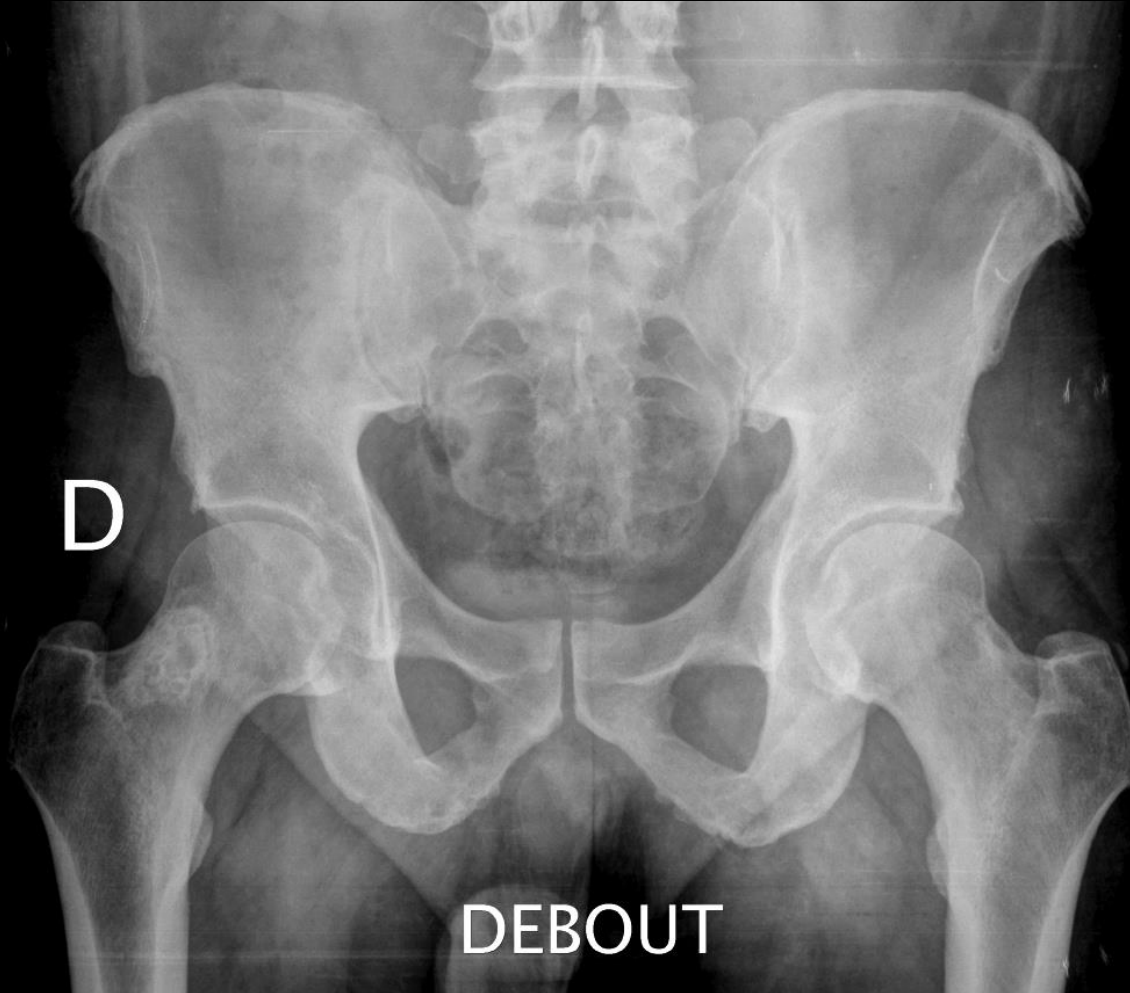


Patient de 45 ans. Se plaint de cervicalgies et lombalgies chroniques d'horaire mécanique, et d'épisodes intermittents d'algies coxo-fémorales d'horaire mécanique.

l'examen clinique ne montre pas de limitation des mouvements de la coxo-fémorale

Découverte d'une lésion fémorale droite sur le scanner lombaire.



Franklin Gallo IHBordeaux.

D

DEBOUT

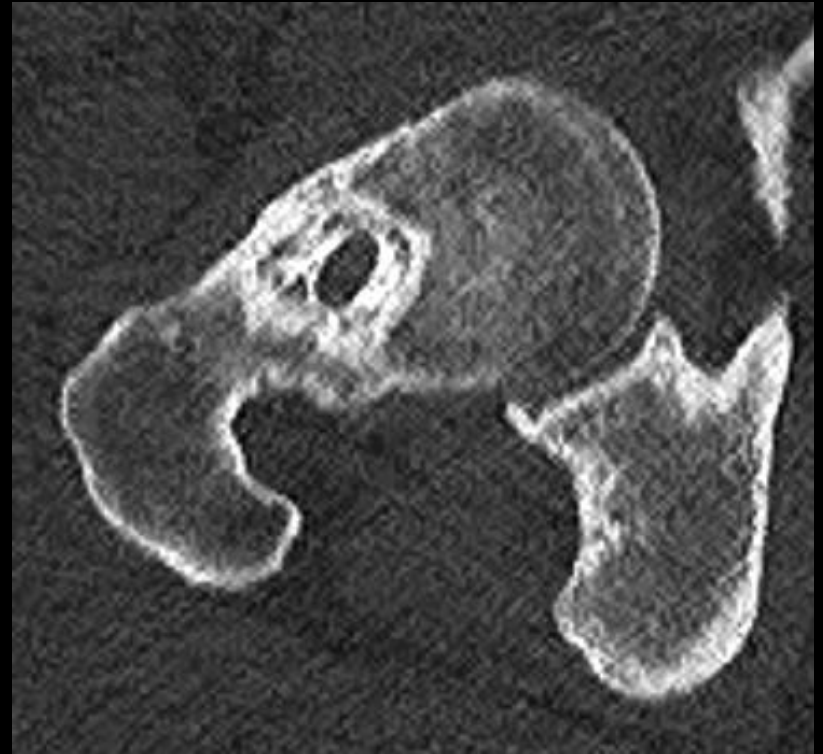
malheureusement , le cliché radiographique , à visée morphologique pour la lésion ostéocondensante hétérogène du col fémoral droit , est réalisé en station verticale.

