

## **Fibromixoma lipoesclerosante ante otras lesiones óseas benignas que pueden presentar tejido fibroso, grasa y calcio: ¿entidad única y estática o estadio común en la evolución de otras lesiones?**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Lidia Fortuny Garrido**, Xavier Tomás Batllé, Carme Mallofré Gómez, Ana Isabel García Díez, Jaume Pomés Tallo, Montserrat Del Amo Conill

### **Objetivos Docentes**

La imagen radiológica característica y el fémur proximal como localización típica permiten diagnosticar el fibromixoma lipoesclerosante (FMLS). No obstante, el hecho de que sea una lesión poco frecuente y saber que existen otros tumores óseos benignos con imagen similar condiciona que tengamos que plantearnos incluir en el diagnóstico diferencial otras lesiones que también pueden contener calcio, grasa y tejido fibroso. Asimismo nos planteamos, como otros autores, si podría tratarse de un tumor secundario consecuencia de cambios evolutivos o traumáticos sobre una lesión previa. Presentamos múltiples casos que muestran hallazgos radiológicos propios del fibromixoma lipoesclerosante, así como otros casos de lesiones con características semejantes por imagen.

### **Revisión del tema**

#### **Características generales:**

El fibromixoma lipoesclerosante es una lesión fibro-ósea benigna que se localiza típicamente en el fémur proximal, con predilección por la región intertrocanterea. Generalmente es asintomático, presentándose como un hallazgo incidental en una exploración con indicación por otra causa. No obstante, puede diagnosticarse en pacientes con dolor crónico o con fractura patológica.

El estudio histológico puede mostrar áreas de fibrosis, cambios mixoides, formación reactiva de hueso y grasa, identificando patrones heterogéneos de tejido fibroxantomatoso, mixomatoso, hueso con aspecto pagetoide y en raras ocasiones tejido lipomatoso puro.

Por ser una lesión benigna con localización e imagen radiológica particular, no es necesaria la obtención de material histológico para el estudio anatomopatológico si el FMLS es asintomático. No obstante se

describe que existe un porcentaje de transformación maligna a osteosarcoma e histiocitoma fibroso maligno de hasta el 10% [1,2], mayor que en otras lesiones fibro-óseas, por lo que existe controversia sobre la indicación de biopsiar la lesión para descartar neoplasia, pudiendo recomendarse control evolutivo estrecho. La aparición de un componente de partes blandas y de disrupción de la cortical son signos de alarma que sugieren agresividad.

### **Imagen radiológica:**

Los hallazgos radiológicos son característicos. La radiografía muestra una lesión lítica anular de margen bien definido y habitualmente esclerótico grueso, que sugieren un patrón de crecimiento indolente, con densidad intralesional heterogénea, pudiendo identificar áreas de mineralización y un cierto grado de insuflación de la cortical, sin asociar reacción perióstica ([Fig. 1](#)).

El TC refleja los hallazgos de la radiografía y permite delimitar la extensión del borde esclerótico, de grosor generalmente regular, y definir el patrón de mineralización de la matriz. La atenuación de la matriz no mineralizada es superior a la de la grasa e inferior a la del músculo esquelético, por los componentes mixoide y fibroso ([Fig.2](#))

En la RM se identifica un ribete periférico con hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2, de grosor variable correspondiente a la esclerosis evidenciada en la radiografía. En las secuencias potenciadas en T1 la lesión es homogénea con una señal similar al músculo esquelético, en las secuencias potenciadas en T2 es hiperintensa y moderadamente heterogénea por el contenido mixoide. Es poco frecuente identificar el componente graso de la lesión en los estudios mediante RM o TC, probablemente por ser escaso ([Fig.3](#))

Ejemplos de lesiones óseas benignas que podrían corresponder a FMLS: ([Fig. 4](#), [Fig.5](#), [Fig. 6](#), [Fig.7](#), [Fig 8](#), [Fig.9](#), [Fig.10](#),[Fig.11](#), [Fig. 12](#), [Fig. 13](#), [Fig. 14](#)).

### **Diagnóstico diferencial:**

El diagnóstico diferencial incluye otros tumores benignos que pueden contener tejido fibroso, grasa y calcio como son la displasia fibrosa, el lipoma intraóseo y el quiste óseo solitario.

La displasia fibrosa se produce por una proliferación fibro-ósea en relación a la mutación de la proteína Gsa, también identificada en algunos fibromixomas lipoesclerosantes. Se localiza con frecuencia en el fémur proximal, donde existen potentes fuerzas que pueden producir lesiones por estrés y condicionar cambios que distorsionen la lesión. Muestra una imagen radiológica que puede no ser distinguible del FMLS, con los mismos componentes tisulares en proporciones variables. En la radiografía y por TC se identifica una lesión con una matriz en vidrio deslustrado que presenta borde esclerótico y bien delimitado, comúnmente insuflante, sin reacción perióstica asociada ([Fig. 15](#), [Fig. 16](#), [Fig. 17](#)).

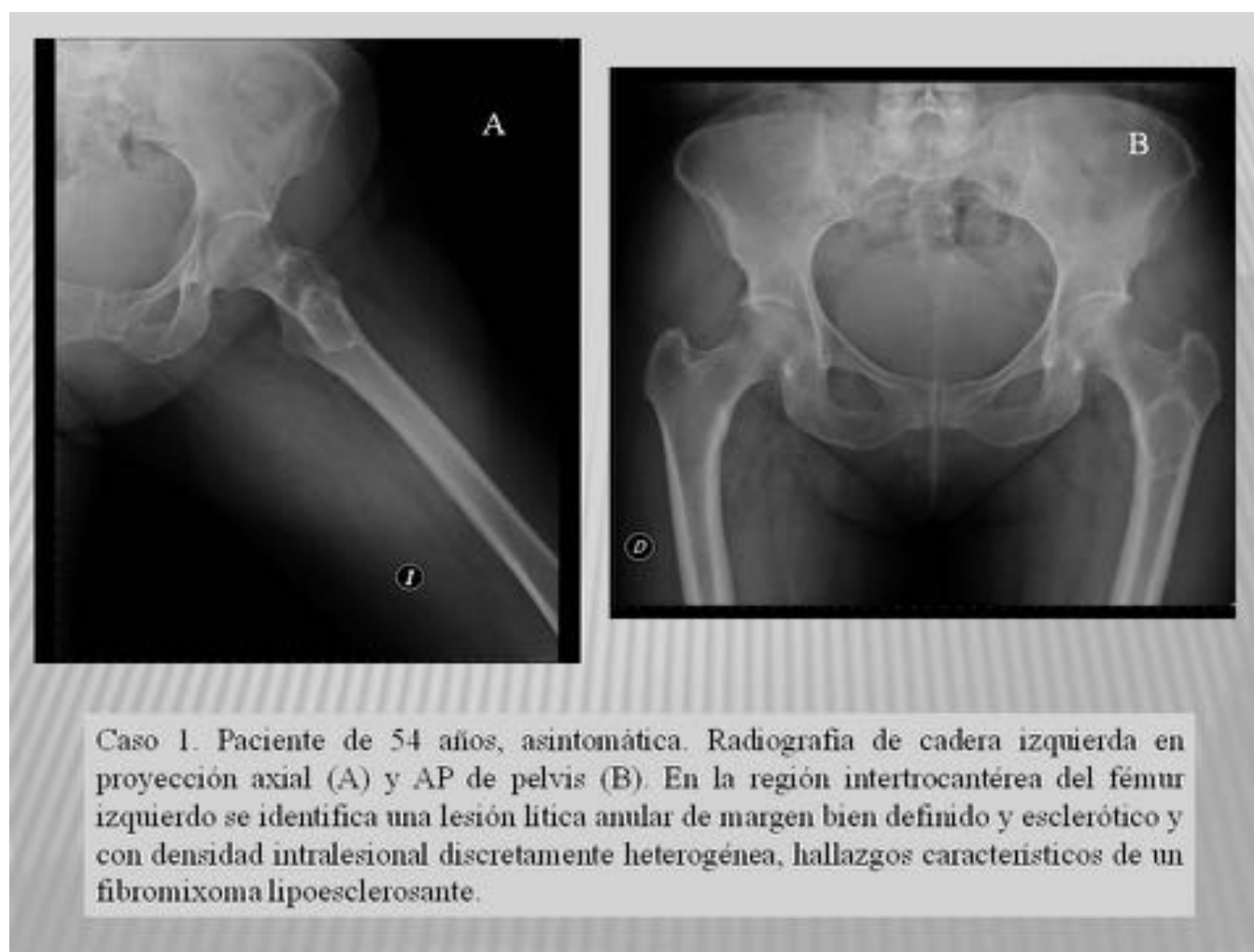
El lipoma intraóseo puede ubicarse en cualquier hueso, siendo el fémur proximal una localización habitual. Frecuentemente involucionan por necrosis de la grasa, persistiendo un fino anillo graso periférico, con aparición de fibrosis, calcificaciones y formaciones quísticas como resultado, componentes que pueden identificarse en la RM y el TC. Se presenta en la radiografía como una lesión lítica de márgenes bien definidos, característicamente con un aumento de densidad central por calcificación, que puede condicionar una imagen radiológica similar a la del FMLS ([Fig. 18](#), [Fig. 19](#), [Fig 20](#), [Fig. 21](#), [Fig. 22](#)).

