

## NOTA CLÍNICA

# Tumor lipoesclerosante mixofibroso de cadera. A propósito de un caso

V.M. Teruel-González\*, M. Vicente-Zuluaga y E. Oncalada-Calderón

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Comarcal Santiago Apóstol, Miranda de Ebro, Burgos, España

Recibido el 3 de abril de 2008; aceptado el 8 de octubre de 2008

Disponible en Internet el 9 de mayo de 2009

### PALABRAS CLAVE

Tumor;  
Lipoesclerosante;  
Mixofibroso;  
Cadera;  
Displasia fibrosa;  
Lesión lítica

### Resumen

**Introducción:** El objetivo de esta investigación es estudiar el tumor lipoesclerosante mixofibroso (TLEMF), una tumoración benigna y rara con predilección de asiento en el extremo proximal femoral.

**Caso clínico:** Se presenta un caso clínico atendido en este centro con realización de raspado y relleno de la cavidad, con injerto de cresta ilíaca de una lesión que inicialmente fue etiquetada de quiste óseo o encondroma en cadera. La anatomía patológica informó de TLEMF; aunque no se sospechaba el diagnóstico, se realizó un tratamiento correcto y el sujeto evolucionó de manera adecuada.

**Conclusiones:** El TLEMF es infrecuente y se sospecha ante una lesión radiológica lítica, geográfica, con márgenes de esclerosis variable y asiento en la epífisis y metáfisis proximal femoral. No hay una aceptación unánime de esta entidad en la literatura médica, pero hay autores que argumentan que es una variante de la displasia fibrosa.

© 2008 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Tumor;  
Liposclerosing;  
Myxofibrous;  
Hip;  
Fibrous dysplasia;  
Lytic lesion

### Lipoesclerosante mixofibroso hip tumor. A case

#### Abstract

**Introduction:** To look into the liposclerosing myxofibrous tumor, a rare benign tumor formation with a predilection for the proximal femur.

**Clinical case:** We present a case treated in our hospital. We performed curettage and filling of the defect with an iliac crest graft; the lesion had initially been diagnosed as a one cyst/enchondroma in the hip. The pathological study revealed the presence of a liposclerosing myxofibrous tumor. Although this diagnosis was not suspected, the treatment administered was correct and the patient evolved satisfactorily.

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: victormanuelteruel@hotmail.com (V.M. Teruel-González).

**Conclusions:** The liposclerosing myxofibrous tumor is a rare condition. Its presence may be suspected when the X-ray reveals a lytic lesion, with variable sclerotic margins, lodged in the femoral epiphysis or proximal shaft. There is no unanimous acceptance of this entity in the literature, with some authors claiming that it could be a variant of fibrous dysplasia. © 2008 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

El tumor lipoesclerosante mixofibroso (TLEMF)<sup>2-8</sup> es una entidad rara, con predilección de asiento en el extremo proximal del fémur de adultos jóvenes en torno a la cuarta década de vida<sup>1-3,8</sup>.

Otras denominaciones son tumor fibroóseo polimorfo, enfermedad fibroquística polimorfa de hueso, lesión fibroósea polimorfa de hueso<sup>2,3</sup>, lesión fibroósea polimorfa de hueso con asiento en fémur proximal<sup>9</sup> o displasia fibrosa atípica<sup>4,5</sup>.

En la radiología simple aparece como una lesión lítica de aspecto geográfico con bordes bien definidos y márgenes de esclerosis variable que puede presentar calcificaciones en su interior<sup>1-3,8</sup>.

Obliga al diagnóstico diferencial con otras entidades como displasia ósea, quiste óseo, lipoma, fibroma no osificante, encondroma e infarto óseo<sup>2,8</sup>.

Su tratamiento es el de muchas lesiones óseas tumorales benignas: legrado, raspado de la cavidad y relleno de ésta con injerto óseo y fijación en caso de precisarse<sup>8</sup>.

Asimismo, debe realizarse un seguimiento periódico pues se describe degeneración sarcomatosa entre el 10 y el 16% de los casos<sup>2-4</sup>; aunque no se sabe el porcentaje exacto, se sospecha una cifra inferior (como se verá más adelante).

## Caso clínico

Varón de 43 años enviado desde las consultas externas de Medicina Interna que consultaba por artralgiás y elevación de ferritina.

