotic margins and high signal intensity in T2-weighted MR images. We present two cases with radiologic characteristics and location compatible with liposclerosing myxofibrous tumor of bone. In one case, PET studies suggested a malignant lesion.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ang.nie.par@gmail.com (A. Nieto).

The diagnosis can be established on the basis of the radiological characteristics and location of the lesion: PET and histologic examination can sometimes lead to the wrong diagnosis.
© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El fibromixoma lipoesclerosante óseo es una lesión benigna que se caracteriza por una compleja mezcla de elementos histológicos: lipoma, fibroxantoma, mixoma, mixofibroma, formaciones quísticas, elementos tipo displasia fibrosa, necrosis grasa, infarto óseo y, más raramente, cartilago^{1,2}.

Se postulan varias teorías sobre su origen, aunque ninguna ha sido totalmente demostrada^{1,3,4}. Es una entidad con una distribución en el organismo y apariencia radiológica características, que habitualmente es un hallazgo incidental en pacientes asintomáticos^{1,2}.

Presentación del primer caso

Varón de 50 años sin antecedentes traumáticos, que presentaba gonalgia derecha generalizada que aumentaba de intensidad con la actividad deportiva, acompañándose de edema. Se realizó RM, que puso de manifiesto una lesión lítica en la metáfisis distal del fémur derecho. El diagnóstico de anatomía patológica fue de condrosarcoma. Se realizó PET para el estadiaje del tumor y se observó una lesión con actividad metabólica aumentada en la zona intertrocanterea del fémur izquierdo, que fue interpretada como posible metástasis.

Se completó el estudio con TC y RM de la zona proximal del fémur izquierdo comprobando que la lesión tenía un aspecto geográfico, con márgenes escleróticos y un contenido mixto (fig. 1). Por sus características de imagen se contempló la posibilidad de que se tratara de un fibromixoma lipoesclerosante, confirmándose tras la realización de biopsia (fig. 2).

Presentación del segundo caso

Varón de 57 años con dolor en cadera derecha, de varios meses de evolución. La radiografía simple de pelvis mostró una lesión en la zona intertrocanterea de la cadera derecha, de predominio lítico con márgenes claramente esclerosos. La RM de dicha cadera objetivó que la lesión tenía unos márgenes bien definidos, esclerosos, señal hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 e hipointensa en secuencias potenciadas en T1 con mineralización en su interior (fig. 3).

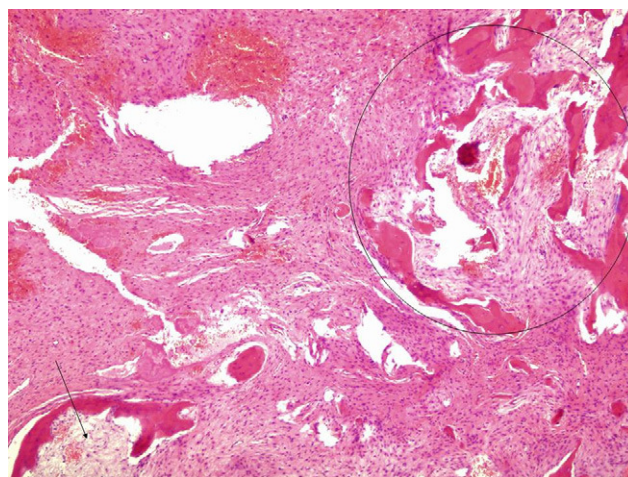


Figura 2 Hematoxilina-eosina. 10 ×. La imagen histológica muestra una lesión fibroósea con ocasionales áreas mixoides y fibroxantomatosas (flecha). Predomina el componente fibroso. En algún foco microscópico el componente fibro-óseo (círculo) remeda a la displasia fibrosa. No se observa evidencia de agresividad ni malignidad.