Se han descrito casos de quiste óseo solitario en el fémur proximal que durante su curación muestran proliferación de tejido fibroso con reacción ósea. La representación radiológica es similar a la del FMLS, puesto que se identifica una lesión lítica bien definida con una zona esclerótica de transición con el hueso

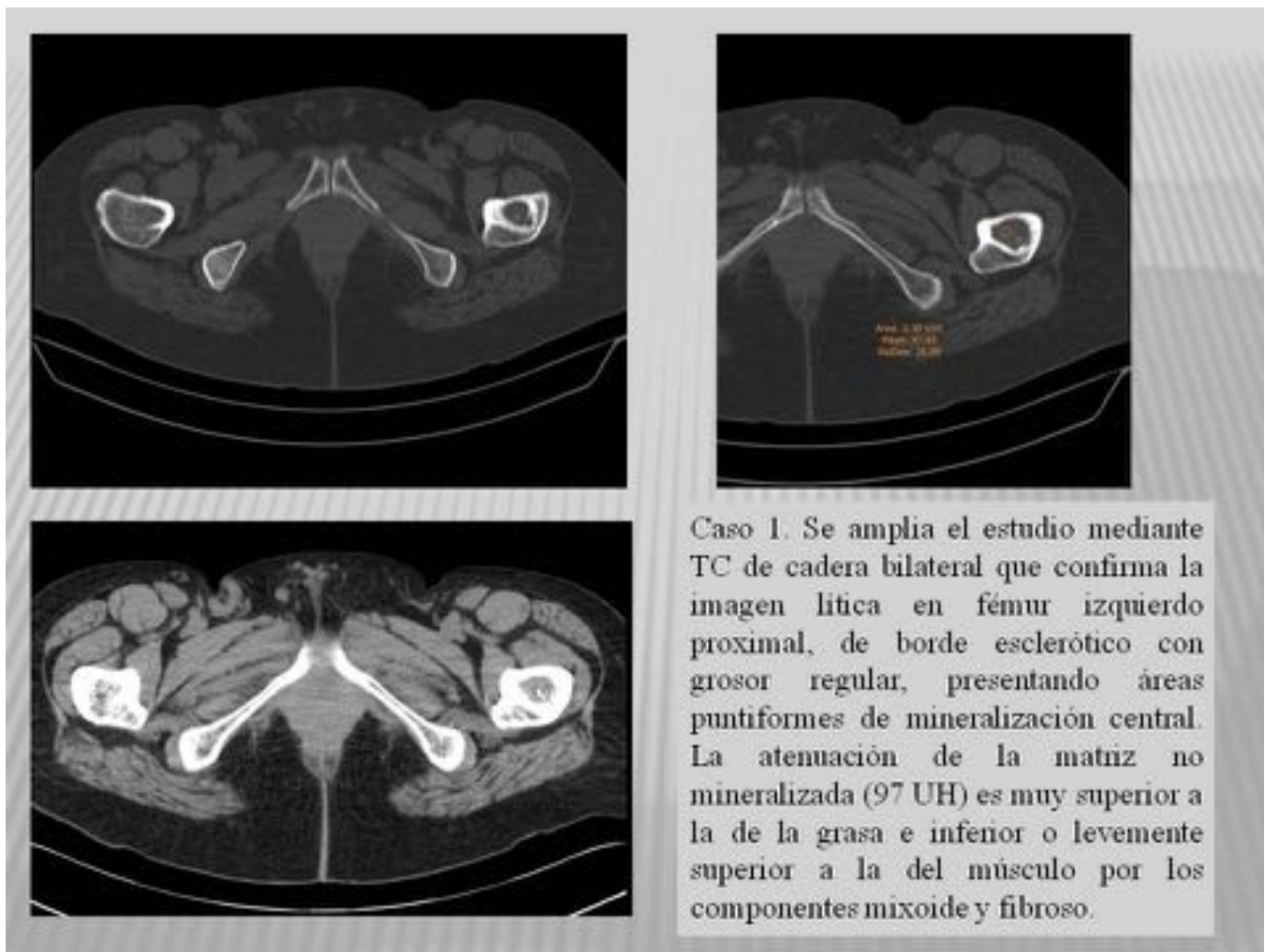
sano, sin reacción perióstica en la mayoría de los casos ([Fig. 23](#), [Fig. 24](#), [Fig. 25](#), [Fig. 26](#)).

El FMLS es un tumor que por sus particularidades radiológicas y su localización puede diagnosticarse sin requerir biopsia, si bien en algunas ocasiones el diagnóstico diferencial con otras lesiones benignas es difícil debido a que las mismas también tienen tendencia por la región intertrocanterea y hallazgos similares por imagen. Esta condición nos sugiere que el FMLS quizás no sea una entidad propia, sino que corresponde realmente a lesiones fibro-óseas pre-existentes involucradas o distorsionadas por cambios traumáticos, como el lipoma intraóseo involucrado, el quiste óseo en proceso de curación o la displasia fibrosa. Igualmente, las similitudes entre los tejidos que componen estas lesiones y la histología del FMLS aumentan las conjeturas. Adicionalmente, existen estudios <sup>[3,6]</sup> que relacionan una mutación en el codón Arg<sup>201</sup> del gen GNAS codificador de la proteína Gsa que incrementa la formación de monofosfato de adenosina cíclico, característica del síndrome McCune-Albright, que típicamente se asocia a displasia fibrosa poliostótica y se relaciona en ciertos casos con displasia fibrosa monostótica, identificando la misma alteración genética en algunos casos de FMLS.

**Imágenes en esta sección:**

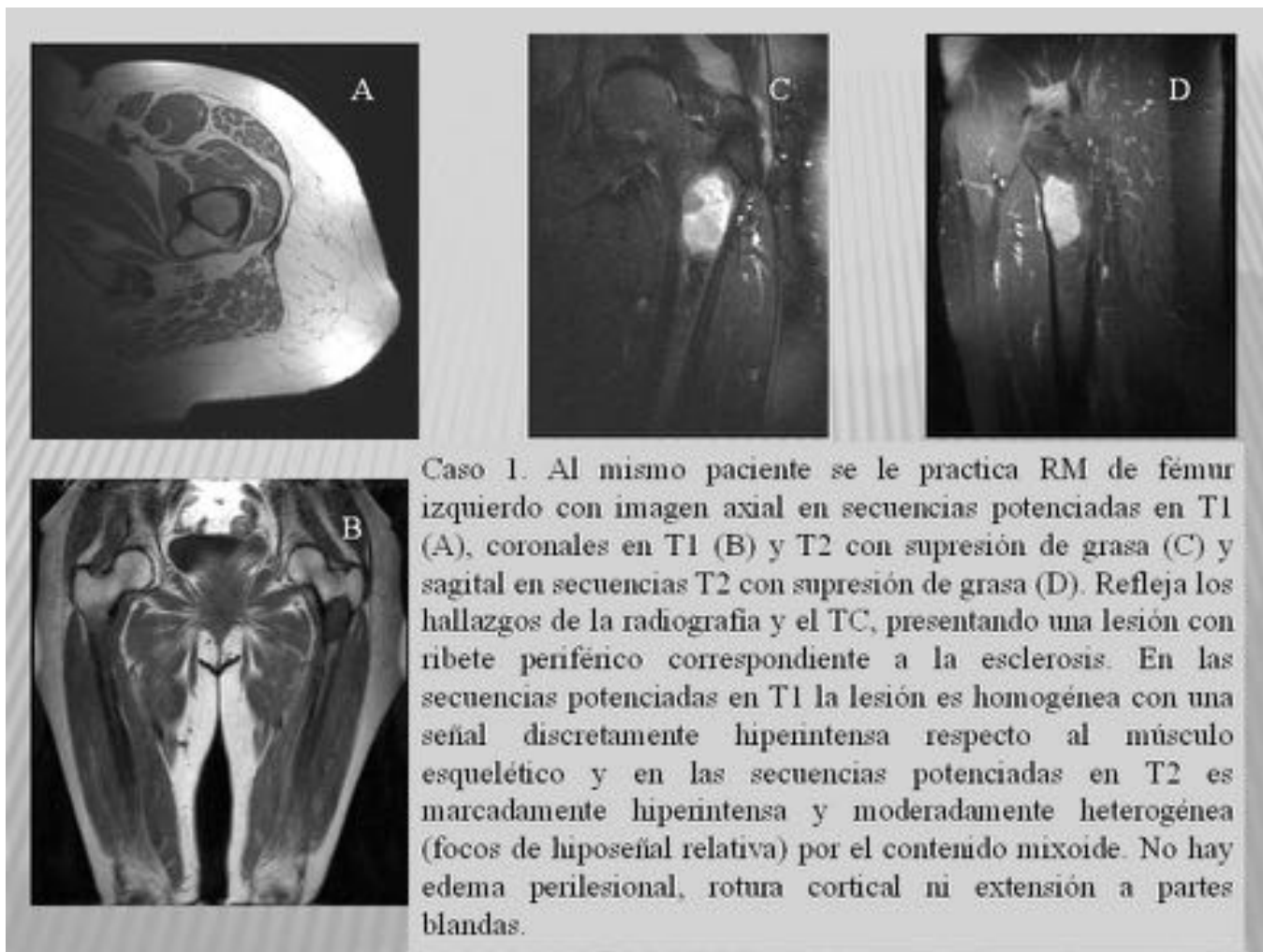


**Fig. 1:** Referencias: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



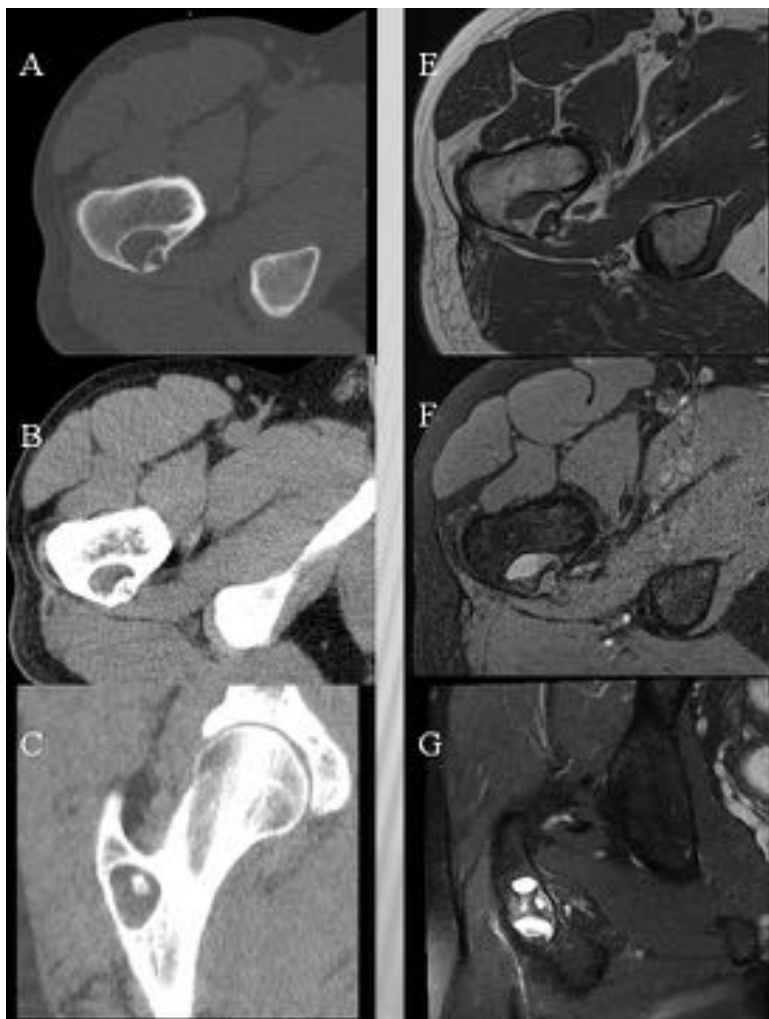
Caso 1. Se amplia el estudio mediante TC de cadera bilateral que confirma la imagen lítica en fémur izquierdo proximal, de borde esclerótico con grosor regular, presentando áreas puntiformes de mineralización central. La atenuación de la matriz no mineralizada (97 UH) es muy superior a la de la grasa e inferior o levemente superior a la del músculo por los componentes mixoide y fibroso.