Se solicitó analítica (hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva), que reflejó hiperuricemia.

Se realizó serie ósea que informó la existencia de una lesión osteolítica compatible con encondroma y condrosarcoma a la altura de la metáfisis del fémur izquierdo.

El diagnóstico fue quiste óseo del fémur izquierdo e hiperuricemia, y se descartó enfermedad reumatológica y hemocromatosis. El sujeto fue dado de alta en consultas externas de Medicina Interna y se lo derivó a consulta de Traumatología y Cirugía Ortopédica (fig. 1).

Desde la consulta en este centro, se solicitó resonancia magnética (RM); el informe completo fue el siguiente:

«Se aprecia una tumoración en la metáfisis proximal del fémur izquierdo bien definida, de borde hipointenso en todas las secuencias, con la matriz hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con imágenes hipointensas en todas las secuencias en probable relación con calcificación.

No hay afectación de la cortical ósea.

No se aprecian otras alteraciones en el resto de estructuras osteomusculares de la zona emitida.

Tumoración en metáfisis proximal del fémur izquierdo de aspecto benigno en relación con un encondroma» (figs. 2-5).

Sobre la base de este diagnóstico se decidió intervención quirúrgica.

Bajo anestesia raquídea y control radioscópico se practicó un abordaje externo de Bauer, raspado y limpieza de la cavidad en la región proximal del fémur izquierdo. Se rellenó la cavidad ósea resultante con injerto de esponjosa de la cresta ilíaca ipsolateral y se colocó cerclaje óseo para fijar la ventana ósea. Se envió la muestra a Anatomía Patológica.

El sujeto recibió tratamiento analgésico, profilaxis anti-biótica, antitrombótica y de protección gástrica, y fue dado de alta a las 72 h de la intervención.

Durante el primer mes del postoperatorio, caminaba con ayuda de muletas y descargaba la extremidad afectada; se le autorizó la carga parcial tras este primer mes y la carga total a partir del tercer mes.

Todas las pruebas diagnósticas, su posterior utilización o difusión, así como la intervención quirúrgica, se realizaron tras la obtención del consentimiento informado del sujeto.

La patóloga de este centro realizó el diagnóstico de anatomía patológica previa consulta con el Servicio de Anatomía Patológica del hospital de referencia (Hospital General Yagüe de Burgos), adonde se enviaron diversos cortes y se confirmó el diagnóstico.

La descripción del informe fue la siguiente: «Microscópicamente se estudian varios fragmentos de una lesión ósea que muestra trabéculas óseas neoformadas toscas y con imágenes geográficas de pseudoPaget carentes de revestimiento osteoblástico y osteoclástico. Asimismo, muestra áreas de trabéculas curvilíneas y osículas circulares que remedan la displasia fibrosa. El fondo de la lesión es fibromixoides, escasamente celular sin células desvitalizadas ni células plasmáticas. Pueden observarse áreas adiposas y áreas focales de células xantomizadas. El tejido fibromixoides se introduce, ocasionalmente, en los espacios de Havers de hueso compacto periférico preexistente».

Diagnóstico: «Tumor mixofibroso lipoesclerosante (tumor fibroóseo polimorfo)». (figs. 6-9).

Los seguimientos en consulta se realizaron cada 3 meses y, al año de la cirugía, el sujeto se halla asintomático, con incorporación total y plena a su actividad social y laboral.

La evolución radiográfica fue correcta con restitución cortical a la altura del fémur e integración ósea del injerto, y en la tomografía computarizada (TC) practicada al año se observó una cavidad residual sin que hubiera pruebas de recidiva de la enfermedad (no se solicitó RM por los artefactos que pudieran provocar el cerclaje).

## Discusión

El TLEMF de cadera es una lesión fibroósea atípica y benigna con una variedad compleja de patrones histológicos que

pueden incluir lipoma, fibroxantoma, mixoma, características de tipo displasia fibrosa, formación de quistes, necrosis grasa, osificación isquémica y raramente cartilago<sup>1-4,8</sup>. Asimismo, pueden encontrarse hialinización estromal y nidos de hueso de aspecto pagético<sup>2-5</sup>.

Las trabéculas óseas pueden mostrar esclerosis, mosaicismo, osificación isquémica y hueso laminar bien formado<sup>2,3,9</sup>. Su asiento de predilección es la región proximal del fémur en un 80 a un 90% de los casos<sup>1-3,8,9</sup>, pero se han descrito en otras localizaciones menos frecuentes, como la diáfisis femoral o los huesos ilíaco, húmero, tibia y segunda costilla<sup>2-4</sup>.



