

La radiografía simple del FEGNOMASHIC: ¿cuándo parar y cuándo seguir investigando?

OBJETIVO DOCENTE

Determinar en cada lesión FEGNOMASHIC aquellas características de la radiología convencional que permitan concluir el proceso diagnóstico.

INTRODUCCION

La mayoría de los tumores óseos se presentan como lesiones osteolíticas bien definidas, a veces nombradas como “lesiones con aspecto de burbujas”. Es importante tener un buen enfoque del diagnóstico diferencial de estas lesiones. Y un modo de repasar dicho diagnóstico diferencial es utilizar la regla mnemotécnica Fegnomashic, popularizada por Clyde Helms (1). Aunque en pacientes menores de 30 años una lesión con un borde bien definido significa que estamos tratando con una lesión benigna, en pacientes mayores de 40 años tanto las metástasis como el mieloma múltiple deben ser incluidos en este diagnóstico diferencial.

REVISION DEL TEMA

Los hallazgos A VALORAR EN LA RADIOLOGIA SIMPLE son:

- A) Márgenes de la lesión y tipo de destrucción.
- B) Trabeculación interna o externa.
- C) Reacción perióstica.
- D) Matriz tumoral.
- E) Masa de partes blandas.

Son signos de **baja agresividad**:

- Buena delimitación de la lesión.
- Esclerosis perilesional reactiva.
- Insuflación de la cortical sin destrucción o rotura.
- Ausencia de invasión de partes blandas.

Son signos de **alta agresividad**:

- Mala delimitación de la lesión.
- Destrucción de la cortical.
- Extensión tumoral extraesquelética.
- Reacción perióstica agresiva.

Displasia fibrosa: Se corresponde con la F inicial del acrónimo FEGNOMASHIC. Se trata de un proceso congénito pseudotumoral no neoplásico, que se manifiesta como un defecto localizado de la maduración y diferenciación osteoblástica, con el reemplazo del hueso normal por un largo estroma fibroso e islas de hueso inmaduro. La displasia fibrosa tiene una apariencia radiográfica variada. (*fig.1*)

- Si es asintomática, no requiere tratamiento.
- Matriz en vidrio deslustrado
- Debe ser completamente radiolúcida (quística) o esclerótica
- Lesiones bien circunscritas
- Sin reacción perióstica
- Signo de la cáscara

Es importante saber los sitios preferentes de estas lesiones, dado que su apariencia radiológica típica está conectada al sitio donde se asientan:

- Base del cráneo: las lesiones son escleróticas
- Costillas y huesos largos: las lesiones poseen normalmente una apariencia en vidrio deslustrado: una larga lesión en vidrio deslustrado sin reacción perióstica en un hueso largo es probablemente una displasia fibrosa.
- En la pelvis tienden a tener apariencia de burbujas (lítica) y expansivas.

Cuando se observa una lesión en la pelvis, con casi total seguridad habrá otra lesión en el fémur proximal, por lo que se puede decir que la displasia fibrosa pélvica es indicativa de enfermedad poliostótica. Sin embargo, una displasia fibrosa en el fémur proximal puede ser solitaria no tiene por qué estar acompañada de displasias fibrosas en otros lugares.

Elemento discriminador:

Si se observa reacción perióstica o hay dolor, se EXCLUYE la displasia fibrosa, a menos que exista una fractura.

Fig 1.: Displasia fibrosa en la vertiente anterior de la región pertrocantérea del fémur izquierdo (flecha).

References:
Radiodiagnóstico,
Hospital Morales
Meseguer –Murcia/ES.



Encondromas (o condromas): son neoplasias benignas con médula cartilaginosa relativamente comunes, con datos de imagen benigna. Forman la E en la popular regla mnemotécnica de las lesiones FEGNOMASHIC. A veces se clasifican bajo el término de tumores condrales de bajo grado.