rappelons que l'"artisanat" reste nécessaire en radiographie ; dans ces circonstances , il aurait été bien préférable de réaliser un cliché centré et localisé sur la coxo-fémorale droite , **en decubitus** , avec une **vessie pneumatique sanglée** sur la région pour homogénéiser l'épaisseur du segment corporel radiographié (ce qui limite la quantité de rayonnement diffusé et améliore donc le contraste et d'autres part chasse d'éventuelles superpositions parasites)

tout cela coute beaucoup moins cher qu'un capteur plan... **et reste malgré tout nécessaire , même avec un capteur plan !!!**

DROIT





Lésion ostéolytique du col fémoral, intra médullaire

Importante ostéo condensation périphérique en bandes concentriques

Lacune à contenu de densité graisseuse au centre

Pas de signe d'agressivité : Pas de lyse corticale ni de réaction périostée

contenu de la région centrale

Iso / hyper T1 discret

Hypersignal T2 intense et homogène "liquidien"

discrète prise de contraste (?)

pas d'oedème périlésionnel

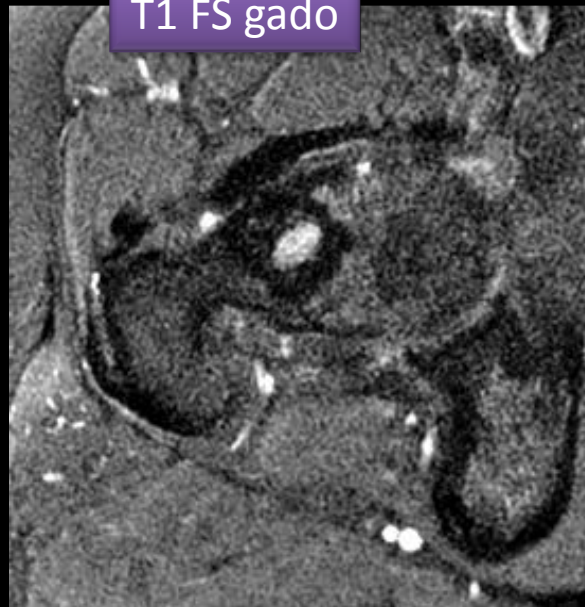
T2 FS TE eff long



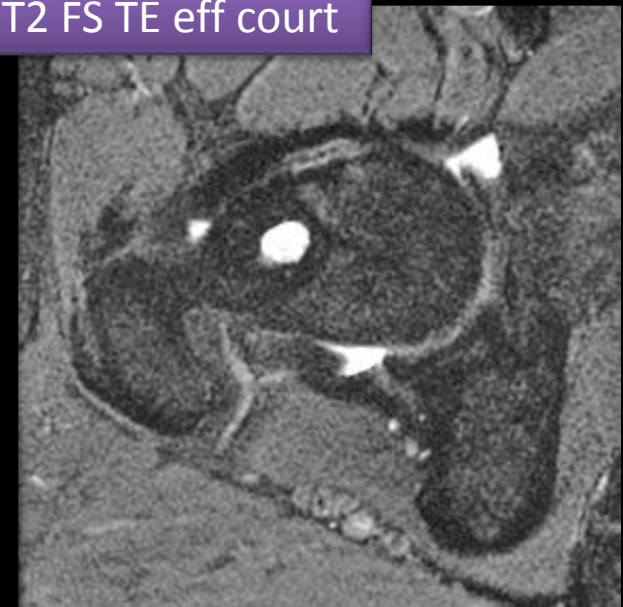
T1



T1 FS gado



T2 FS TE eff court



2007





2007



Avril 2014

très discrète majoration de l'étendue de la zone d'ostéocondensation

Au total :

- Lésion focale à prédominance condensante , sans caractère d'agressivité
- Pas ou peu évolutive
- Localisée sur le col fémoral
- les éléments de sémiologie IRM peuvent faire évoquer un contenu liquide à concentration protéique élevée dans la région centrale (contingent myxoïde)

Hypothèses diagnostiques :

- Lipome intra osseux
- Infarctus ostéo-médullaire ancien
- Dysplasie fibreuse
- Kyste osseux solitaire
- Tumeur fibromyxoïde liposclérosante

Tumeur fibromyxoïde liposclérosante

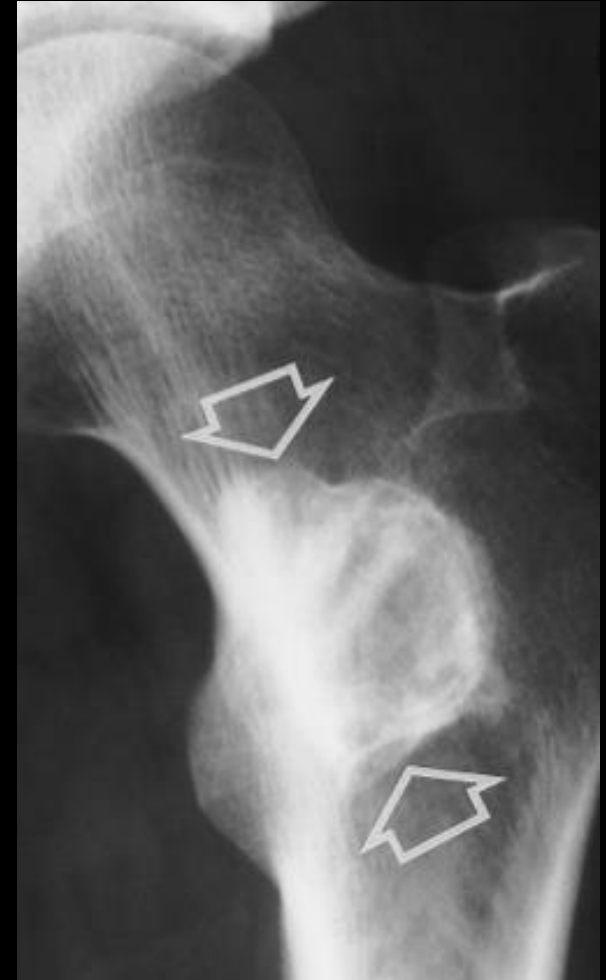
lésion **ostéofibreuse bénigne**, caractérisée par un **mélange hétérogène de nombreux éléments histologiques** :