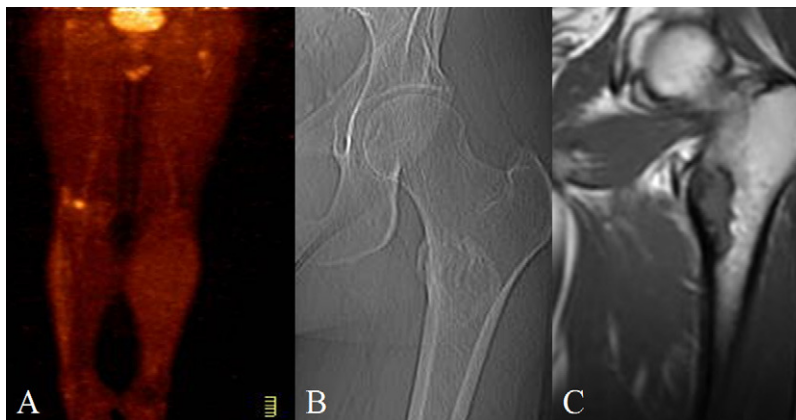


Figura 1 A) PET que muestra focos de actividad metabólica aumentada en región intertrocanterea del fémur izquierdo y metáfisis distal del fémur derecho. B) RX donde se observa el típico margen escleroso. C) RM T1 coronal que muestra una lesión geográfica, de borde escleroso y contenido mixto en zona intertrocanterea izquierda.



Figura 3 A) Radiografía simple de pelvis que demuestra una lesión de predominio lítico y márgenes esclerosos (de mayor grosor que en el primer caso) en región intertrocantérea del fémur derecho. En RM, la lesión presenta hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 (B y C) e hiposeñal en secuencias potenciadas en T1 (D), márgenes bien definidos, esclerosos y mineralización en su interior.

Se consideró como primera posibilidad diagnóstica el fibroma lipoesclerosante.

Discusión

El término lipoesclerosante se refiere a la formación de hueso o mineralización en el seno del tejido graso alterado y el término fibromixoma se debe a las áreas fibrosas o mixofibras en relación con metaplasia ósea y/o mineralización distrófica en la grasa necrótica. La proporción de tejidos es variable^{1,2}.

Hipotéticamente, estos elementos pueden derivar de la grasa intramedular ya que histológica y radiológicamente guardan similitudes con los lipomas intraóseos involucionados. Estos lipomas no son masas estáticas, pueden sufrir cambios involutivos como necrosis (que puede deberse al rápido crecimiento y expansión del tejido lipomatoso), calcificación o formación de hueso (en las zonas de isquemia y necrosis de la grasa) y formación de quistes (resultado de un proceso de degeneración mixomatosa)³.

El origen del fibromixoma lipoesclerosante se sospecha que es una mezcla de cambios en la grasa alterada de los lipomas involucionados y una lesión lipogénica del hueso con cambios proliferativos sobreañadidos.

Estos elementos histológicos están presentes también en la displasia fibrosa y estudios genéticos recientes sugieren que es una variante de la misma¹. Se postula la posibilidad

de una evolución desde la displasia fibrosa a causa de la fatiga o estrés al que se ve sometida esta lesión⁴.

En ocasiones la distinción histopatológica entre displasia fibrosa y fibromixoma lipoesclerosante solo es posible mediante estudio genético, que muestra ciertas mutaciones típicas de la displasia fibrosa, aunque no es totalmente fiable al existir la posibilidad de falsos negativos⁴.

El fibromixoma lipoesclerosante tiene una apariencia radiológica y distribución en el esqueleto relativamente característica.

Habitualmente es un hallazgo incidental en pacientes asintomáticos. La clínica habitual es dolor o fractura patológica. Su localización habitual (85% de los casos) es el fémur, preferentemente la zona intertrocantérea^{1,2}.

La radiografía simple muestra una lesión lítica, geográfica, de margen bien definido y, habitualmente, esclerótico. En algunos casos, puede observarse mineralización en el interior de la lesión o un cierto grado de expansión en el contorno^{1,2}.