Cuando se localizan en las falanges, los encondromas son expansivos y normalmente puramente líticos (fig.2.1). En otras localizaciones los encondromas son expansivos con características calcificaciones en anillos y arcos (fig.2.2). Típicamente los encondromas son pequeñas lesiones líticas de 1-2 cm con datos de no agresividad:

- Zona estrecha de transición
- Márgenes festoneados claramente definidos: puede tener un endostio festoneado leve
- La expansión de la corteza suprayacente puede estar presente, pero no debe haber avance cortical a menos que se fracture
- Calcificaciones condroides en forma de anillos y arcos pueden estar presentes
- Sin reacción perióstica
- Sin masa de partes blandas

La mayoría de encondromas surgen más frecuentemente en la región metafisaria, debida presumiblemente a su origen desde el cartílago de crecimiento, aunque se ven con frecuencia en la diáfisis. Raramente se observan en la epífisis, y una lesión cartilaginosa en una epífisis es más probable que sea un condrosarcoma.

Elemento discriminador:

- Debe tener calcificaciones, exepcto en las falanges.
- No debe haber periostitis.

Fig. 2.2: Encondroma en la región pertrocantérea del fémur derecho; se observa la característica matriz condroide (flecha). Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.



Fig 2.1.: Encondroma en la falange distal del tercer dedo de la mano derecha. Se observa la ausencia de matriz condroide típica de esta zona. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.



Granuloma eosinófilo: El esqueleto es el sistema más comúnmente involucrado en la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y es, por mucho, la ubicación más común para la HCL de una sola lesión, a menudo denominado granuloma eosinofílico (EG). También forman parte de la “E” del acrónimo FEGNOMASHIC.

Ocurre con mayor frecuencia en el cráneo (50%), vértebras, mandíbula o huesos largos, aunque puede aparecer en cualquier hueso en cualquier parte del esqueleto. (*fig.3.1*)

Dependiendo de la fase de la enfermedad que se visualiza; el EG puede tener múltiples características radiográficas: blástico o lítico; bien definido o mal definido; con o sin borde esclerótico; con o sin reacción perióstica. Lo que significa que pueden parecerse a casi todas las lesiones óseas. Junto con la infección (osteomielitis) deben ser parte de la lista de diagnóstico diferencial.

- lesión con apariencia permeable y agresiva
- implica principalmente diáfisis o metadiáfisis y respeta las placas de crecimiento
- Endostio festoneado, reacción perióstica (en fase de curación puede aparecer como reacción perióstica benigna sólida), adelgazamiento cortical, tunelización intracortical y masa de partes blandas asociada.

Pueden tener una resolución espontánea, desde unos meses hasta un año desde su aparición; inicialmente pueden tener características agresivas pero con el tiempo puede mostrar otras más benignas (bordes bien definidos, reacción perióstica gruesa, uniforme y ondulada). Pueden presentar dolor o ser indoloras.

Elemento discriminador:

Debe tener menos de 30 años.



Fig. 3.1: Lesión osteolítica con halo escleroso en el ilíaco derecho: granuloma eosinófilo. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer – Murcia/ES.

Tumor de células gigantes: Los tumores de células gigantes (TCG) del hueso, también conocidos como osteoclastomas, son tumores óseos relativamente comunes, generalmente benignos, que normalmente surgen de la metáfisis de los huesos largos y se extienden hasta la epífisis. Forman la "G" del acrónimo.

Las características radiográficas generales incluyen (*fig.3.2*):

- Zona de transición estrecha: se observa una zona de transición más amplia en los TCG más agresivos
- Sin esclerosis circundante: 80-85%
- La corteza suprayacente está adelgazada, expandida o deficiente
- La reacción perióstica solo se observa en el 10-30% de los casos
- La tumefacción de partes blandas no es infrecuente
- Puede presentarse una fractura patológica
- Sin calcificación / mineralización de la matriz

Elementos discriminadores:

- Las epífisis deben estar cerradas.
- Debe ser una lesión epifisaria y tocar la superficie articular.
- Debe tener un margen bien definido y no esclerótico.
- Debe ser excéntrico.

