

Tumor mixofibroma lipoesclerosante en fémur proximal. Presentación de un caso.

M^a Camino Román Dopazo*, **Cesar Vega de la Fuente***, **Miguel Gonzalo Domínguez*****,
Sergio Martín Blanco**

*LES. Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

**MIR Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

***LES. Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

Correspondencia: M^a Camino Román Dopazo. mcrd400@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El tumor mixofibroma lipoesclerosante (TMFLE) es un tumor de descripción reciente (1986). Se trata de una lesión fibro-osea benigna que se distingue por una mezcla compleja de componentes histológicos que pueden incluir lipoma, fibroxantoma, mixoma, fibromixoma, displasia fibrosa, formaciones quísticas, necrosis grasa, osificación isquémica y con menos frecuencia, cartílago.

La localización en la región proximal de fémur intertrocanterea es característica. Un 40% de casos se diagnostica por hallazgos incidentales, en torno al 48% manifiesta dolor de características variables y en torno al 10% debuta en forma de fractura patológica.

Exposición del Caso: se presenta el caso de un varón de 61 años de edad remitido a consultas de traumatología desde la consulta de cirugía tras el hallazgo en tac de pelvis de una imagen en región proximal de fémur izdo. El paciente no presentaba cojera ni dolor en dicha localización. Se amplió el estudio radiológico y se realizó seguimiento clínico y con pruebas de imagen.

Diagnóstico y Discusión: se trata de una tumoración benigna de presentación muy inusual. Pese a su histología compleja se considera que se puede realizar el diagnóstico sin biopsia con los datos clínicos y los estudios de imagen. Se aconseja el seguimiento periódico del paciente con controles de radiografía simple. La indicación de tratamiento quirúrgico se restringe a pacientes con sintomatología dolorosa o con fractura patológica.

PALABRAS CLAVE

TMFLE, benigno, fémur, histología compleja.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

La primera descripción de este tumor corresponde a Ragsdale en 1986 [1]. El tumor Mixofibromalipoesclerosante (TMFLE) es un tumor de carácter benigno y de presentación muy infrecuente. La localización más común es en el fémur y en éste en la región intertrocanterea, pero también se han descrito en humero, ilion, tibia y costillas. [1, 2, 3,5]

El diagnóstico de esta lesión se produce habitualmente a partir de un hallazgo casual.

La distribución es similar en varones y en mujeres y se manifiesta desde la segunda a la séptima década de la vida.

La apariencia en radiología simple es muy representativa, se manifiesta como una imagen lítica, bien definida, de carácter geográfico con un anillo escleroso que traduce un crecimiento lento. La anatomía del hueso, el contorno, se mantiene sin alteraciones y si presenta expansión, lo hace sin rotura de cortical.

Los estudios con TC muestran lesiones líticas con bordes esclerosos con preservación de la cortical y los patrones en estudios de RMN son de hiperseñal en T2 e hiposeñal en T1, con contraste intravenoso presentan baja o moderada intensidad.

La presentación microscópica es muy variable incluyendo lipoma, fibroxantoma, mixoma, mixofibroma, características similares a displasia fibrosa, necrosis grasa, quistes, raramente se presenta cartílago. [2,4]. La denominación de esclerosante responde al tejido óseo dentro de la lesión mineralizado dentro de la alteración grasa, hueso distinto a la esclerosis reactiva que le rodea y le caracteriza en la radiología. La expresión mixofibrosis hace referencia a las áreas de tejido con mineralización distrófica en grasa necrótica [1,2].

Estos tumores tienen un riesgo de transformación maligna sarcomatosa que se ha señalado en torno al 10-16% por lo que existe cierta discusión acerca de la indicación de la realización de biopsia para confirmar el diagnóstico y realizar un tratamiento dirigido o bien optar por seguimiento clínico y radiológico del paciente [1,2,5,7,10].

EXPOSICIÓN DEL CASO.

Se presenta el caso de un varón de 61 años de edad sin antecedentes patológicos de interés que es remitido a la consulta de traumatología desde la consulta de cirugía. Valorado por referir dolor abdominal más acusado en fosa iliaca derecha de carácter continuo sin limitación funcional asociada.

En el estudio Tac de pelvis que le realizan solo se evidencia un quiste simple en polo inferior de riñón derecho y como hallazgo incidental se visualiza en el fémur izquierdo, en el tercio proximal, una lesión lítica de localización central y bordes bien delimitados y sin reacción perióstica sospechosa ni rotura de cortical. Hallazgos por los que nos es referido. (Figura 2-3-4).