**Figura 1** Radiografía anteroposterior simple de pelvis en la que se observa una lesión lítica geográfica bien delimitada, de borde esclerótico a la altura del fémur izquierdo, que respeta la cortical y con calcificaciones en su interior.



**Figura 2** Corte coronal de resonancia magnética que muestra una tumoración con hiposeñal bien delimitada en la secuencia T1 en la cadera izquierda.

Para algunos autores lo más común es que se trate de un hallazgo radiográfico casual<sup>2</sup>. Para otros, el primer síntoma es el dolor, de intensidad y duración muy variable<sup>3,8</sup>. También puede iniciar como una fractura patológica<sup>2,3</sup>.

El rango de edad es de la segunda a la séptima década de la vida, con una media de aproximadamente 40 años<sup>1-3,8</sup>. Su desarrollo puede producirse durante la infancia y su



**Figura 3** Otra imagen de resonancia magnética en la secuencia T2 del mismo caso.



**Figura 4** Imagen de resonancia magnética en la que se aprecia una lesión en metáfisis proximal del fémur izquierdo con hiperseñal en la secuencia T2, de borde bien definido y que respeta la cortical.



**Figura 5** Corte sagital de resonancia magnética en secuencia T2 que muestra una imagen hiperintensa que parece bien delimitada a la altura del extremo proximal del fémur izquierdo.

manifestación clínica o diagnóstico en la edad adulta<sup>2</sup> sin preferencia por alguno de los sexos<sup>1-3,8</sup>.

Su radiología simple es la de una lesión lítica geográfica con un borde bien definido y con frecuencia esclerótico, mineralización interna y, en algunos casos, expansión leve del hueso.

Así, el diagnóstico diferencial mediante la radiología simple se establece con aquellas entidades que muestren imágenes líticas bien definidas en el extremo proximal del fémur: displasia ósea, quiste óseo, lipoma, fibroma no osificante, encondroma e infarto óseo, entre otras<sup>2,8</sup>.

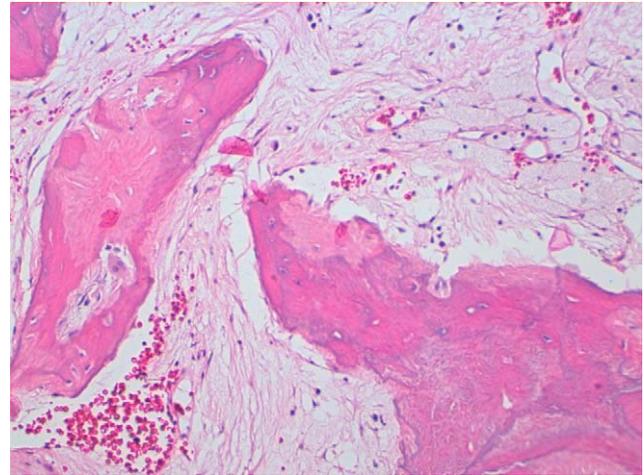
En un trabajo de 1993, Ragsdale basó su diagnóstico diferencial con otras entidades en la radiología simple y en los hallazgos de anatomía patológica. Ahora es conveniente adentrarse un poco en la imagen del TLEMF en la TC y la RM, de acuerdo con la literatura médica revisada.

Según Resnick, el TLEMF puede manifestarse en la TC y en la RM como una mezcla de elementos internos sin signos de grasa<sup>1</sup>. O'Dwyer lo describe en la TC como una lesión con margen esclerótico y matriz no específica<sup>8</sup>. Según Kransdorf, en cortes axiales de la porción media de la lesión se muestra la naturaleza globular de la matriz mineralizada<sup>3</sup>.