**Fig. 2:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



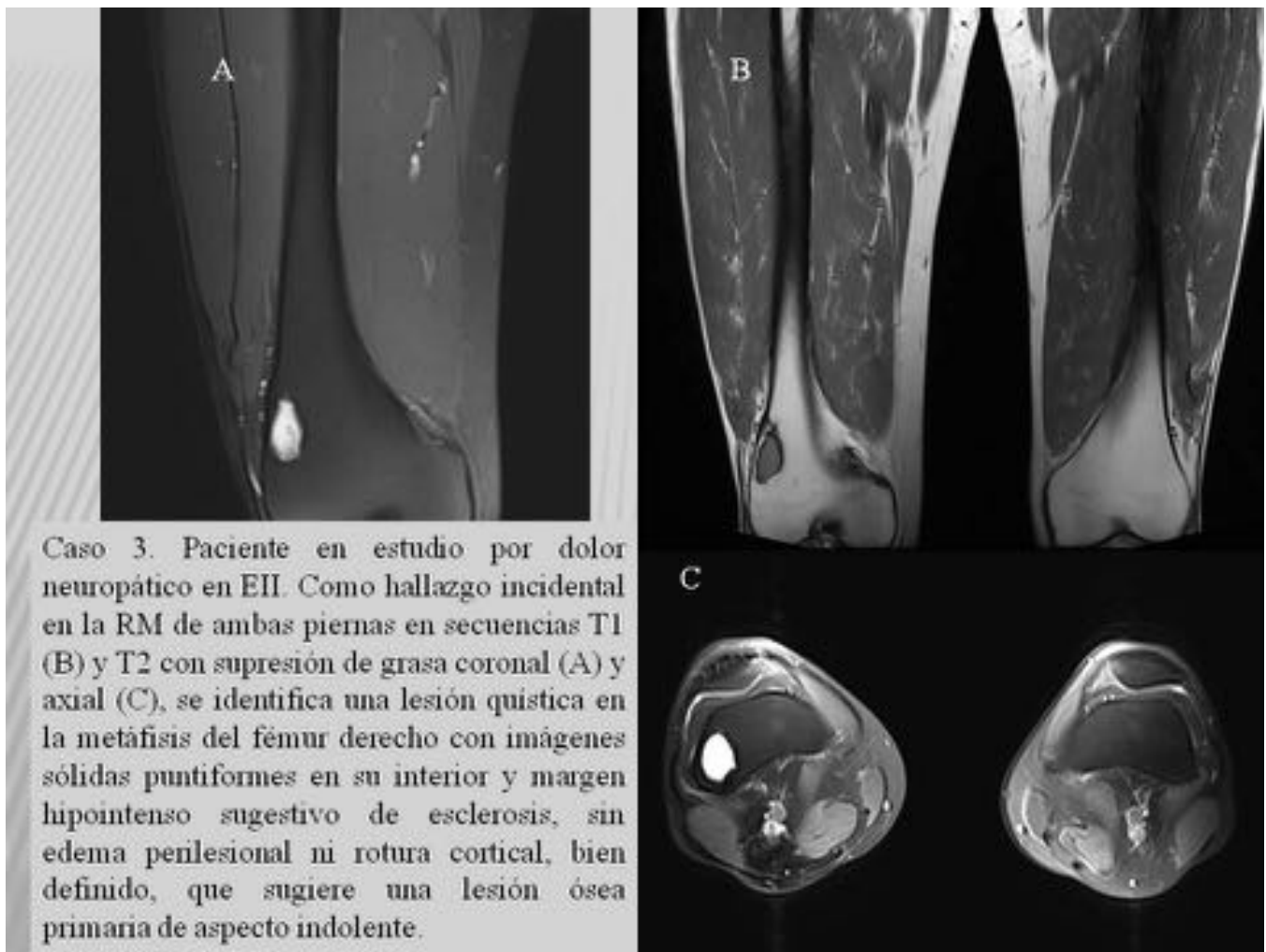
**Fig. 3:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



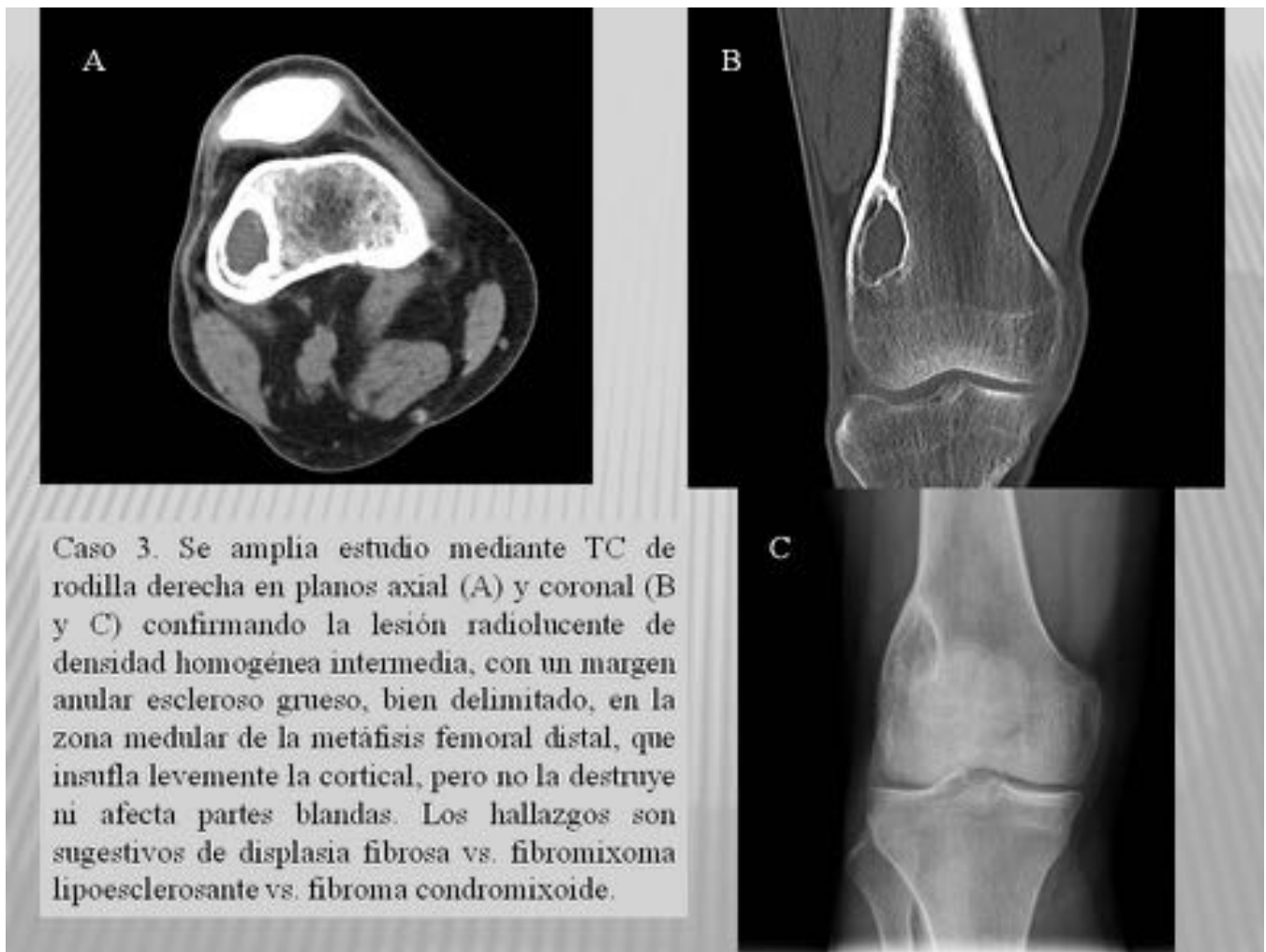


Caso 2. Paciente varón de 39 años con hallazgo incidental de una lesión en fémur proximal derecho. Se realiza TC de cadera derecha en planos axial (A y B) y coronal (C), identificando una lesión lítica con fino reborde escleroso y densidad sólida, que presenta una imagen seudoquistica en su interior. RM con imágenes axiales en secuencias potenciadas en T1 (E), DP con supresión de grasa (F) y coronal T2 con supresión de grasa (G). Se evidencia una lesión pertrocanterea heterogénea en fémur derecho que muestra señal quística en su mayor parte, junto a áreas de grasa, sugestiva de lipoma intraóseo con áreas de degeneración quística, fibromixoma lipoesclerosante o displasia fibrosa.