El paciente refiere buen estado general, no refiere dolor en región inguinal o muslo izdo. Ni en otras localizaciones de aparato locomotor. No presenta cojera, no usa bastón, no toma tratamiento analgésico habitual y tolera 10 km de marcha diaria.

La exploración clínica dirigida a pelvis y extremidades inferiores descarta cambios cutáneos o aumento de partes blandas en muslo izquierdo y no existe limitación de balance articular coxofemoral bilateral, manifestando cierta molestia en flexión máxima de cadera derecha.

La Rx realizada muestra una lesión lítica geográfica en la región intertrocanterea de fémur izdo. Con márgenes esclerosos sin reacción cortical expansiva ni interrupción de tejido óseo. (Figura 1).

Se completó el estudio con RMN +contaste intravenoso que informa de lesión de

aproximadamente 49x36x40xmm de bordes irregulares, polilobulada, centrada en la matriz ósea que alcanza levemente la cortical sin remodelarla ni interrumpirla. Con límites definidos y esclerosis periférica, principalmente en la porción más caudal. No presenta reacción perióstica ni alteraciones de partes blandas adyacentes

Presenta un predominio de componente grasa con focos hipointensos en T1 que alcanzan hasta un 30% de lesión dejando los 2/3 restantes con señal grasa manifestándose hiperintensos en T1. (Figura 5-6-7).

Ante los hallazgos radiológicos, la falta de cambios en pruebas de imagen seriadas y la ausencia de sintomatología se decide seguimiento periódico del paciente con estudios de imagen advirtiendo de señales de alerta en cuanto a aparición de sintomatología dolorosa o cojera y de los riesgos de fractura patológica. En el momento actual el paciente continúa asintomático.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN.

El tumor MFLE en la cadera es una lesión benigna y singular de causa desconocida.

En la limitada literatura acerca de esta entidad destacan tres series: Ragsdale con 95 casos de 1993, la serie de Kransdorf con 39 casos de 1999 y la serie de Dattilo de 33 pacientes de 2012, aunque la mayoría de las publicaciones hacen referencia a casos únicos. [1, 2, 11,12]

Como se ha descrito previamente las características histológicas son muy variadas y comprenden lipoma, fibroxantoma, mixoma, mixofibroma, características similares a displasia fibrosa, necrosis grasa, lesiones quísticas y muy raramente se presenta cartílago.

Las trabéculas óseas pueden mostrar esclerosis, distribución en mosaico, osificación con isquemia o bien hueso laminar.

Con los hallazgos en Rx simple se debe realizar el diagnóstico diferencial con afectaciones que presentan imágenes líticas definidas en el extremo proximal del fémur: displasia ósea, quiste óseo, lipoma, fibroma no osificante, encondroma, infarto óseo [1,2], pero se debe de completar los estudios con imágenes con Tac y Rmn con contraste.

En el TAC presenta zonas de baja atenuación por la existencia de tejido mixoide, esclerosis en márgenes y ocasionalmente la matriz mineralizada.

En los estudios por RMN es una lesión bien definida, hiperintensa en secuencias potenciadas en

T2 por el mixoide y borde escleroso que comparte con tac. [4,5].

Pero no se considera que haya en TAC y RMN una imagen característica que permita realizar el diagnóstico definitivo diferencial con otras entidades [2, 4, 5, 7,8].

Aun así, la radiología simple sí presenta unas características invariables: lesión lítica bien definida, borde esclerótico, mineralización interna y distribución geográfica en la región intertrocanterea de fémur.

En esta lesión se ha descrito un riesgo de malignización que oscila entre el 10 y el 16% pero la prevalencia real puede ser considerada más baja, porque la lesión es con frecuencia un hallazgo casual. Además, la malignización ocurriría a lo largo de un periodo prolongado de tiempo por la lenta progresión de la lesión. La extensión a partes blandas y la destrucción cortical son indicadores de malignidad. [2, 4,6].

Se han descrito casos de malignización espontanea en tumores previamente documentados como MFLE benignos con cirugías de curetaje y relleno que desarrollan lesiones líticas severas y reacción asociada de partes blandas. [9]

La mayoría de esas transformaciones finalizan en osteosarcoma, aunque hay otros patrones como histiofibroma maligno, fibroxantoma maligno, o tumores de células fusiformes de alto grado.