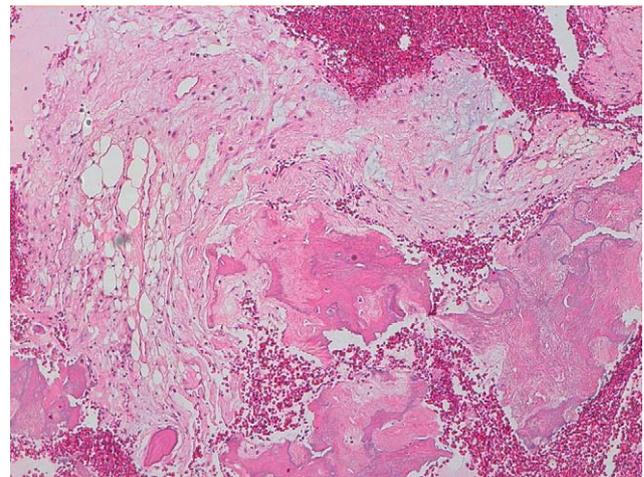
En trabajos posteriores se citan imágenes de RM que en la secuencia T2 muestran heterogeneidad moderada e intensidad alta o parcialmente baja para la grasa, así como un borde lesional bien definido (al menos en parte)<sup>7</sup>.

En la secuencia T1 se ha descrito como una señal hipointensa y en la secuencia T2 como una señal hiperintensa (concordante con el presente caso). La imagen lesional inespecífica y esa hiperintensidad en la secuencia T2 (debido al alto contenido mixoide) presentan irregularidades internas debidas a las posibles calcificaciones<sup>4,8</sup>.

Kransdorf apunta a una imagen en la secuencia T1 con una señal similar al esqueleto muscular y en la secuencia T2



**Figura 6** Imagen histológica en coloración de hematoxilina y eosina 40X en la que se observan las áreas de pseudoPaget (matriz y trabéculas óseas sin revestimiento osteoblástico u osteoclastico) así como la estroma fibromixoide. Se señalan las áreas de pseudoPaget.

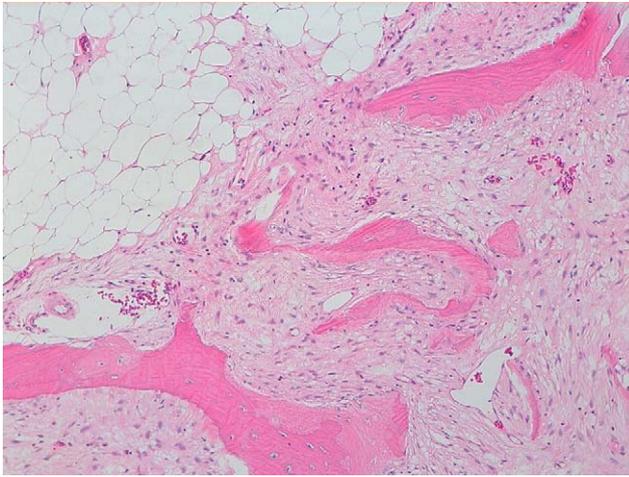


**Figura 7** Imagen histológica en coloración de hematoxilina y eosina 20X en la que se observan formaciones de pseudoPaget carentes de revestimiento osteoblástico y osteoclastico. Asimismo, se observa una matriz fibromixoide escasamente celular.

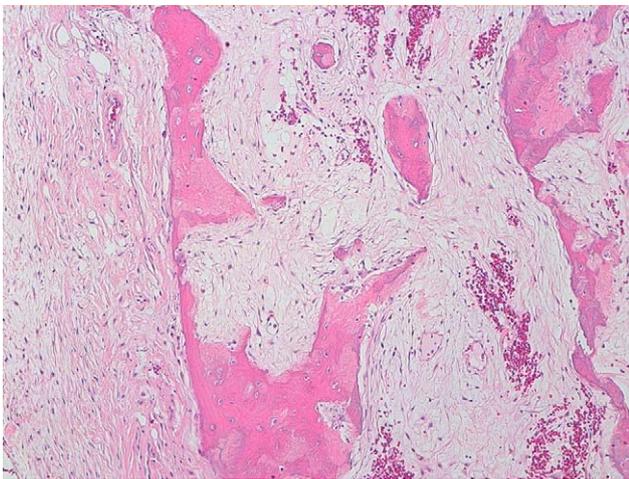
moderadamente heterogénea, con un margen bien definido y áreas de alta o intermedia intensidad en esta señal<sup>3</sup>. También afirma que en la gammagrafía ósea con Tecnecio-99m se muestra una acumulación del trazador en el lugar de asiento de la lesión<sup>3</sup>. No se encontró en la literatura médica una imagen de TC o RM típica que pueda ayudar al diagnóstico definitivo o diferencial con otros procesos.