**Fig. 4:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

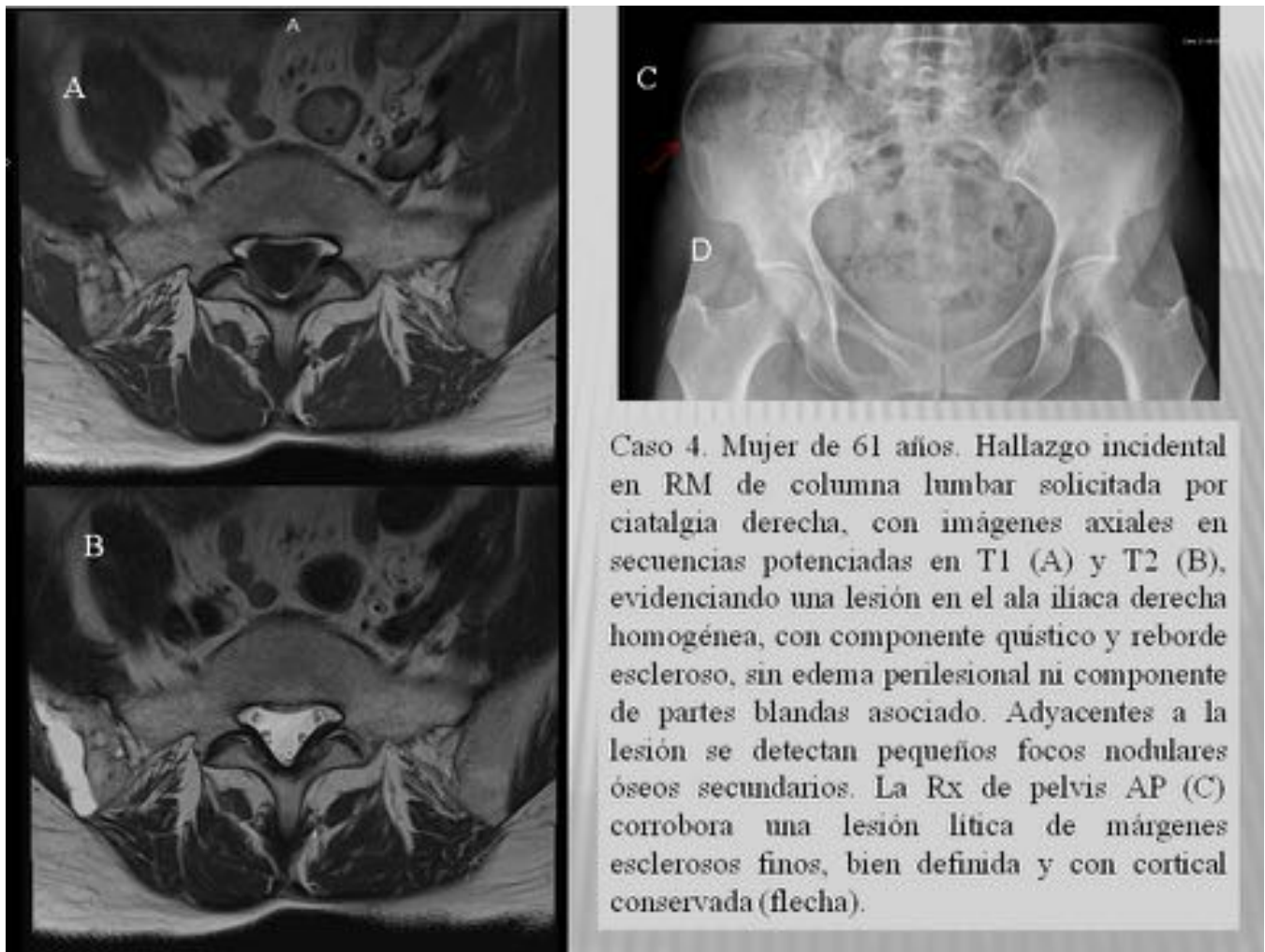


**Fig. 5:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



**Fig. 6:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



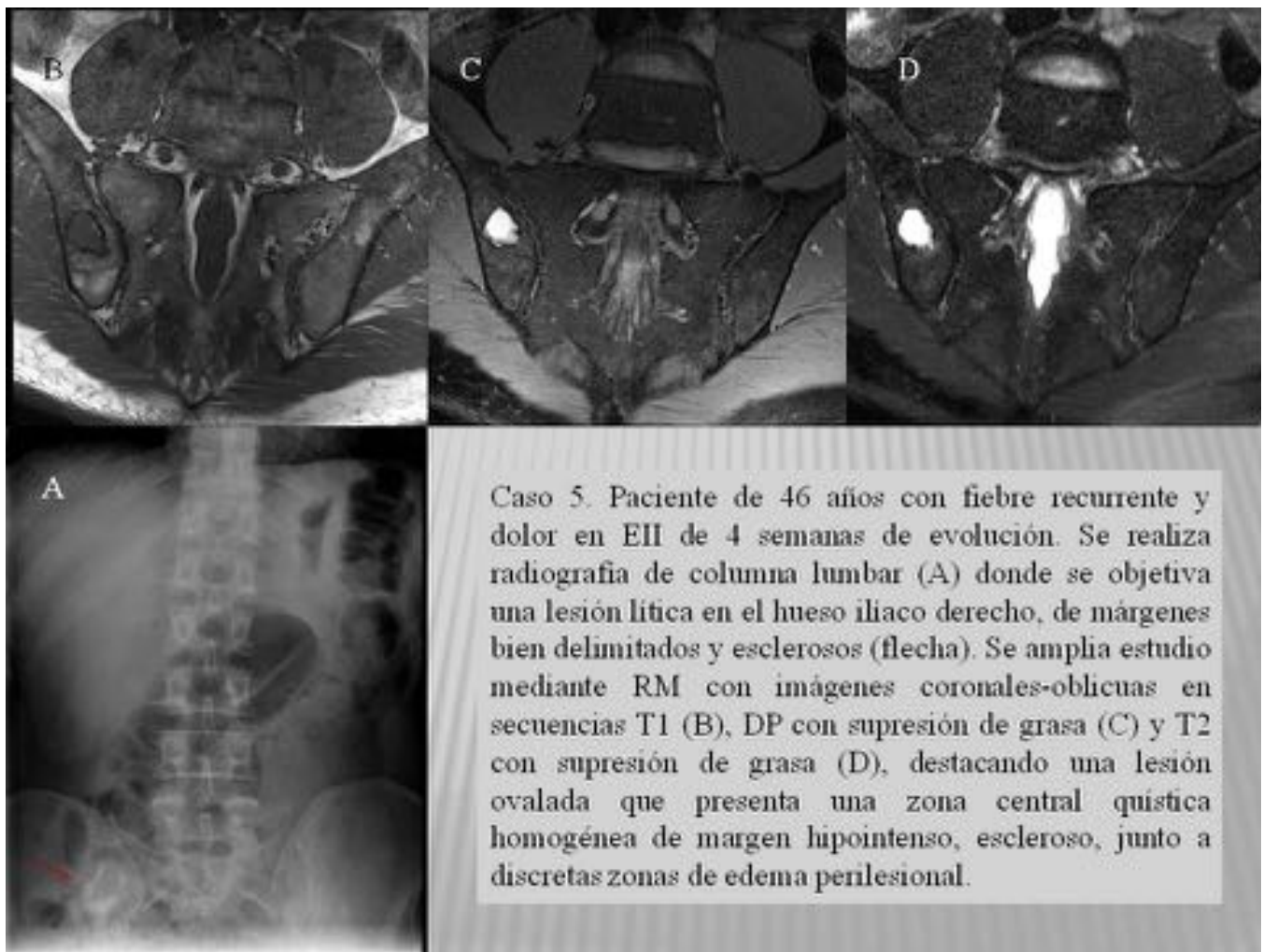


**Fig. 7:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

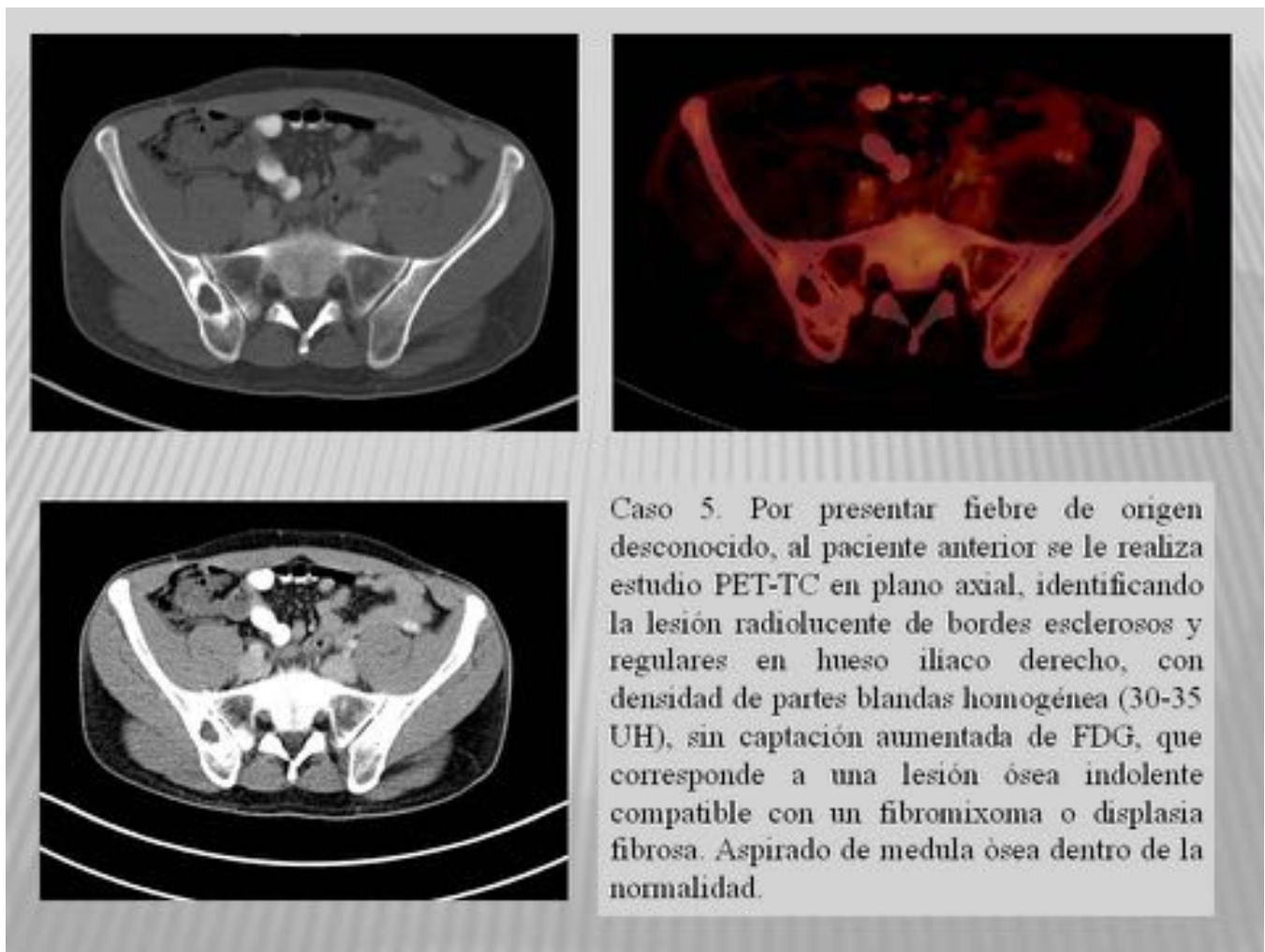


Caso 4. Se completa el estudio con TC de pelvis con reconstrucciones MPR coronal (A), axial (B) y en 3 D (C), identificando la lesión de densidad heterogénea con predominio de densidad similar a partes blandas, con zonas de grasa puntiforme, cavidades bien delimitadas, septos internos, focos esclerosos y en algunos puntos insuflación y lisis de la continuidad cortical, sin afectación del margen sacro de la articulación sacroiliaca. El diagnóstico diferencial debe incluir un plasmocitoma, una displasia fibrosa y otros tumores fibro-óseos como el fibromixoma lipoesclerosante. Se descarta plasmocitoma tras la realización de un aspirado de médula ósea que no muestra alteraciones patológicas.