Tanto en TC como en RM no se va a identificar tejido graso, probablemente por la escasa cantidad del mismo y la abundancia de tejido mixofibroso y fibro-óseo. En TC se observan zonas de bajo valor de atenuación por la presencia de tejido mixoide, escleritis marginal y una matriz mineralizada globular e irregular. En RM es una lesión bien definida, hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 por el contenido mixoide y presenta un borde escleroso^{1,2}.

El diagnóstico diferencial básicamente es con el lipoma intraóseo, sin identificarse señal grasa en la lesión, a

diferencia del lipoma, aunque en lipomas con un estadio involutivo alto puede solo apreciarse un delgado anillo graso periférico^{3,5}, y con la displasia fibrosa (que presenta patrón de señal intermedia/baja en RM y menor esclerosis)⁴. En ocasiones la diferenciación radiológica no es posible.

La gammagrafía suele mostrar una captación ligera-moderada del trazador, al igual que ocurre en pacientes con displasia fibrosa¹.

En PET las lesiones óseas benignas (como la displasia fibrosa) típicamente no muestran aumento de captación de (18)F-fluoro-2-deoxi-glucosa, pero en algunos casos se observa un aumento significativo que puede confundir dichas lesiones con un tumor maligno o una metástasis⁶.

El porcentaje de transformación maligna a osteosarcoma e histiocitoma fibroso maligno es aproximadamente del 10%, mayor que en la displasia fibrosa y otras lesiones fibro-óseas. Se puede observar destrucción cortical o masa de tejidos blandos^{1,2}.

La clínica habitual es dolor, debido probablemente al debilitamiento del hueso sustituido por lesión, pudiendo llegar a producirse fracturas patológicas^{1,2}.

El tratamiento se reserva básicamente a los casos sintomáticos, mediante curetaje, injerto o fijación. Cuando se producen fracturas patológicas, es necesaria artroplastia articular^{1,2}.

Los hallazgos de imagen y la localización de esta lesión son característicos y permiten realizar un diagnóstico de la misma sin necesidad de estudios anatomopatológicos o de PET, que en ocasiones pueden llevar a confundir esta entidad con otras de características parecidas o con lesiones de naturaleza maligna.

Autoría

Todos los autores han contribuido en la concepción y diseño del presente artículo. JC. Lorenzo realizó la valoración

anatomo-patológica del caso. R. Pérez-Andrés y JC. Vilanova realizaron el análisis de los hallazgos radiológicos observados en los casos. A. Nieto realizó la redacción del artículo y revisión bibliográfica. Todos los autores han participado en la revisión crítica del artículo realizando aportaciones relevantes. Todos los autores han dado su aprobación a la versión final del artículo que se envía para su publicación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kransdorf MJ, Murphey MD, Sweet DE. Liposclerosing myxofibrous tumor: a radiologic-pathologic-distinct fibro-osseous lesion of bone with a marked predilection for the intertrochanteric region of the femur. *Radiology*. 1999;212:693-8.
2. Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ. Benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics*. 2004;24:1433-66.
3. Milgram JW. Intraosseous lipomas: radiologic and pathologic manifestations. *Radiology*. 1988;167:155-60.
4. Corsi A, De Maio F, Ippolito E, Cherman N, Gehron Robey P, Riminucci M, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the proximal femur and liposclerosing myxofibrous tumor: which one is which? *J Bone Miner Res*. 2006;21:1955-8.
5. Propeck T, Bullard MA, Lin J, Doi K, Martel W. Radiologic-pathologic correlation of intraosseous lipomas. *Am J Roentgenol* AJR. 2000;175:673-8.
6. Stegger L, Juergens KU, Kliesch S, Wormanns D, Weckesser M. Unexpected finding of elevated glucose uptake in fibrous dysplasia mimicking malignancy: contradicting metabolism and morphology in combined PET/CT. *Eur Radiol*. 2007;17:1784-6.