Según O'Dwyer<sup>8</sup>, el diagnóstico de TLEMF debe basarse en los hallazgos radiográficos simples, la biopsia guiada por imagen y la anatomía patológica.

Es importante recordar nuevamente que la radiografía simple siempre muestra unas características constantes: lesión lítica bien definida con borde esclerótico, probable mineralización interna y predilección por la región intertrocanterica<sup>1-3,8</sup>.



**Figura 8** Imagen histológica en coloración de hematoxilina-eosina 40X que muestra células adiposas.



**Figura 9** Imagen histológica en coloración de hematoxilina-eosina 20X en la que se observa la matriz fibromixoide y las zonas de necrosis ósea.

El trabajo de Ragsdale de 1993 sitúa el porcentaje de malignidad en un 16%, si bien señala que la incidencia exacta de la degeneración sarcomatosa es desconocida y probablemente esté sobredimensionada, lo que demostraría que la desmoplasia isquémica presente favorece a la génesis tumoral<sup>2,3,8</sup>.

En su trabajo de 1999, Kransdorf indica un 10% de malignidad, pero avisa que debe tomarse con precaución pues se puede especular con que está sobrevalorado (en su serie incluía los casos de degeneración sarcomatosa con diagnóstico previo de TLEMF), o bien la posibilidad de malignidad puede ser considerablemente más baja al ser muchas veces un hallazgo casual<sup>3</sup>. Sin embargo, para algunos autores como Heim-Hall, el riesgo sería menor al ser una variante de la displasia fibrosa (0,5% de acuerdo con las cifras de malignidad de ésta)<sup>5</sup>.

Hay autores que reconocen claramente al TLEMF como una entidad propia, a pesar de su histogénesis variada, sobre la base de sus características típicas en una radiografía

simple y al asiento típico en la región intertrocanterica del fémur proximal<sup>1-3,8,9</sup>.

Otros autores opinan que puede tratarse de una variante postraumática de la displasia fibrosa y afirman que es una evolución de ésta que se asienta en el extremo proximal del fémur debido a las sollicitaciones mecánicas tan intensas que suceden en esa región anatómica, lo que provoca fracturas de fatiga sobre una displasia fibrosa, y que la diferencia radiográfica entre una lesión y otra no es tal<sup>5</sup>.

También hay autores que afirman que no está clara la diferencia o la relación entre una entidad y otra, y que se necesita una mayor investigación para no incurrir en errores diagnósticos<sup>4,6,7</sup>.

Asimismo, se discute si están relacionados con los lipomas intraóseos<sup>1,3</sup> o si son cambios involutivos a partir de una lesión ósea benigna previa de naturaleza fibromixoide o fibroósea<sup>3,4</sup>. Por otra parte, se han reconocido 3 casos de TLEMF (2 en el trabajo de Matsuba y uno en el de Corsi) que presentan mutación del gen *GNAS*, una subunidad alfa de la proteína G en el codón Arg<sup>201</sup>, que incrementa la formación de monofosfato de adenosina cíclico.

Esta mutación es la causa del síndrome de McCune-Albright y también se presenta en la displasia fibrosa poliostótica y en ciertos casos de displasia fibrosa monostótica<sup>6-8</sup>. Con esto, se añade más incertidumbre a la cuestión de si el TLEMF es una entidad independiente o no de la displasia fibrosa.

El tratamiento del TLEMF consiste en raspado de la lesión y relleno de la cavidad con injertos óseos; se puede asociar osteosíntesis si es preciso.

Los casos que se presentan con fractura patológica pueden requerir artroplastia de cadera<sup>8</sup>. En los hallazgos casuales y sin la presencia de clínica dolorosa se puede optar solamente por vigilancia<sup>8</sup>. Asimismo, deben valorarse el beneficio y el riesgo de realizar una escisión profiláctica a una lesión benigna, con los riesgos de una cirugía mayor<sup>3</sup>, especialmente en una región como el extremo proximal del fémur con las cargas importantes que soporta.

Debe realizarse un seguimiento periódico de la lesión, pues se ha descrito transformación maligna de ésta (degeneración sarcomatosa en un 10 a un 16% de los casos)<sup>2-4,8</sup>, aunque tampoco esta cuestión está aclarada del todo.