Estas características de diagnóstico solo son válidas para lesiones largas. En huesos planos, como la pelvis o el calcáneo, estas cuatro "reglas" no se aplican.



Fig. 3.2: Tumor de células gigantes en el astrágalo derecho (flecha). Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.

Fibroma no osificante: Los fibromas no osificantes (FNO) son los más comunes de las lesiones óseas fibrosas no neoplásicas y son esencialmente una versión más grande (> 3 cm) de un defecto cortical fibroso; ambos están abarcados por el término fibroxantoma o defecto fibroso metafisario. Forman la “N” del acrónimo FEGNOMASHIC.

Los FNO suelen tener un borde esclerótico. A menudo aparecen multiloculados. Están ubicados excéntricamente en la metáfisis, adyacente a fisis. A medida que el paciente envejece, parecen emigrar lejos de la placa de crecimiento. No tienen reacción perióstica asociada, ruptura cortical o masa de partes blandas asociada. (fig.4)

La historia natural de estas lesiones es su conversión a hueso normal, volviéndose esclerótica.

Elementos discriminadores:

- Debe tener menos de 30 años.
- Sin periostitis ni dolor.



Fig. 4: Fibroma no osificante en la región metafiso-diafisaria de la tibia derecha. References: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer – Murcia/ES.

Osteoblastoma: Se corresponde con la O de las lesiones FEGNOMASHIC. Los osteoblastomas son tumores óseos primarios poco frecuentes y benignos. Pueden ser localmente agresivos y tienden a afectar el esqueleto axial con más frecuencia que su pariente histológico, el osteoma osteoide. Básicamente hay dos variantes radiológicas de estas lesiones: la blástica y la lítica. Aparecen en individuos antes de los 30 años.

En su versión blástica, los osteoblastomas se parecen a los osteomas osteoides y a menudo se denominan "osteomas osteoides gigantes" ya que esta designación solo se aplica en lesiones de más de 2 cm de longitud.

Los osteoblastomas líticos tienen características radiológicas muy similares al quiste óseo aneurismático (ABC) (*fig.5*):

- las lesiones son predominantemente líticas, con un borde de esclerosis reactiva
- tienden a ser expansivas
- Puede haber calcificaciones internas
- Puede haber masa de partes blandas asociada
- Muestran un aumento rápido de tamaño con expansión cortical asociada en la gran mayoría de los pacientes, a veces con destrucción cortical
- puede haber esclerosis circundante o periostitis en hasta 50%
- puede haber un quiste óseo aneurismático secundario en 20%

Elemento discriminador:

Incluir el osteoblastoma cuando se sospeche un quiste óseo aneurismático.