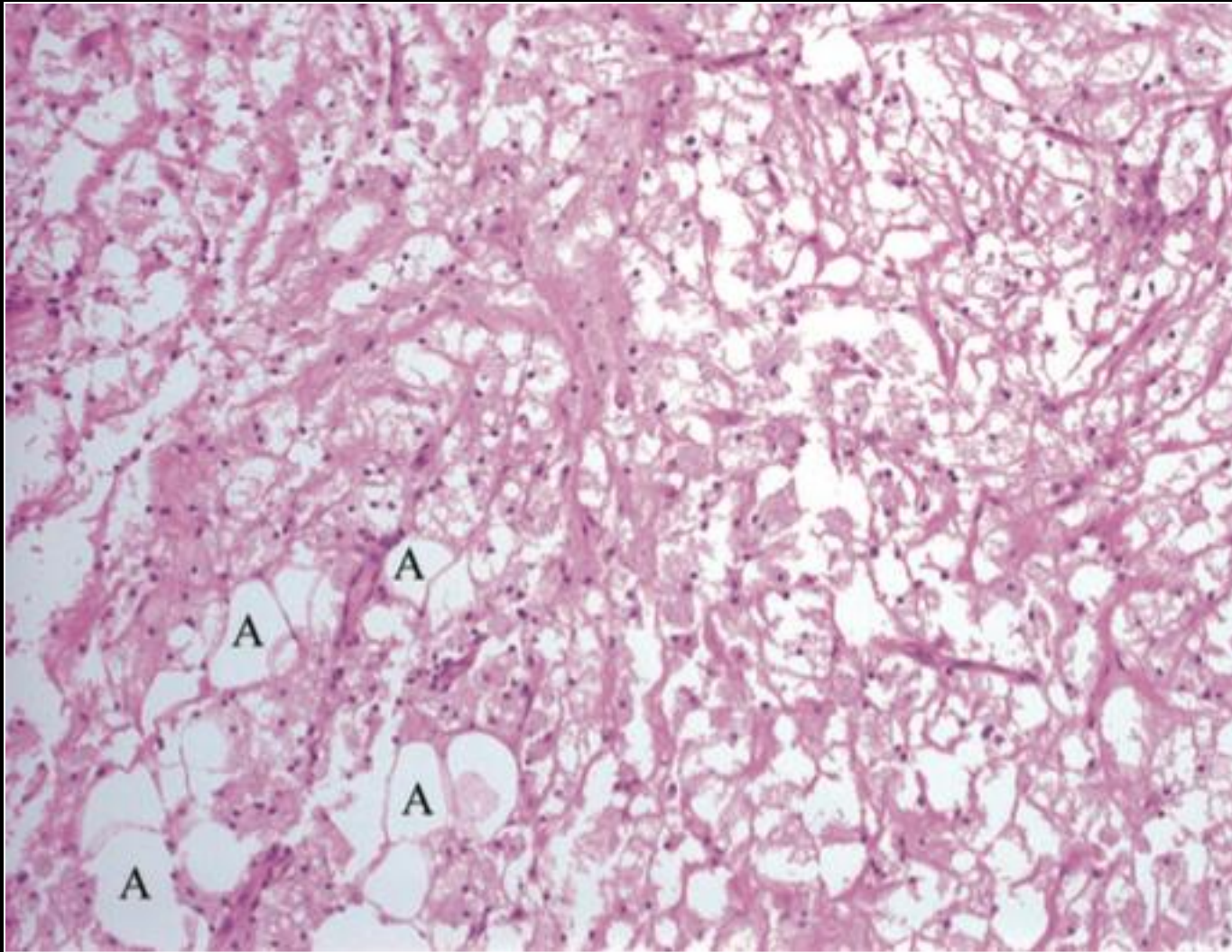
- .dysplasie fibreuse, dont le stroma fibroblastique est le plus souvent fibromyxoïde,
- .avec des cellules fusiformes sans atypies cytonucléaires,
- .et des territoires d'infarctus osseux, des macrophages spumeux
- .et quelques éléments inflammatoires chroniques lympho-plasmocytaires.