Por ello, pese a que no se conoce realmente el porcentaje de transformación, hay que mantener la vigilancia en pacientes que no han sido intervenidos y en los que se ha constatado un tumor de histología benigna.

Se considera que el seguimiento se debería realizar con control de síntomas y estudio de Rx simple de la pelvis y cadera inicialmente cada 3 m en los dos primeros años, cada 6 m hasta el quinto año y anual en los sucesivos años, añadiendo pruebas de imagen complementarias si hay sospecha de alteraciones radiológicas [5,11].

El tratamiento quirúrgico se basaría en realizar raspado de la lesión y relleno con injerto óseo añadiendo osteosíntesis estabilizadora si es preciso. En los casos en que la lesión debuta con una fractura patológica se realizaría sustitución con artroplastia.

Conviene destacar que este tipo de tumor, pese a su rareza, se debe de tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de tumores líticos en la región proximal de fémur. Si existen dudas lo conveniente es que la

lesión sea evaluada en un centro especializado de tumores osteoesqueléticos, aunque se considera que el diagnóstico puede ser realizado a partir de datos clínicos y radiológicos sin realizar biopsia obligatoriamente [8,10, 11].

Agradecimientos.

Los autores agradecen al Dr. Ramos Pascua de la unidad de Tumores Musculoesqueléticos de H Universitario 12 de octubre, la evaluación de las imágenes radiológicas de este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ragsdale BD. Polymorphic fibro osseous lesions of bone: An almost site-specific diagnostic problem of the proximal femur. *Human Pathology*. 1993; 24:505-12.
2. Kransdorf MJ, Murphey M, Sweet DE. Liposclerosing myxofibrous tumor: a radiologic - pathologic-distinct fibroosseous lesion of bone with a marked predilection for the intertrochanteric region of the femur. *Radiology*. 1999; 212:693-8.
3. 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. *Korean J Pathol*. 2005; 39(3):207-10.
4. Técuat-Gómez R, Atencio-Chan A, Cario-Méndez AG, Amaya-Zepeda RA, Balderas-Martinez J, González-Valladares JR. Bone liposclerosing myxofibrous tumor. Case presentation and literature review. *Acta Ortop Mex*. 2015; 29(3): 191-195.
5. Regado ER, Garcia PB, Caruso AC, de Almeida AL, Aymoré IL, Meohas W, et al. Liposclerosing myxofibrous tumor: a series of 9 cases and review of the literature. *J Orthop*. 2016; 13: 136-139. doi: 10.1016/j.jor.2016.03.003.
6. Campbell K, Wodajo F. Case report: two-step malignant transformation of a liposclerosing myxofibrous tumor of bone. *Clin Orthop*. 2008; 466: 2873-2877. doi: 10.1007/s11999-008-0362-9.
7. Teruel Gonzalez VM, Vicente-Zuluaga M y Oncalada-Calderon E. Tumor liposclerosante mixofibroso de cadera. A propósito de un caso. *Rev.esp.cir.ortop.traumatol*. 2010; 54(2):120-125.

8. Nieto A, Perez-Andres R, Lorenzo JC y Vilanova JC. Diagnóstico por imagen del fibromixomalipoesclerosante óseo. Radiología.2010; 52(3):251-254.

9. Campbell BS, Wodajo F. Two-step Malignant Transformation of a Lipoesclerosing Myxofibrous Tumor of Bone. Clin Orthop Relat Res (2008) 466: 2873-2877.

10. Beytemür O, SezaTetikurt U, Albay C, Kavşut G, Güleç A. Lipoesclerosing myxofibrous tumor: a rare tumor of proximal femur. Eklem Hastalik Cerrahisi 2017; 28(3):210-213.

11. Mellado RMÁ, Godoy MMA, Alcalá-Galiano RA, Casas RP, Enguita VAB, Ramos PLR. Mixofibroma lipoesclerosante de fémur proximal: controversias

diagnósticas y terapéuticas. A propósito de 3 casos clínicos. Orthotips. 2022; 18 (1): 41-48.

12. Dattilo J, McCarthy EF. Liposclerosing myxofibrous tumour, a study at 33 patients: should be adistinct entity? Iowa Orthop. J. 2012; 32: 35-39.

TABLAS Y FIGURAS



Figura 1. Radiografía anteroposterior de pelvis, se evidencia lesión geográfica, delimitada, bordes esclerosos en región proximal de fémur izdo. No afectación de corticales.