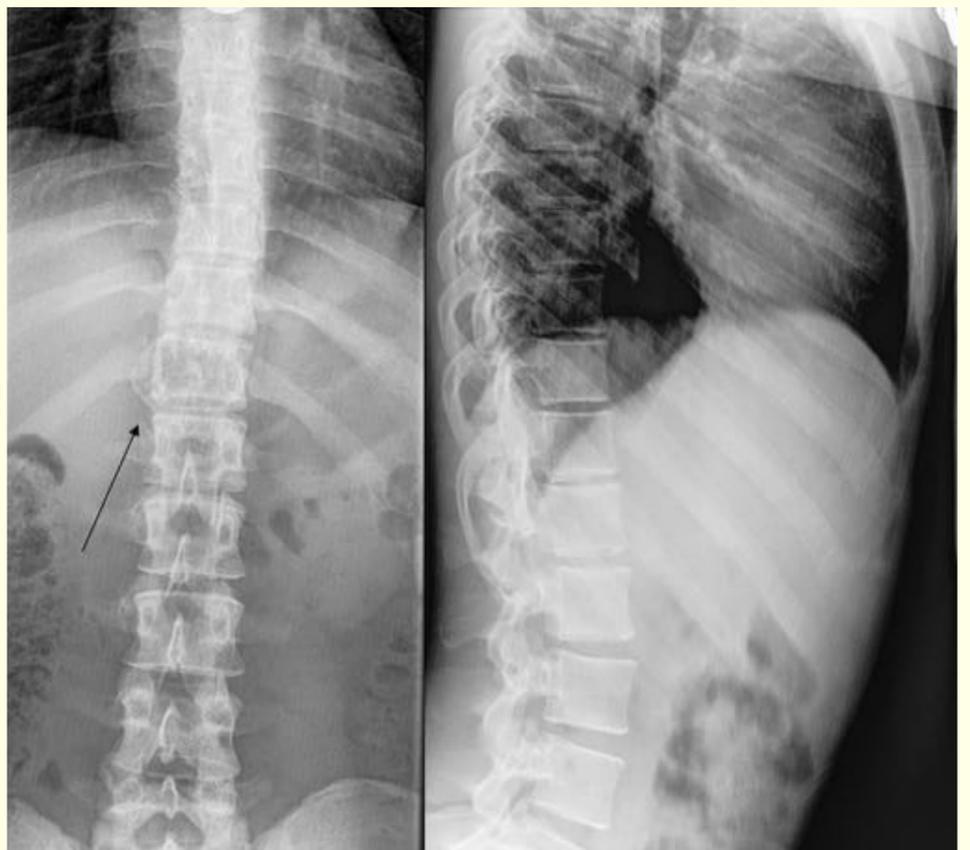


Fig. 5: Osteoblastoma a nivel del pedículo lateral derecho de D12 (flecha): en la proyección AP se observa una lesión insuflante con abombamiento de la cortical, mientras que en la proyección lateral no es claramente visible. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer – Murcia/ES.

Metástasis: Las metástasis esqueléticas son comunes y dan como resultado una morbilidad significativa en pacientes con enfermedad ONCOLÓGICA. Aunque el diagnóstico suele ser sencillo, especialmente porque en muchos casos existe una historia bien documentada de neoplasias malignas metastásicas, a veces pueden simular una enfermedad benigna u otras neoplasias malignas primarias. Como es el caso de otras lesiones óseas, las metástasis esqueléticas pueden ser difíciles de identificar en placas simples ya que se requiere una pérdida mineral ósea extensa (30-50%) antes de que la pérdida de densidad sea radiográficamente visible.

En muchos otros casos, la lesión es visible debido a la destrucción de la corteza o la presencia de esclerosis visible. (*fig.6.1; 6.2*)

Junto con el mieloma múltiple, las metástasis forman parte de la “M” de las lesiones FEGNOMASHIC.

Es importante tener en cuenta que, a diferencia de los tumores óseos primarios, en general las metástasis no incitan a la reacción perióstica o ésta es limitada. Las metástasis líticas suelen ser múltiples y pueden tener muchas características radiológicas, pero a menudo aparecen como una lesión apolillada o con un patrón geográfico, sin una lisis reactiva y una amplia zona de transición sin reacción perióstica. La excepción ocasional a esta regla general incluye cáncer de próstata, algunos tumores malignos gastrointestinales, retinoblastoma y neuroblastoma.

Elemento discriminador:

Debe tener más de 40 años.



Fig. 6.1: Metástasis osteolítica con masa de partes blandas (flecha) por un carcinoma primario de pulmón (adenocarcinoma mucinoso) en la rama isquiática izquierda. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.

Mieloma múltiple: El mieloma múltiple es la neoplasia ósea maligna primaria más común en adultos. Surge de la médula roja debido a la proliferación monoclonal de células plasmáticas y se manifiesta en una amplia gama de anomalías radiográficas. El mieloma múltiple sigue siendo incurable.

La exploración esquelética es esencial no solo para el diagnóstico de mieloma múltiple, sino también para prevenir complicaciones potenciales (por ejemplo, fractura patológica) y para evaluar la respuesta al tratamiento.