aspect radiologique et **distribution squelettique** caractéristiques,

biopsie non indiquée sauf s'il y a des critères d'agressivité

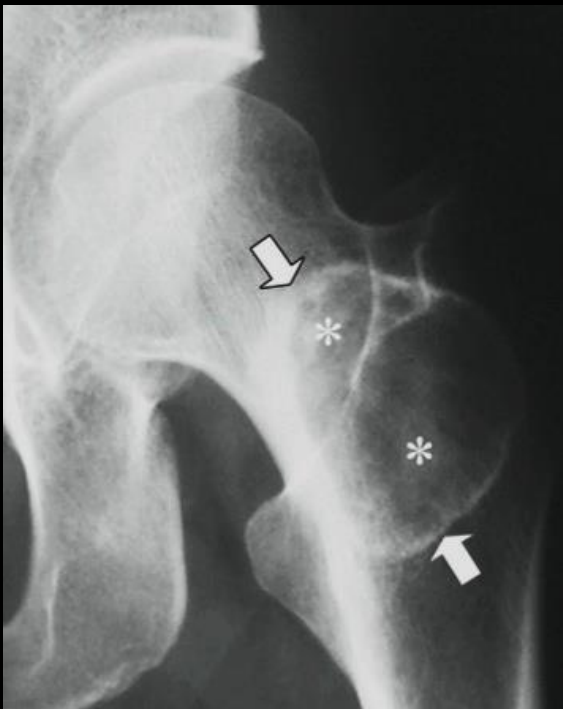
mode de découverte : fortuite (41 % des cas), douleur aspécifique (48%) et fracture pathologique (10%)

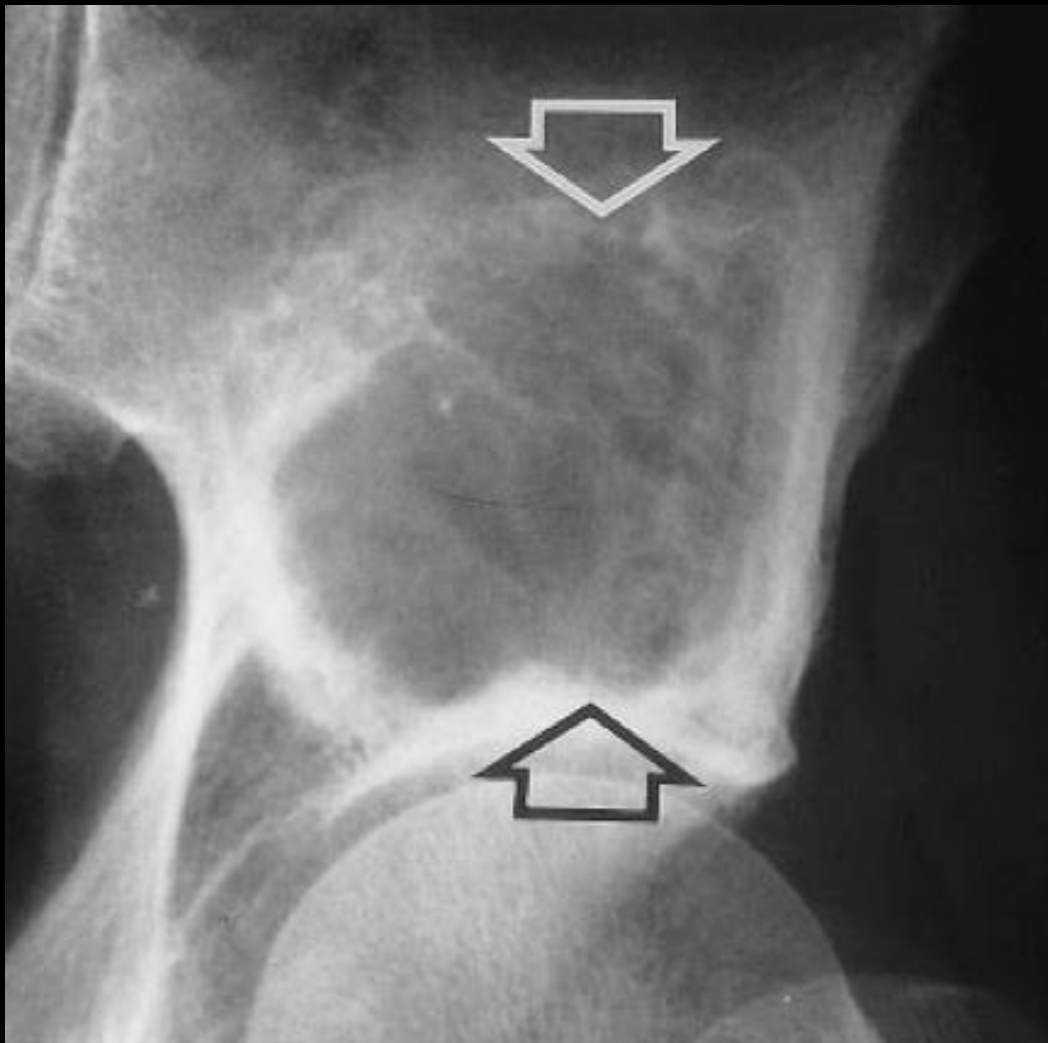




Anatomo-pathologie : contingent predominant de **tissu fibroxanthomateux** et de **tissu myxoïde** (régions roses amorphes) entrecoupés de petits foyers d'adipocytes (A)