**Fig. 8:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

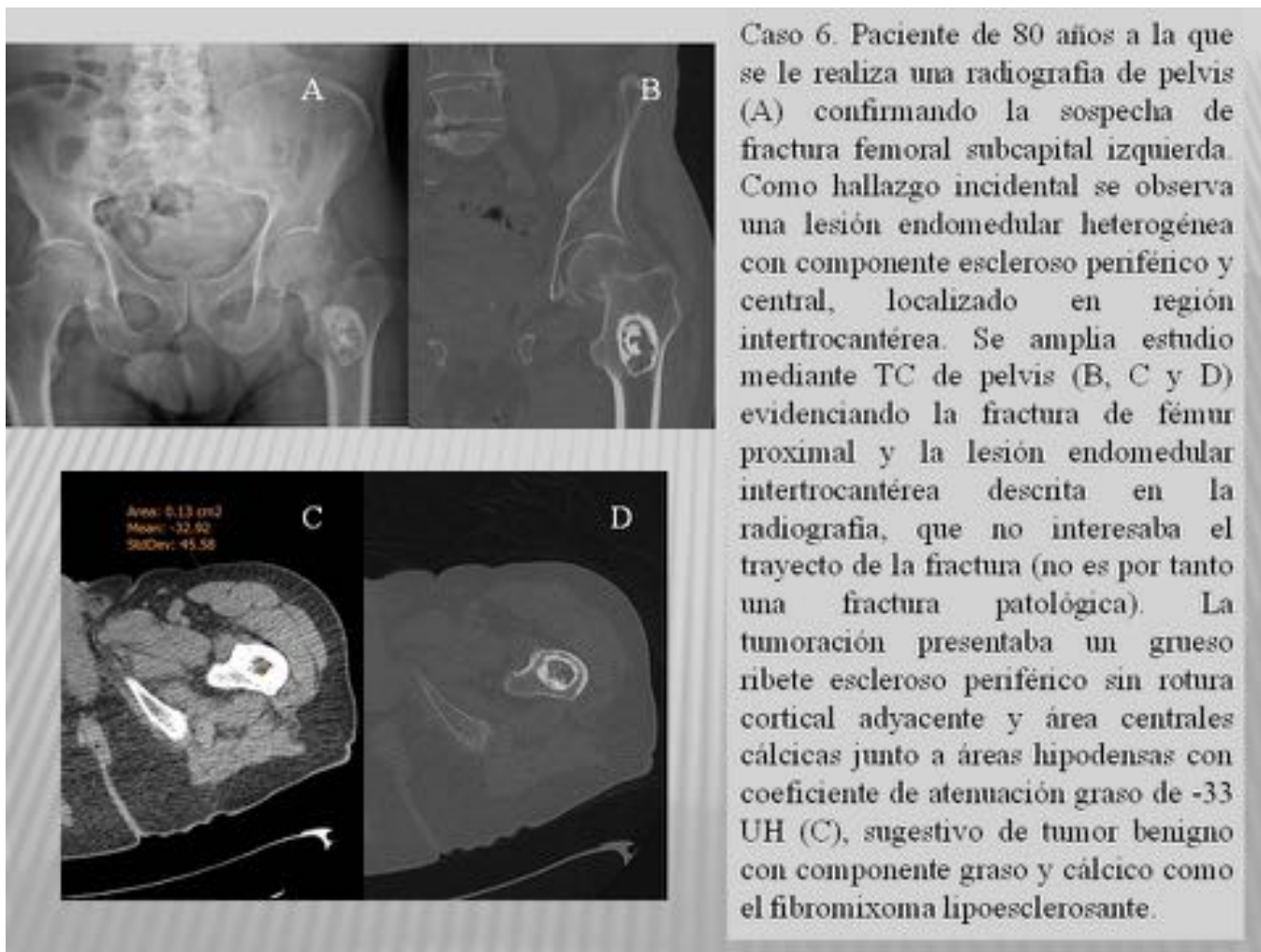


**Fig. 9:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



**Fig. 10:** References: Radiodiagnóstico/Medicina nuclear. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES





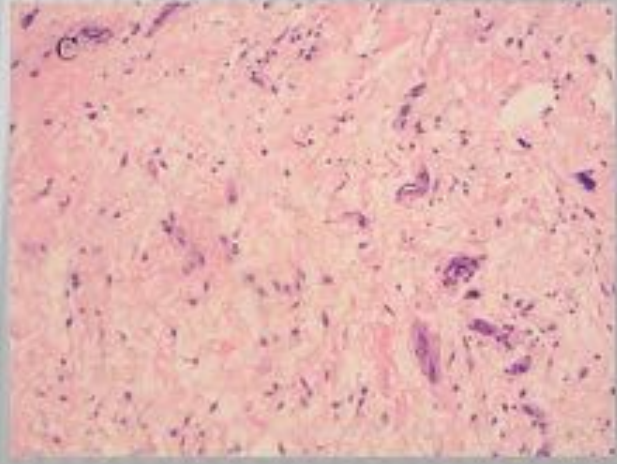
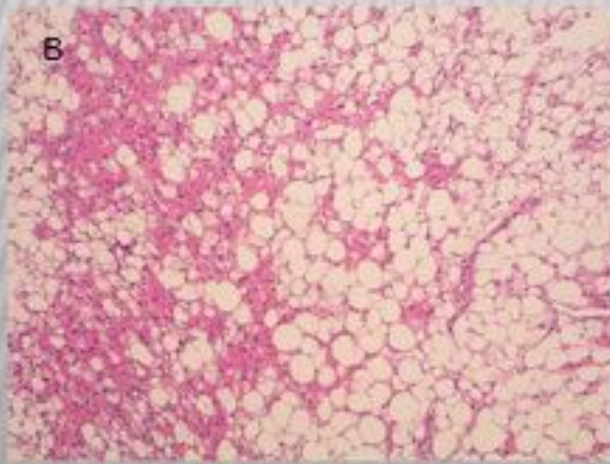
Caso 6. Paciente de 80 años a la que se le realiza una radiografía de pelvis (A) confirmando la sospecha de fractura femoral subcapital izquierda. Como hallazgo incidental se observa una lesión endomedular heterogénea con componente escleroso periférico y central, localizado en región intertrocanterea. Se amplía estudio mediante TC de pelvis (B, C y D) evidenciando la fractura de fémur proximal y la lesión endomedular intertrocanterea descrita en la radiografía, que no interesaba el trayecto de la fractura (no es por tanto una fractura patológica). La tumoración presentaba un grueso ribete escleroso periférico sin rotura cortical adyacente y área centrales cálcicas junto a áreas lipodensas con coeficiente de atenuación graso de -33 UH (C), sugestivo de tumor benigno con componente graso y cálcico como el fibromixoma lipoesclerosante.

**Fig. 11:** Referencias: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

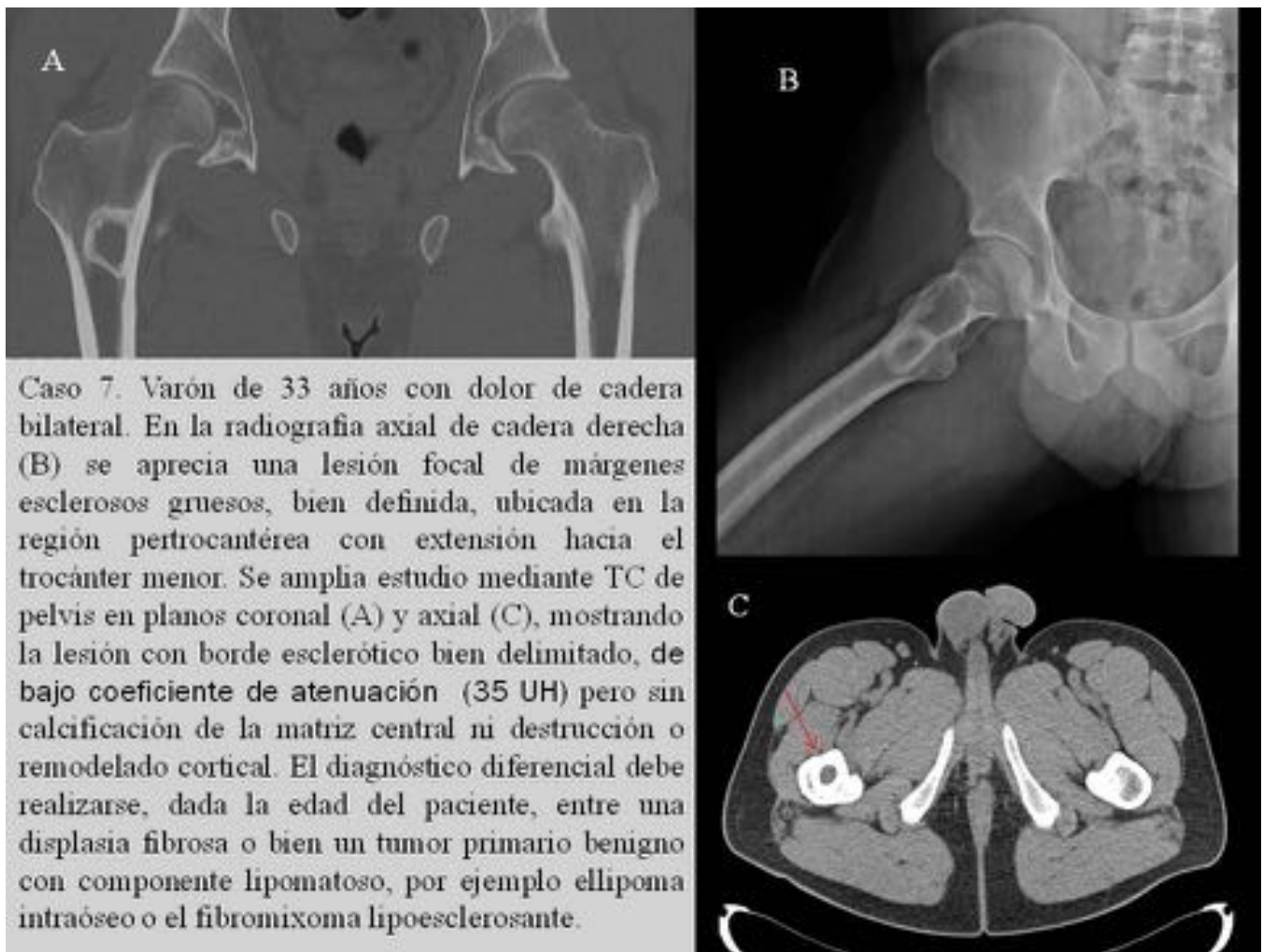




Caso 6. Radiografía de pelvis AP (A) del paciente anterior tras artroplastia de cadera izquierda con obtención de muestra histológica de la lesión intertrocanterea. Imágenes de AP con las características histológicas del fibromixoma lipoesclerosante, donde se identifica tejido adiposo con áreas de fibrosis (B) y área fibromixoide con discreta reacción fibroblástica (C).