La gran mayoría de las lesiones son puramente líticas, nítidamente definidas / perforadas, con festoneado endostial cuando colindan con la corteza. Las lesiones son escleróticas en solo el 3% de los pacientes.

Con mayor frecuencia involucra el cráneo y el esqueleto axial, pero eso no excluye que estas lesiones pueden aparecer en cualquier hueso. (fig.6.3)
Cuando ocurren en forma aislada se llaman plasmocitomas. En esta circunstancia aparecen como una lesión expansiva con una masa de partes blandas asociada

Elemento discriminador:

Debe ser mayor de 40 años



Fig 6.3: Mieloma múltiple con afectación craneal. Se observan múltiples imágenes osteolíticas de pequeño tamaño. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.

Fig 6.2: Lesiones osteolíticas en húmero distal (flecha blanca) y cabeza de cúbito radio derechos (flechas negras) en un paciente con mieloma múltiple. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.

Quiste óseo aneurismático: Los quistes óseos aneurismáticos (QOA) son lesiones óseas de tipo tumoral, expansivas, benignas de etiología incierta, compuestas de numerosos canales llenos de sangre y principalmente diagnosticadas en niños y adolescentes. Forman la “A” del acrónimo FEGNOMASHIC.

Las radiografías muestran lesiones osteolíticas bien definidas, con márgenes escleróticos finos.

El QOA generalmente ocurre en la epífisis de los huesos largos, así como en los elementos posteriores de las vértebras, estando en la misma lista diferencial que el osteoblastoma.

A menudo muestra una apariencia de burbuja de jabón que puede tener un fino borde esclerótico. (*fig.7*)

Elementos discriminadores:

- Debe ser menor de 30 años.
- Debe ser expansible



Fig. 7: Quiste óseo aneurismático en la cabeza del peroné derecho. En la proyección lateral se observa la lesión osteolítica discretamente insuflante (flecha). Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer – Murcia/ES.

Quiste óseo simple: Los quistes óseos unicamerales (QOS), también conocidos como quistes óseos simples, son lesiones benignas no neoplásicas y comunes que se observan principalmente en la infancia y, por lo general, permanecen asintomáticas. Ellos representan la "S" (quiste óseo simple) en FEGNOMASHIC.

Los QOS son lesiones geográficas bien definidas con una zona estrecha de transición, observada principalmente en pacientes esqueléticamente inmaduros, que se localizan centralmente y muestran un margen esclerótico en la mayoría de los casos, sin reacción perióstica o componente de tejido blando. A veces expanden el hueso con adelgazamiento del endostio sin ruptura cortical a menos que haya una fractura patológica. En realidad el QOS está formado por un espacio quístico contiguo. Rara vez, están verdaderamente multiloculados. Si hay una fractura a través de esta lesión, se puede ver un fragmento óseo dependiente, y esto se conoce como el signo del fragmento caído. (*fig.8*)

De dos tercios a tres cuartos de todos los quistes óseos solitarios se producen en el húmero o fémur proximal. Otra ubicación típica es el calcáneo donde tienen una apariencia triangular. Crecen desde la fisis y "migran" a medida que el hueso crece, a la diáfisis. Así que no se debería considerar una QOS si nos enfrentamos con una lesión epifisaria.

Elementos discriminadores:

- Debe ser menor de 30 años.
- Debe ser una lesión central

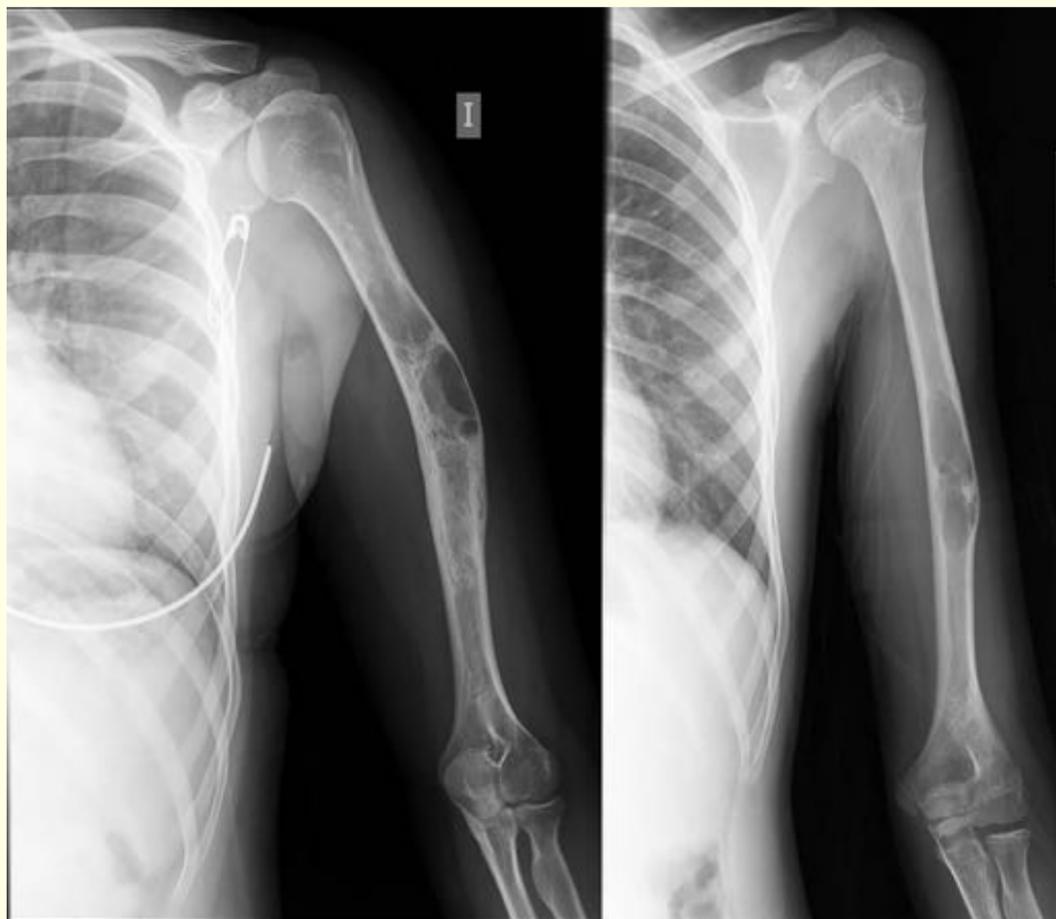


Fig. 8: Quiste óseo simple. Se observa fractura patológica de la diáfisis humeral izquierda, lo que aporta al quiste un aspecto complicado multiloculado. References: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.

Hiperparatiroidismo: Representa la “H” del acrónimo. El hiperparatiroidismo es el efecto del exceso de hormona paratiroidea en el cuerpo. Puede ser primario, secundario o terciario. Hay muchos hallazgos de imagen característicos, que incluyen predominantemente el sistema esquelético:

- Resorción ósea subperióstica
 - clásicamente afecta los aspectos radiales de las falanges proximales y medias de los dedos segundo y tercero
 - aspecto medial de tibia, fémur, húmero
- Resorción subcondral
 - extremo lateral de las clavículas
 - sínfisis del pubis
 - articulaciones sacroilíacas
- Resorción subligamentosa
 - tuberosidad isquiática
 - trocánteres
 - superficie inferior del calcáneo y la clavícula
- Resorción intracortical: radiolucidez en forma de túnel u ovalada en la corteza
- Erosión del penacho terminal (acro-osteólisis)
- Columna vertebral en jersey de rugby
- Osteopenia
- **Tumores pardos:** Aparecen como lesiones líticas expansivas sin características específicas y pueden aparecer en cualquier hueso y en cualquier lugar del mismo.
- Signo de sal y pimienta en el cráneo
- Condrocálcinosis

Elemento discriminador:

Debe tener otros signos de hiperparatiroidismo.