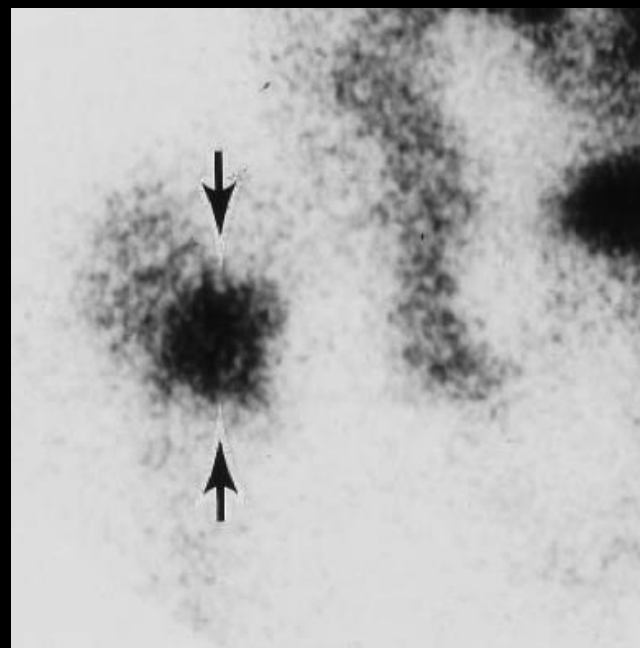
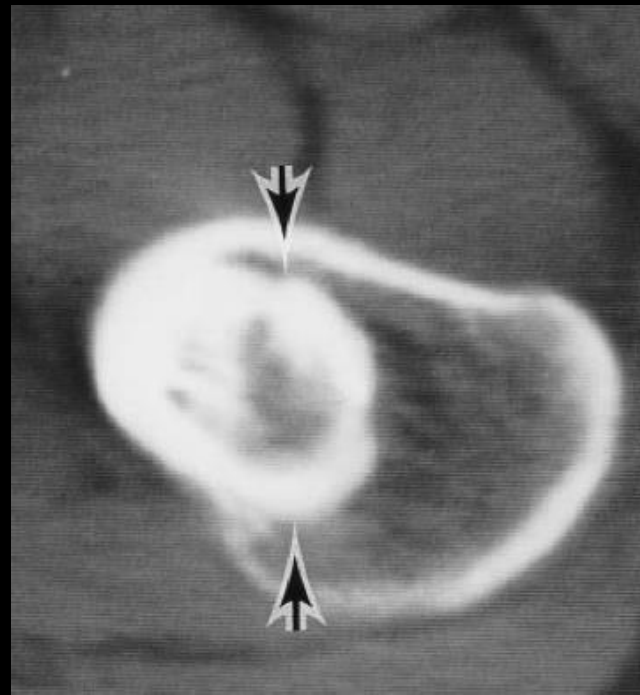
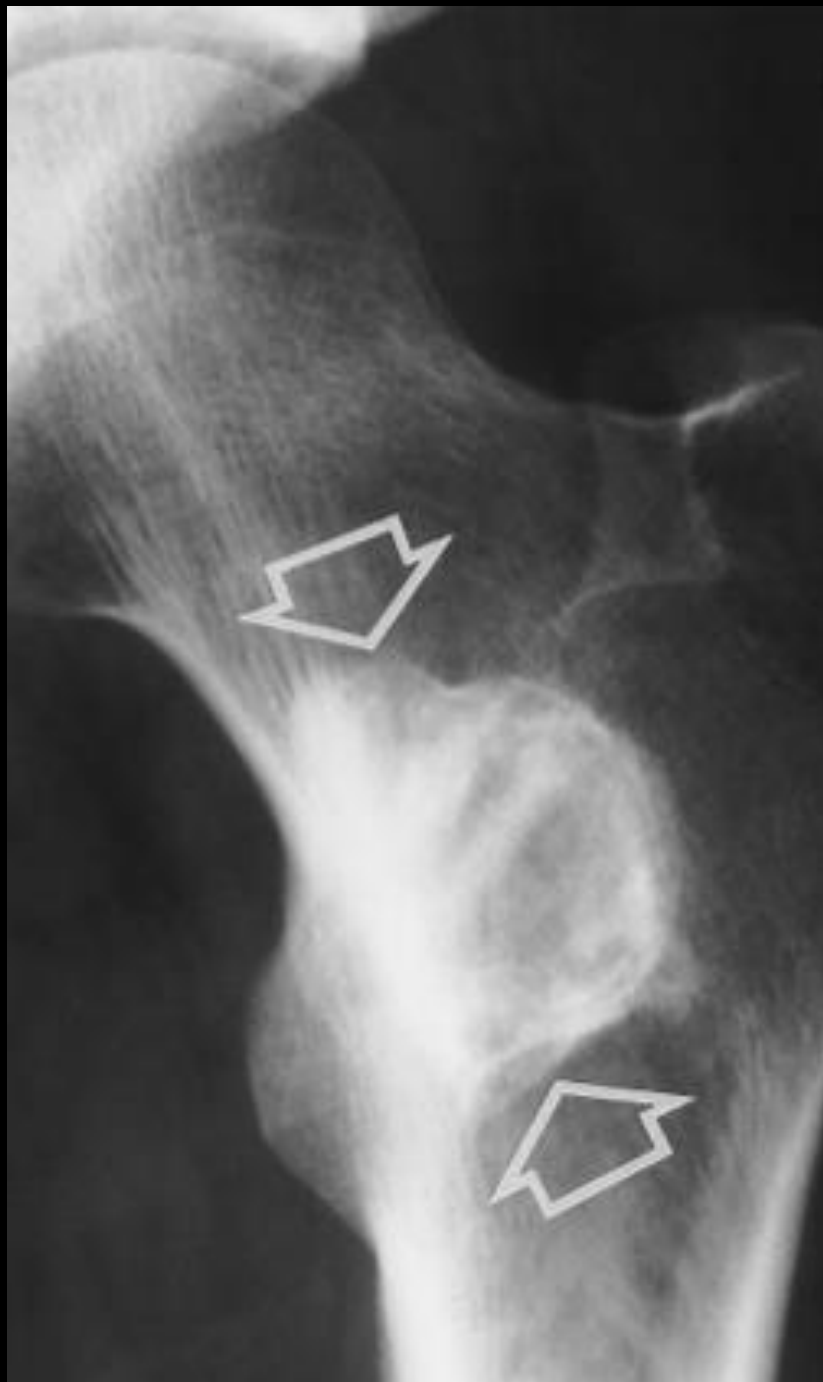
- Distribution : **prédilection pour le fémur - 85 % des lésions sont fémorales** et **90 % d'entre elles sont en région intertrochantérienne**.
- lésion focale géographique, avec un contour d'ostéocondensation épais, témoin du processus d'évolution lent et bénin.
- les corticales osseuses sont normales ou modérément déformées par le processus expansif.
- Une minéralisation centrale est fréquente , de degré variable (de nuageux à éburné).