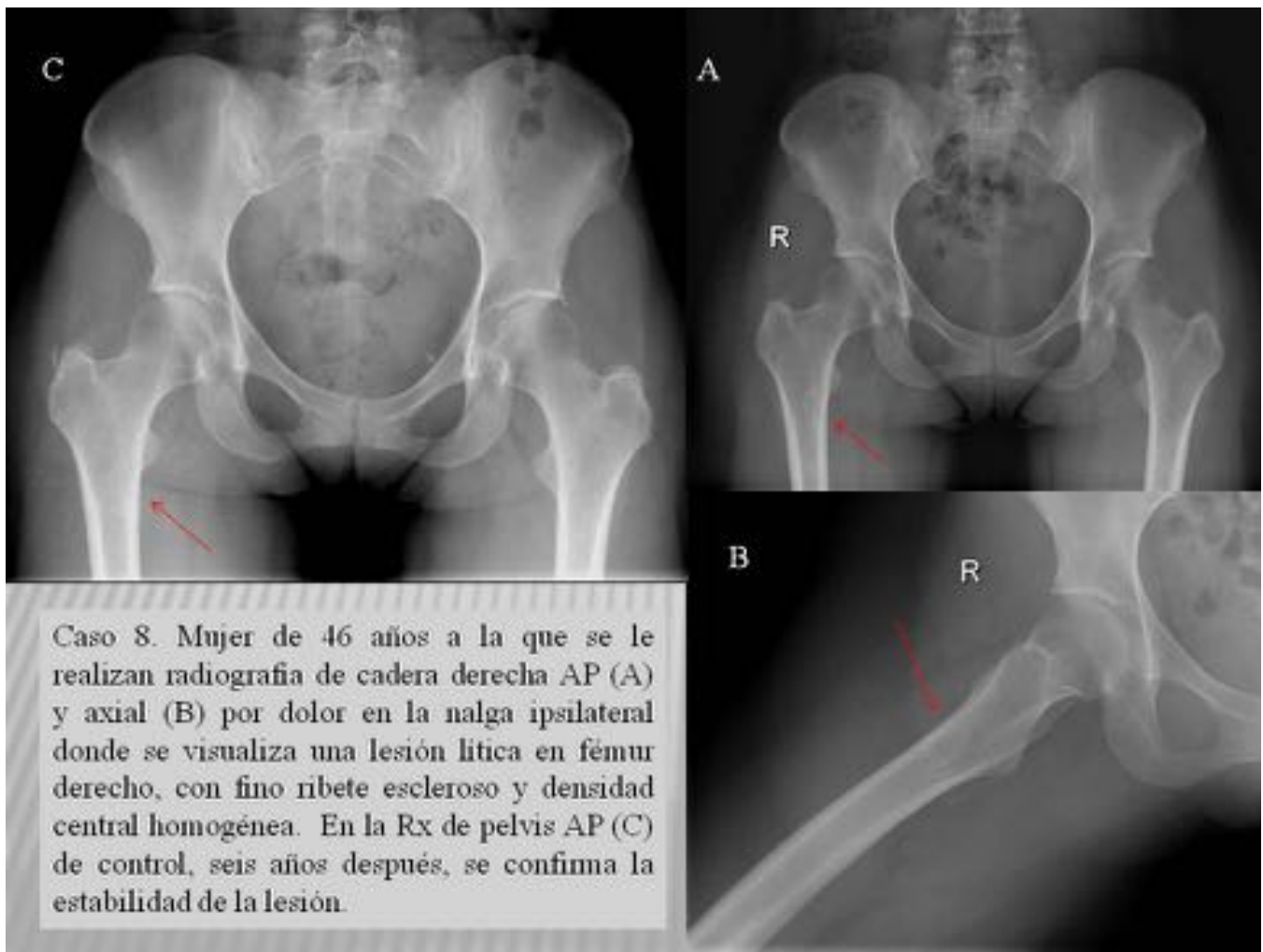
**Fig. 12:** References: Radiodiagnóstico/Anatomía patológica. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



**Fig. 13:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

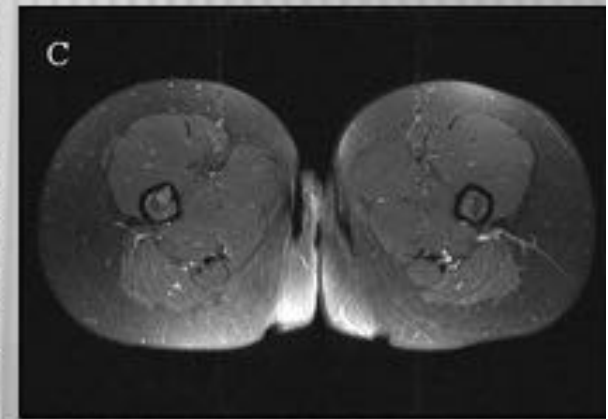
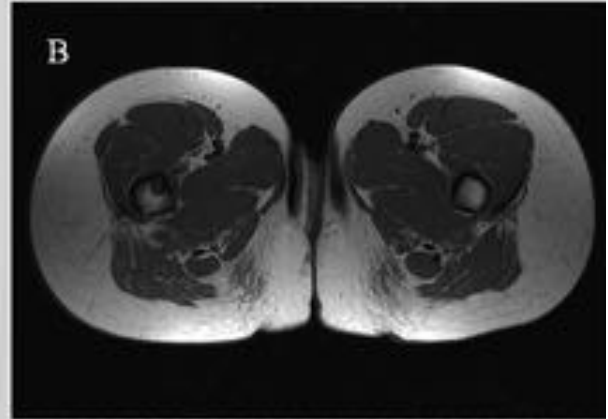
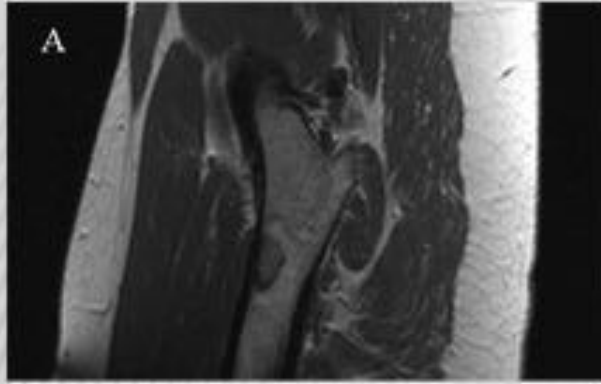