Infección (osteomielitis): La osteomielitis se refiere a la inflamación del hueso que casi siempre se debe a una infección, por lo general bacteriana, que puede ser aguda o crónica. Los primeros cambios se observan en los tejidos blandos adyacentes con o sin inflamación muscular y pérdida o borrosidad de los planos grasos normales. También se puede ver derrame en la articulación adyacente.

En general, la osteomielitis debe extenderse por lo menos 1 cm y comprometer 30 a 50% del contenido mineral óseo para producir cambios notables en radiografías simples. Los primeros hallazgos pueden ser sutiles, y los cambios pueden no ser obvios hasta 5 a 7 días en los niños y de 10 a 14 días en los adultos. Después de este tiempo, se pueden observar una serie de cambios (*fig.9*):

- Osteopenia regional
- Reacción perióstica / engrosamiento (periostitis): variable, y puede parecer agresiva, incluida la formación de un triángulo de Codman.
- Lisis ósea focal o pérdida cortical
- Festoneado endóstico
- Pérdida de la arquitectura trabecular ósea
- Nueva formación ósea
- Esclerosis periférica

Si el historial del paciente es sugestivo, siempre debemos recordar la infección ósea (osteomielitis) cuando nos enfrentemos a una lesión lítica. En casos crónicos o no tratados, puede verse la formación eventual de un sequestro del hueso.

Elemento discriminador:

Considerar ante una lesión osteolítica de nueva aparición asociada a otros datos de infección local.



Fig. 9: Lesión osteolítica con destrucción ósea a nivel de la falange proximal del cuatro dedo del pie derecho en paciente diabético. Imagen compatible con osteomielitis. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer – Murcia/ES.

Condroblastoma: Los condroblastomas, también denominados tumores de Codman, son neoplasias cartilagosas benignas raras que aparecen de manera característica en la epífisis o apófisis de un hueso largo en pacientes jóvenes. A pesar de ser poco frecuentes, son una de las neoplasias epifisarias benignas más frecuentemente encontradas en pacientes esqueléticamente inmaduros.

Los condroblastomas (*fig. 10*) se consideran lesiones lucentes bien definidas, con márgenes lisos o lobulados y un borde esclerótico delgado, que surge excéntricamente en la epífisis huesos tubulares largos como el fémur, el húmero o la tibia o apófisis, como el trocánter mayor, la tuberosidad mayor, el calcáneo o astrágalo. Las calcificaciones internas se pueden ver en 40-60% de los casos. Se observa derrame articular en un tercio de los pacientes. Su tamaño varía de 1 a 10 cm, y la mayoría tiene de 3 a 4 cm en el momento del diagnóstico.

Elementos discriminadores:

- Debe ser menor de 30 años.
- Debe estar en la epífisis

Las tres lesiones epifisarias líticas más importantes en individuos menores de 30 años son:

- Infección (más común)
- Condroblastoma
- Tumor de células gigantes

Podemos agregar QOA y EG si queremos aumentar nuestro nivel de certeza. En personas mayores de 40 años no podemos olvidar la metástasis y el mieloma múltiple. Siempre debemos considerar quistes subcondrales o geodas (que ocurren en enfermedades articulares).

CONCLUSIÓN

Cada una de las lesiones que componen el FEGNOMASHIC posee al menos una característica especial que nos permite identificarlas y diferenciarlas de otras lesiones, estableciendo su diagnóstico.



Fig. 10: Condroblastoma en la región epifisaria de la tibia derecha. Referencias: Radiodiagnóstico, Hospital Morales Meseguer –Murcia/ES.

Referencias:

- (1) Helms C. "Radiología del esqueleto". Marban. 2ª ed. 2010. Cap. 2, pág. 7-31.S.
- (2) Fouassier et al. FEGNOMASHIC: from x-ray to MRI. ECR. 2015.
- (3) Resnick. Diagnosis of Bone and Joint Disorders. 4ª ed. Vol 5. Cap 75, pág. 3763-820.