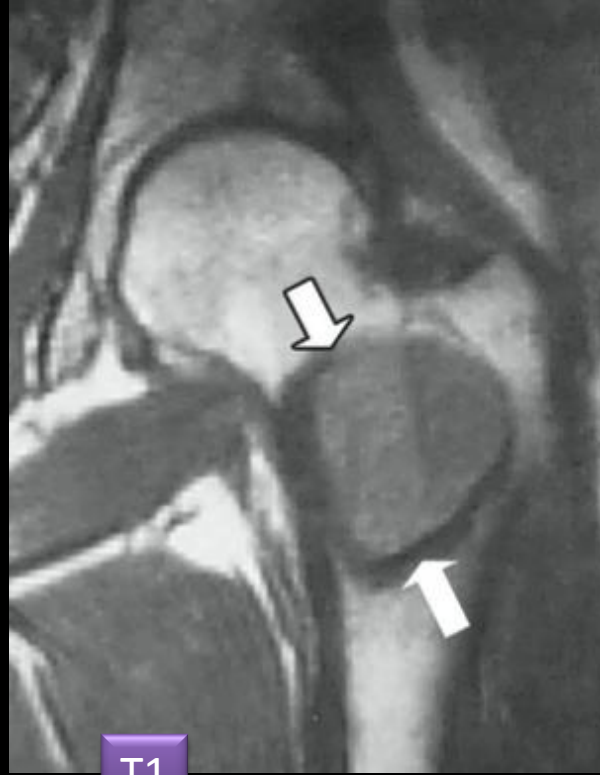
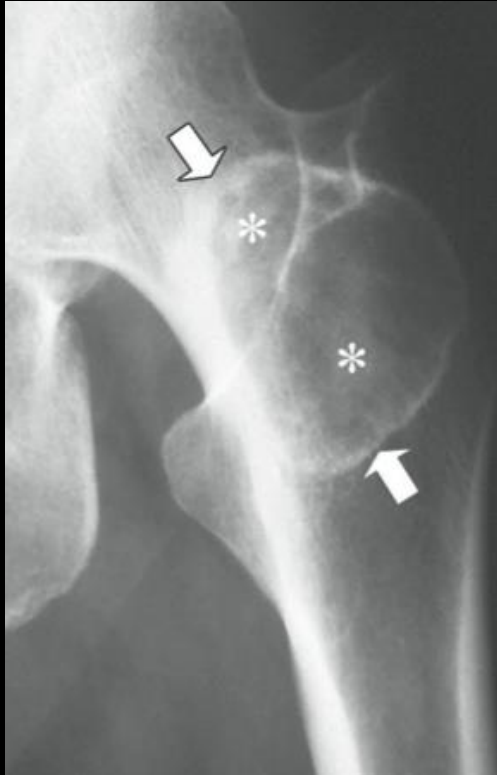
Lésion de l'aile iliaque : difficulté de différencier la sclérose marginale de la matrice fibreuse minéralisée sur la radiographie standard , mieux visible en scanner. Résorption corticale endostale discrète , témoin du caractère peu expansif de la lésion.



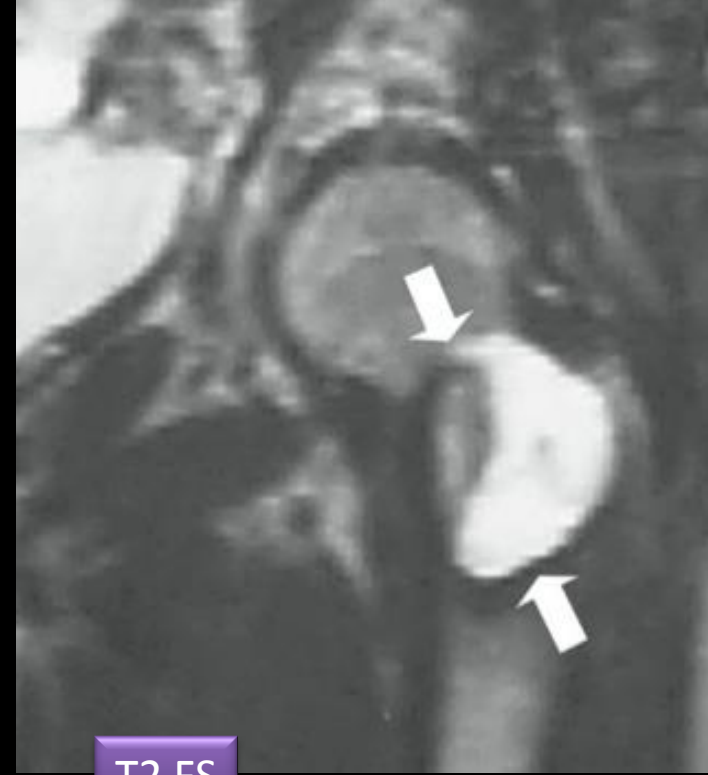


IRM : présence d'une matrice myxoïde (léger hyper signal T1, hypersignal T2 franc).