**Fig. 14:** References: Radiodiagnóstico/Medicina nuclear. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



**Fig. 15:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

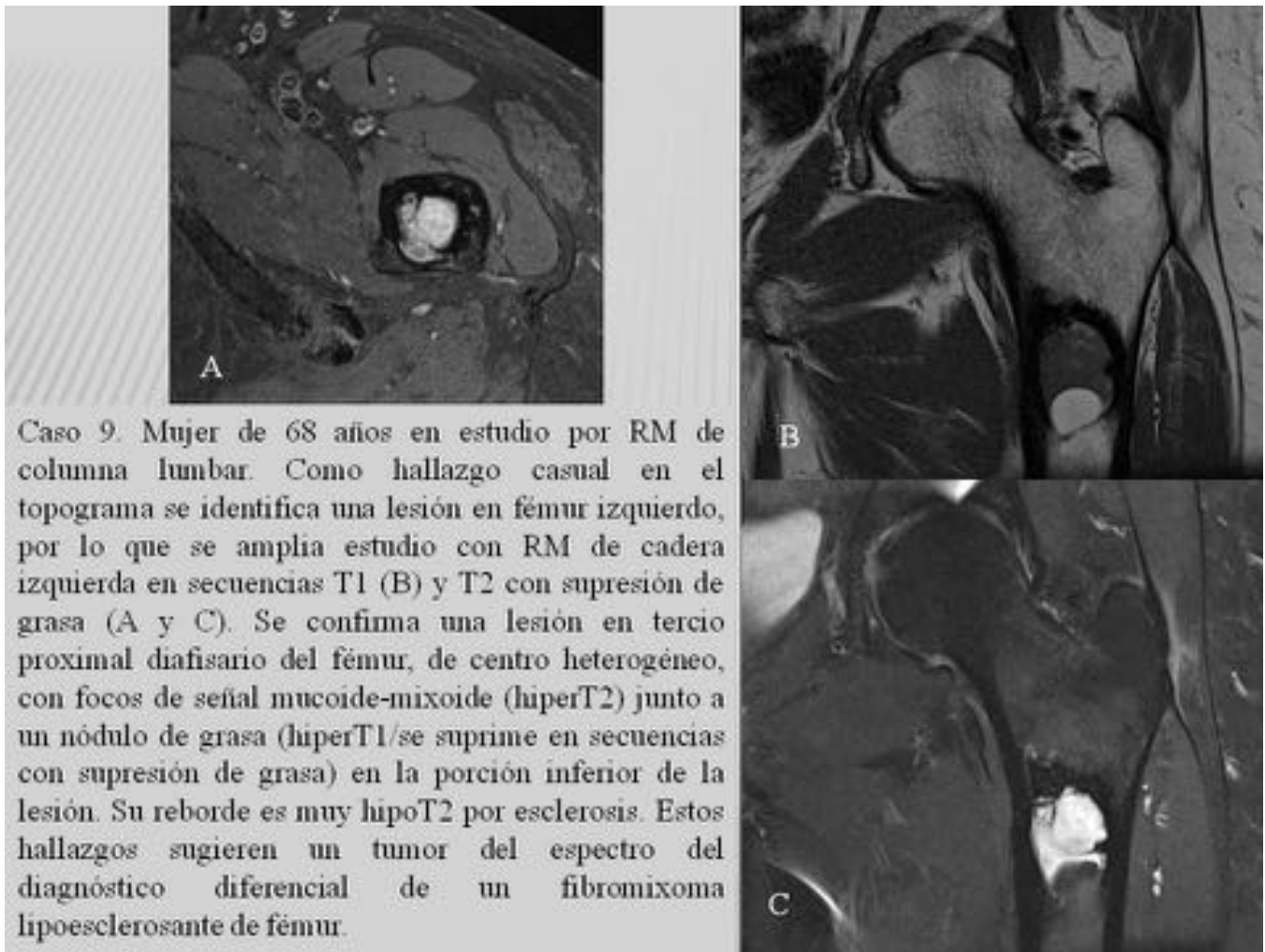




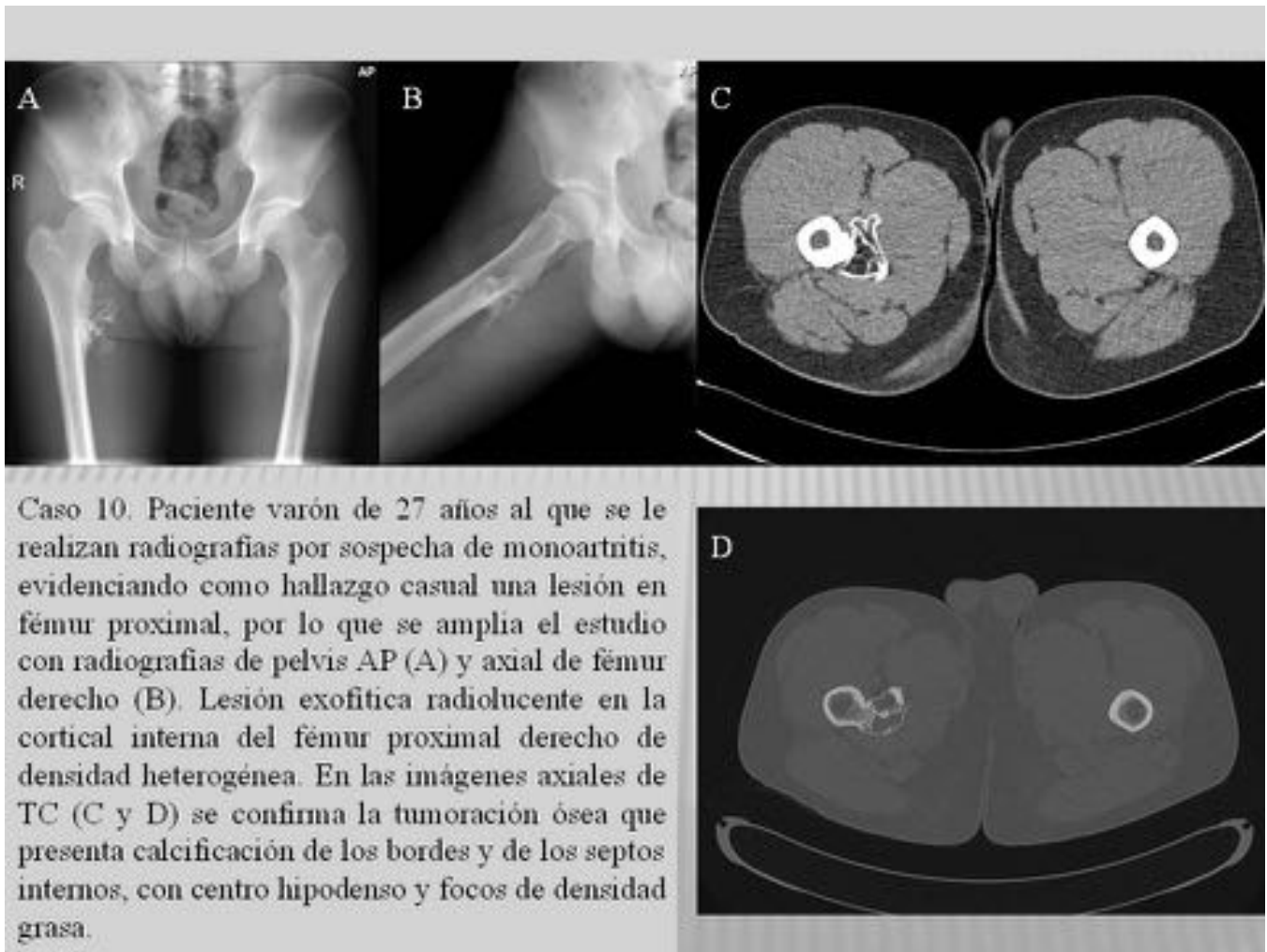
Caso 8. La paciente anterior fue estudiada mediante RM de cadera derecha tras la primera RX, destacando la aparición de una imagen localizada en tercio diafisario proximal del fémur, que presenta isoseñal T1 (B), con leve hiperseñal T2 (A) y en la secuencia con supresión de grasa y administración de contraste ev. muestra captación moderada de contraste de tipo sólido con un halo limitante perilesional bien definido (C). Remodela la endostal cortical protruyendo en sentido anterior, pero sin signos de rotura total cortical ni extensión a partes blandas adyacentes. Probablemente corresponde a una lesión primaria de lento crecimiento, del espectro de las lesiones fibro-óseas.

**Fig. 16:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES





**Fig. 17:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



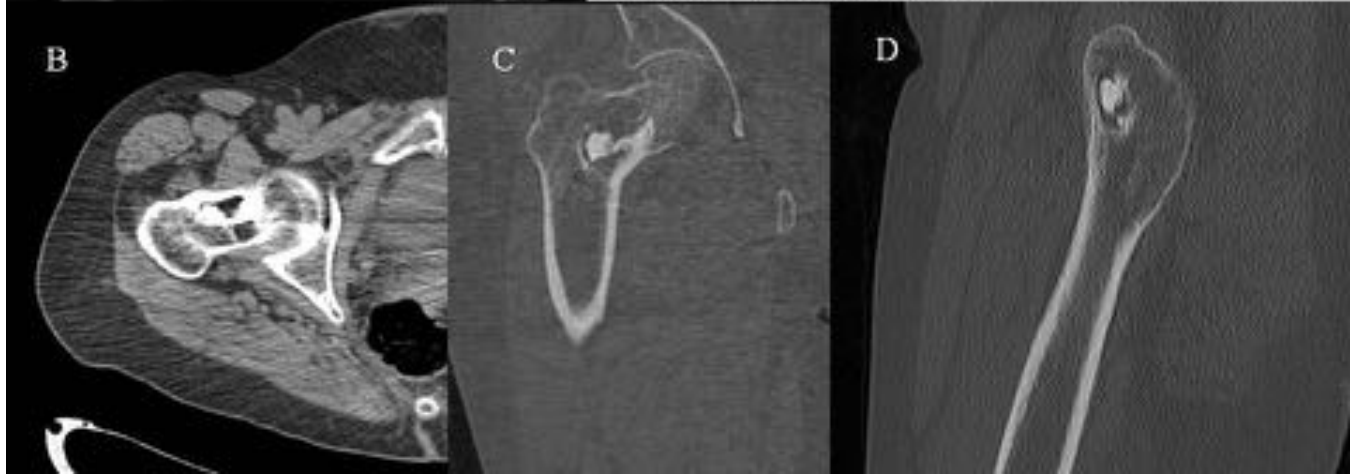
**Fig. 18:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



**Fig. 19:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

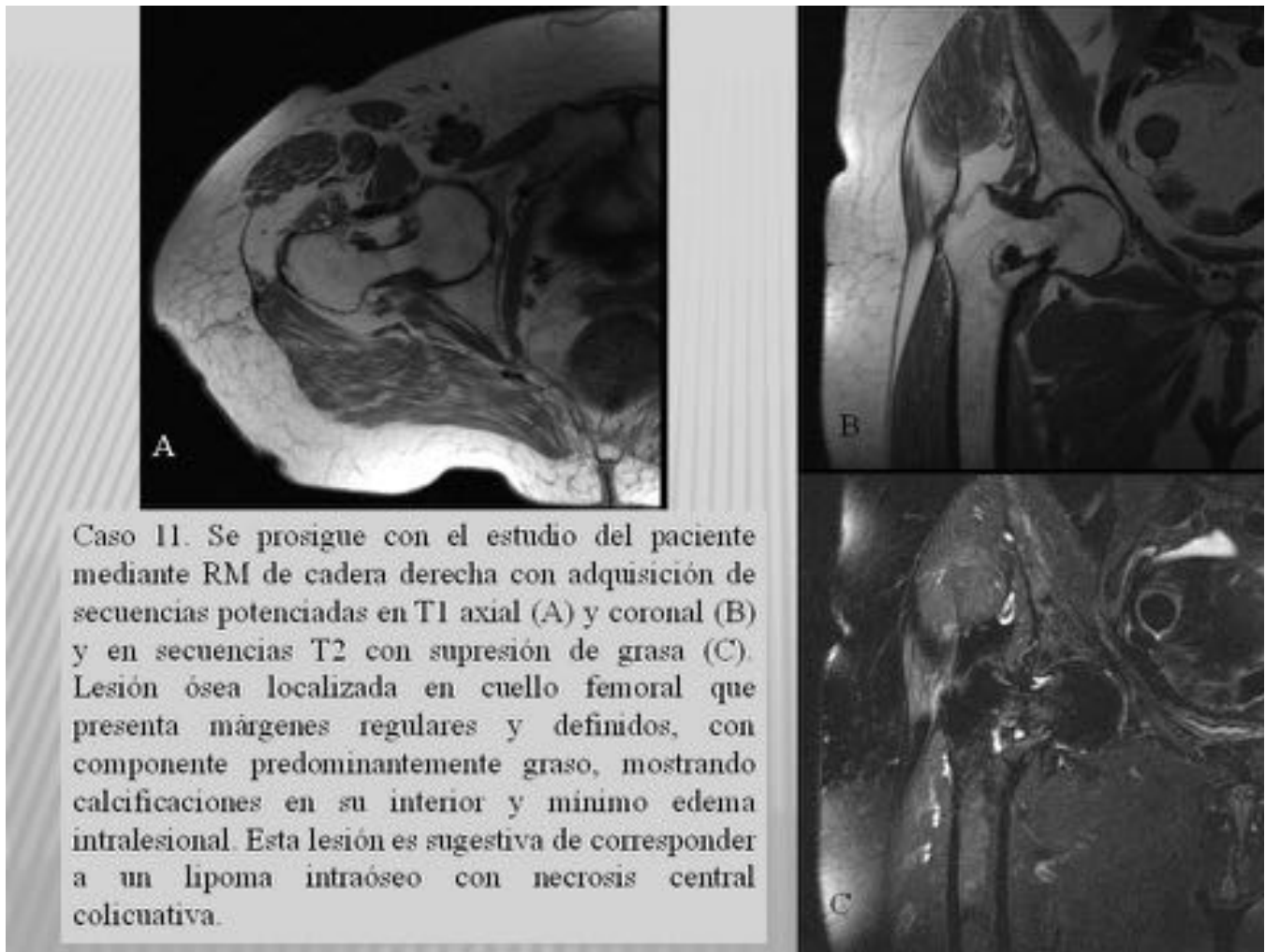


Caso 11. Paciente de 77 años con sospecha de una complicación tardía por intervención de fémur izquierdo, como hallazgo casual en la Rx de pelvis AP (A) se aprecia una lesión lítica intertrocantérea de fémur derecho, con márgenes bien delimitados, que presenta densidad cálcica central. No se dispone de Rx previas. En el TC de cadera derecha axial (B), coronal (C) y sagital (D) se corrobora la presencia de la lesión focal de densidad grasa, que presenta una calcificación grosera central. Por sus características, la lesión es compatible con un lipoma parcialmente calcificado o un fibromixoma lipoesclerosante, como diagnósticos más probables.