Figura 2. Imagen de TAC en proyeccion coronal, imagen litica , metafisis proximal femur izdo, bordes bien delimitados.



Figura 3. Proyección sagital en TAC, distribución geográfica, no interrupción de corticales.

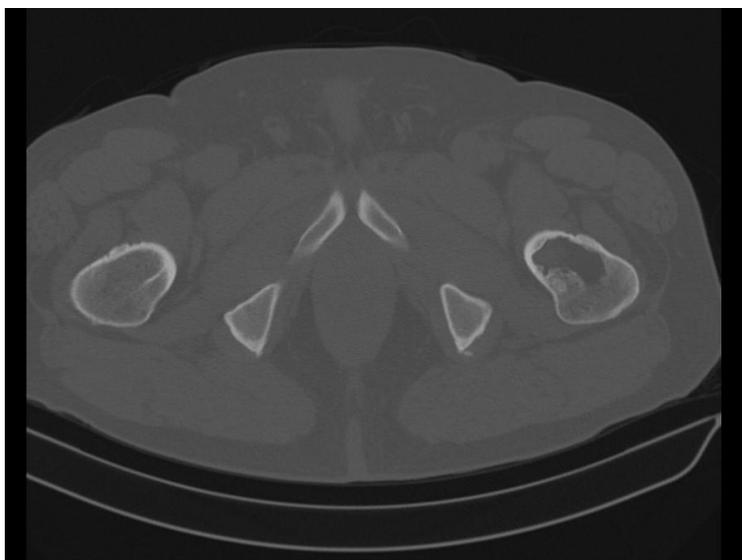


Figura 4. Imagen de TAC en proyección axial, imagen lítica, bordes bien delimitados.



Figura 5. Imagen axial de RMN en T1 con tejido con hiposeñal en cadera izda.

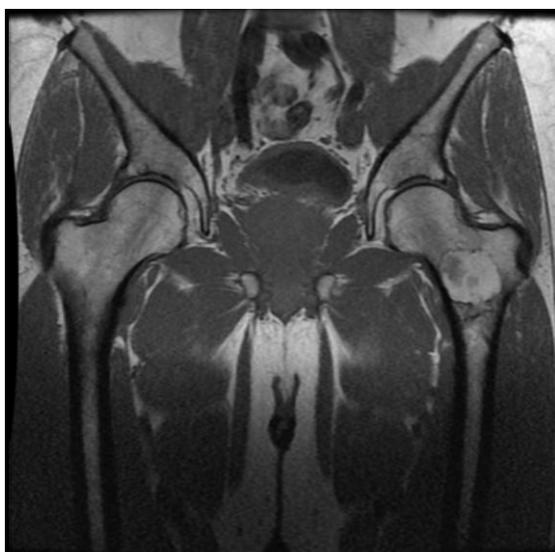


Figura 6. Imagen de RMN, coronal en T1, tejido en hiposeñal en región metafisaria de extremidad proximal de fémur izdo.

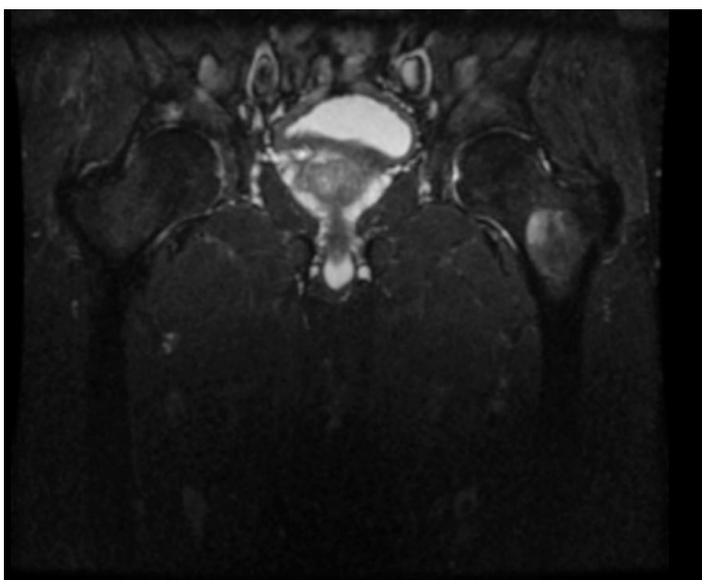


Figura 7. Imagen de resonancia magnética en la que se evidencia en secuencia T2 la lesión con hiperseñal en porción proximal de fémur.