Souvent, matrice de signal aspécifique



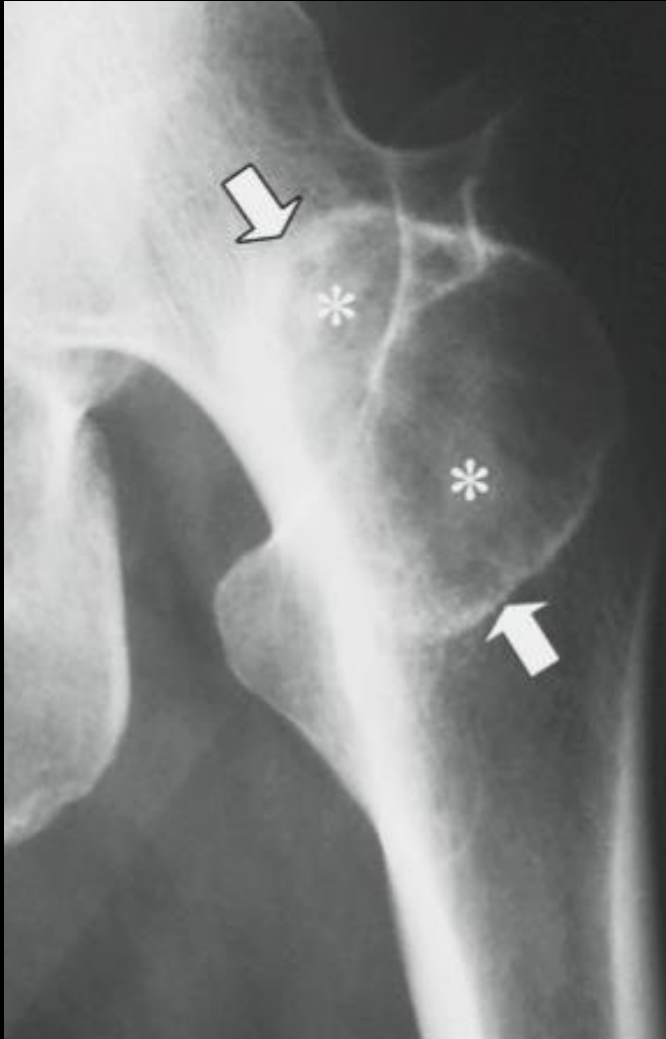
T1



T2 FS

Scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc :

fixation légère ou modérée, pas aussi intense que la dysplasie fibreuse. (?)



Diagnostic différentiel (??? cf infra)

Lipome intra osseux :

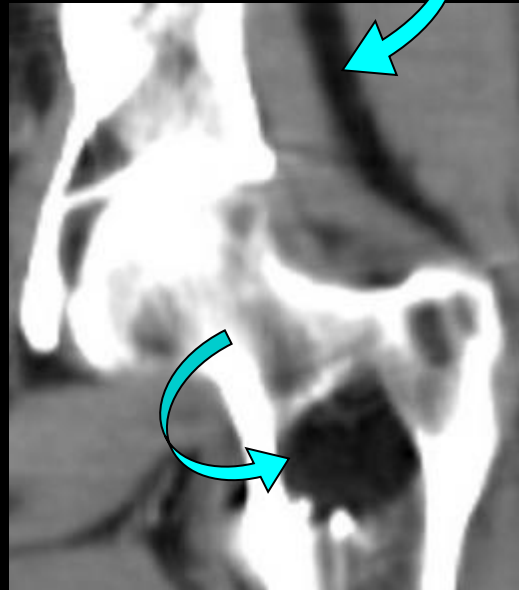
- présence de graisse intra lésionnelle au scanner

Dysplasie fibreuse :

- moins d'ostéo condensation,
- fixation plus intense à la scintigraphie osseuse

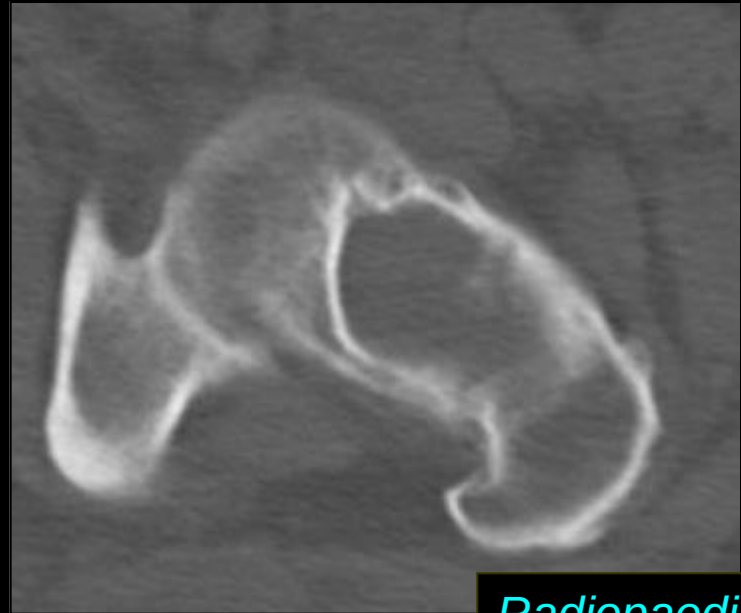
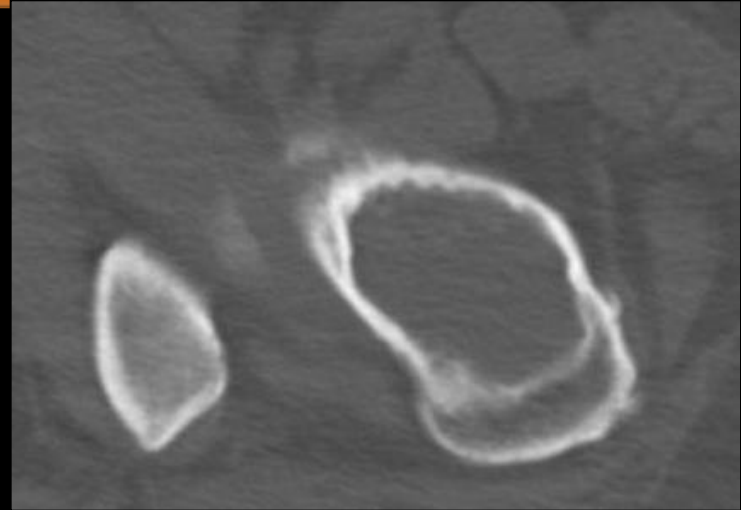
Lipome intra osseux :