**Fig. 20:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES





**Fig. 21:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



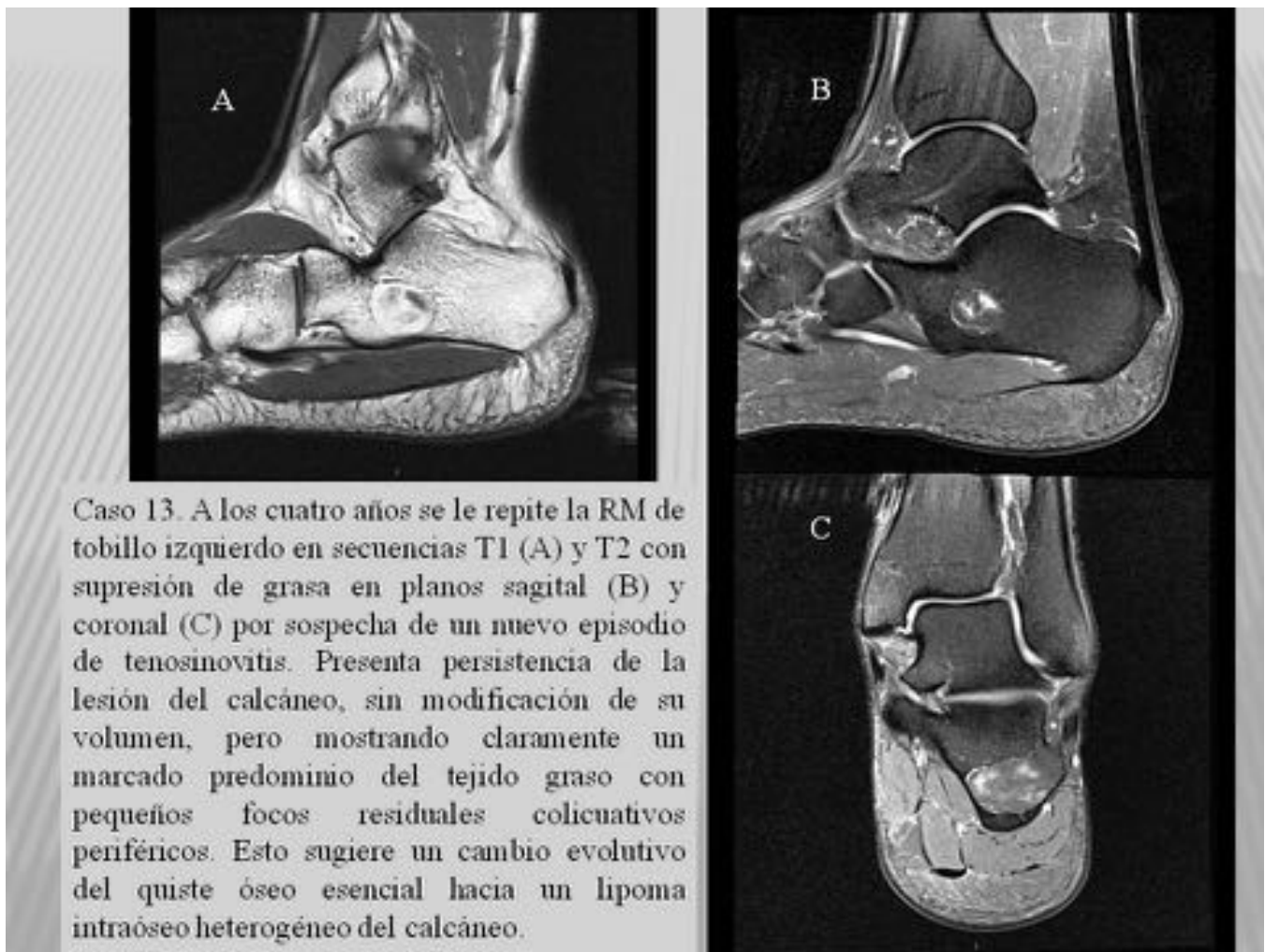


**Fig. 22:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

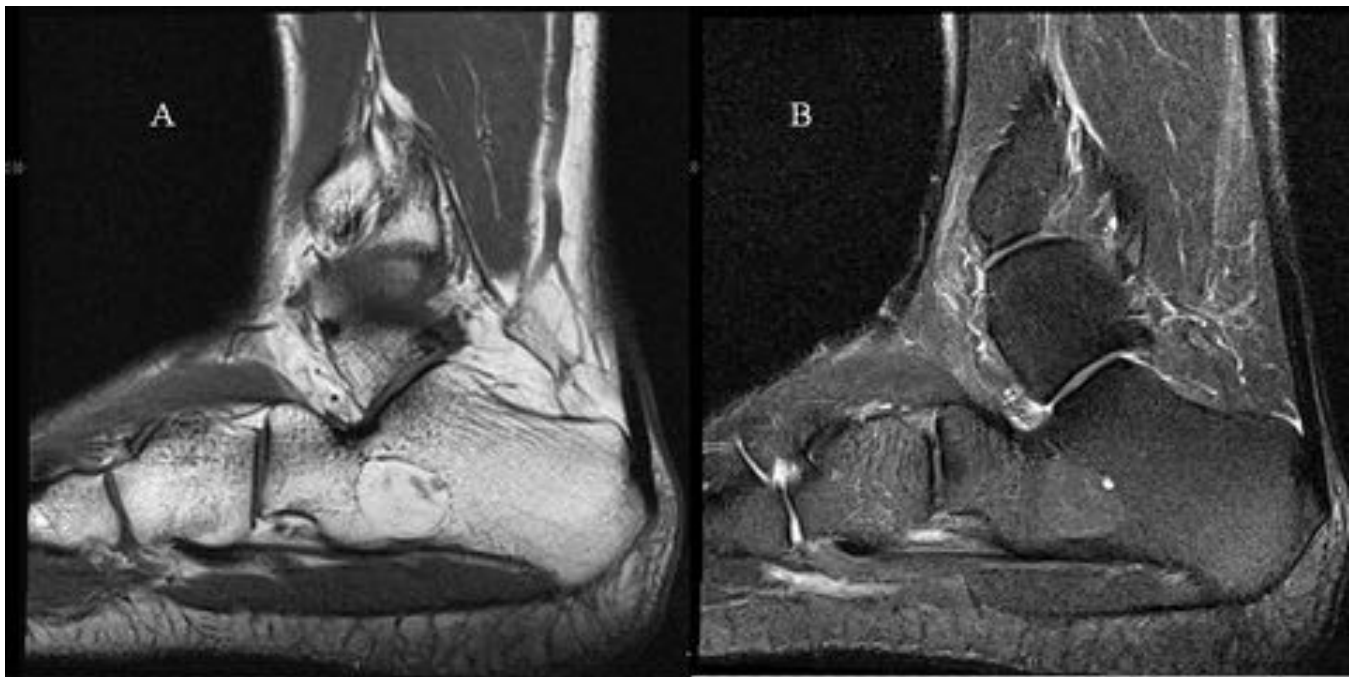


Caso 13. Paciente con sospecha de tenosinovitis por lo que se le realiza RM de tobillo izquierdo. Incidentalmente se identifica una lesión circunscrita a la pars intermedia del calcáneo con hiposeñal T1 (A) e hiperseñal T2 (B), homogénea y de límites bien definidos, sin edema perilesional, compatible con quiste óseo esencial.

**Fig. 23:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



**Fig. 24:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES



Caso 13. A los seis años del estudio inicial, una nueva RM con imágenes en plano sagital en secuencias T1 (A) y T2 con supresión de grasa (B), presenta progresión de la infiltración lipomatosa, con casi total involución de los focos de hiperseñal T2 y transformación a lipoma intraóseo "clásico" del calcáneo.

**Fig. 25:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES





**Fig. 26:** References: Radiodiagnóstico. Hospital Clínic de Barcelona - Barcelona/ES

## Conclusiones

Es necesario conocer los criterios radiológicos característicos del FMLS para evitar procedimientos diagnósticos invasivos. Asimismo, creemos que es imprescindible más investigación para no incurrir en errores diagnósticos, puesto que existe incertidumbre y argumentos razonables para plantearse si el FMLS es un tumor consecuencia de cambios degenerativos de otras lesiones fibro-óseas benignas con características radiológicas e histopatológicas similares que se identifican en pacientes generalmente asintomáticos, pues podría condicionar una actitud diagnóstica diferente, como la necesidad de control evolutivo o evitar la obtención de material histológico mediante biopsia.

## Bibliografía / Referencias

1. Krandorf 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(3):638-9.
2. Heim-Hall JM, Williams RP. Liposclerosing myxofibrous tumor: a traumatized variant of fibrous dysplasia? Report of four cases and review of the literature. *Histopathology*. 2004;45(4):369-76.
3. Matsuba A, Ogose A, Tokunaga K, Yawashima H, Hotta T, Urakawa S, et al. Activating Gsa mutation at the Arg<sup>201</sup> codon in liposclerosing myxofibrous tumor. *Hum Pathol* 2003;34(11):1204-9.
4. Dattilo J, McCarthy EF. Liposclerosing myxofibrous tumor (LSMFT), a study of 33 patients: should it be a distinct entity? *The Iowa Orthopaedic Journal*. 2012;32:35-9.
5. Nieto A, Pérez-Andrés R, Lorenzo JC, Vilanova JC. Diagnóstico por imagen del fibromixoma lipoesclerosante óseo. *Radiología*. 2010;52(3):251-54.
6. 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.
7. Milgram JW. Introsseous lipomas with reactive ossification in the proximal femur. *Skeletal Radiol*. 1981;7(1):1-13.