El cirujano ortopédico debe saber hacer un diagnóstico de las lesiones tumorales del esqueleto, primero diferenciándolas de otras lesiones de tipo displásico, infeccioso, etc., y luego valorando si presentan características de benignidad o malignidad en caso de sospecha de tumor.

Es evidente que, ante cualquier duda, se tiene que enviar al sujeto a un centro especializado en donde se desarrollará el diagnóstico definitivo mediante la realización de una biopsia y se establecerán las estrategias terapéuticas<sup>10</sup>. Así, pueden evitarse sorpresas diagnósticas como las del presente caso, con las consecuencias graves que una planificación y una actuación terapéutica incorrectas pueden acarrear a estos sujetos.

En conclusión, hay que pensar en la posibilidad diagnóstica de TLEMF ante una lesión lítica de márgenes geográficos bien definidos y con esclerosis variable, de asiento en la región proximal del fémur.

El diagnóstico diferencial se establece con aquellas entidades que muestren imágenes líticas bien definidas en

el extremo proximal del fémur; entre éstas, se encuentra la displasia ósea, el quiste óseo, el lipoma, el fibroma no osificante, el encondroma, el infarto óseo, etc.<sup>2,8</sup>.

Dada la rareza de este proceso, que puede no encontrarse reflejado en la literatura médica convencional, no hay unanimidad en cuanto a que sea una entidad propia como tal; ni con el trabajo y la experiencia de este grupo de estudio se puede afirmar que realmente el TLEMF sea una entidad nosológica propia o una variante de la displasia fibrosa.

Cuando se plantean dudas en cuanto a la naturaleza de la lesión o a la diferenciación entre benignidad y malignidad, o si se piensa de entrada que una lesión es maligna, se necesita el estudio mediante una biopsia y se debe derivar al sujeto a un centro de referencia con experiencia en enfermedad tumoral ósea.

### Conflicto de intereses

Los autores no han recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco han firmado ningún acuerdo por el que vayan a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Por otra parte, ninguna entidad comercial ha pagado ni pagará a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estos autores estén afiliados.

### Bibliografía

1. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Tumores y lesiones óseas pseudotumorales: diagnóstico por la imagen y anatomía patológica. Resnick, Kransdorf. Huesos y articulaciones en imágenes radiológicas. 3ª ed 2006. Ed. Vol. 70. Saunders: Elsevier; p. 1170–1.
2. Ragsdale BD. Polymorphic fibro osseous lesions of bone: An almost site-specific diagnostic problem of the proximal femur. *Human Pathology*. 1993;24:505–12.
3. 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.
4. Jung Woo C, Yong Seok L, Ju Han L, Han Kyemon K, Boom Woo Y, Jong Sang C, et al. Liposclerosing myxofibrous tumor in tibia. A case report and review of the literature. *The Korean Journal of Pathology*. 2005;39:207–10.
5. Heim-Hall JM, Williams RP. Liposclerosing myxofibrous tumour: a traumatized variant of fibrous dysplasia? Report of four cases and review of the literature. *Histopathology*. 2004;45:369–76.
6. Corsi A, De Maio F, Ippolito E, Cherman N, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the proximal femur and liposclerosing myxofibrous tumor: Which one is which? *Journal of Bone and Mineral Research Durham*. December. 2006;211:1955–8.
7. Matsuba A, Ogose A, Tokunaga K, Kawashima H, Hotta T, Urakawa S, et al. Activating Gs  $\alpha$  mutation at the Arg<sup>201</sup> codon in liposclerosing myxofibrous tumor. *Human Pathology*. 2003;34:1204–9.
8. O'Dwyer HM, Al-Nakshabandi NA, Saliken J, Munk PL, Nielsen TO, Masri B, et al. Liposclerosing myxofibrous tumour. *European Journal of Radiology Extra*. 2005;55:83–7.
9. González Mediero I. Lesiones fibrosas y fibrohistiocitarias Cursos cortos. XX Congreso Nacional de la Sociedad Española de Anatomía Patológica (Patología). Pamplona. 1–5 de julio de 2001. Puras A, García-Bragado F, editores. Tafalla-Navarra. Sociedad Española de Anatomía Patológica. Ainzúa S.L. p. 186.
10. Ferrández Portal L. Tumores óseos. Manual SECOT de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Cáceres Palou E. y cols. Madrid: Médica Panamericana; 2003. p. 154–69.