- présence de graisse intra lésionnelle au scan



Dysplasie fibreuse :

- moins d'ostéo condensation, fixation plus intense à la scintigraphie

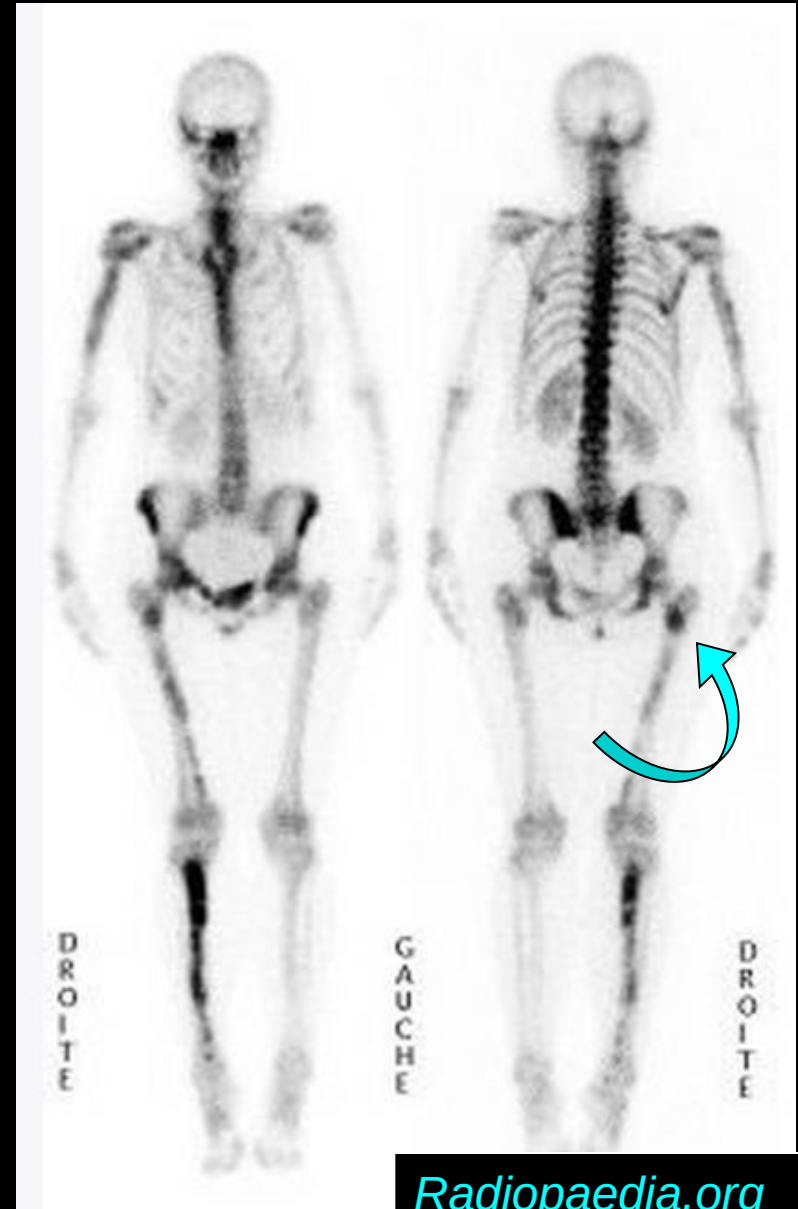
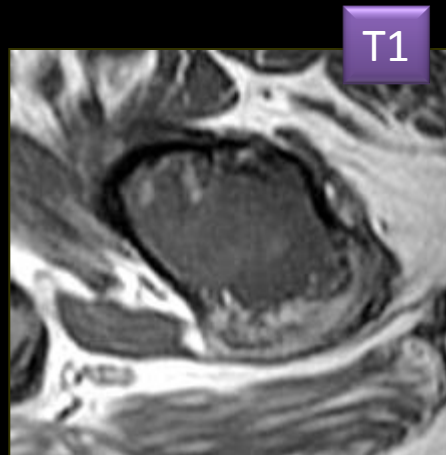
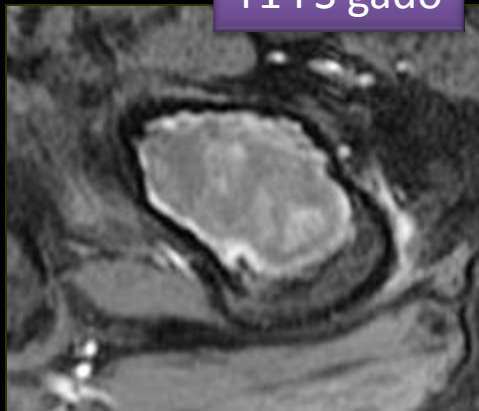


Dysplasie fibreuse :

- moins d'ostéo condensation, fixation plus intense à la scintigraphie



T1 FS gado



Traitement

Lésions asymptomatiques : curetage, greffe osseuse, fixation

Fracture : arthroplastie.

Transformation maligne

- Caractéristiques : apparition de critères agressifs :
 - lyse corticale,
 - extension aux tissus mous.
- prévalence accrue de transformation maligne, en cas de fracture pathologique , probablement secondaire aux remodelages ischémiques.
- Kransdorf et al : Risque de transformation maligne en histiocytome fibreux malin (sarcome indifférencié pléiomorphe) ou ostéosarcome = 10 %,
- largement surestimé en raison de la population étudiée dans la série : lésions indolentes sous diagnostiquée (risque probablement plus proche de 0,5%, comme celui des dysplasies fibreuses)

Telangiectatic osteosarcoma secondary to a liposclerosing myxofibrous tumor: A case report



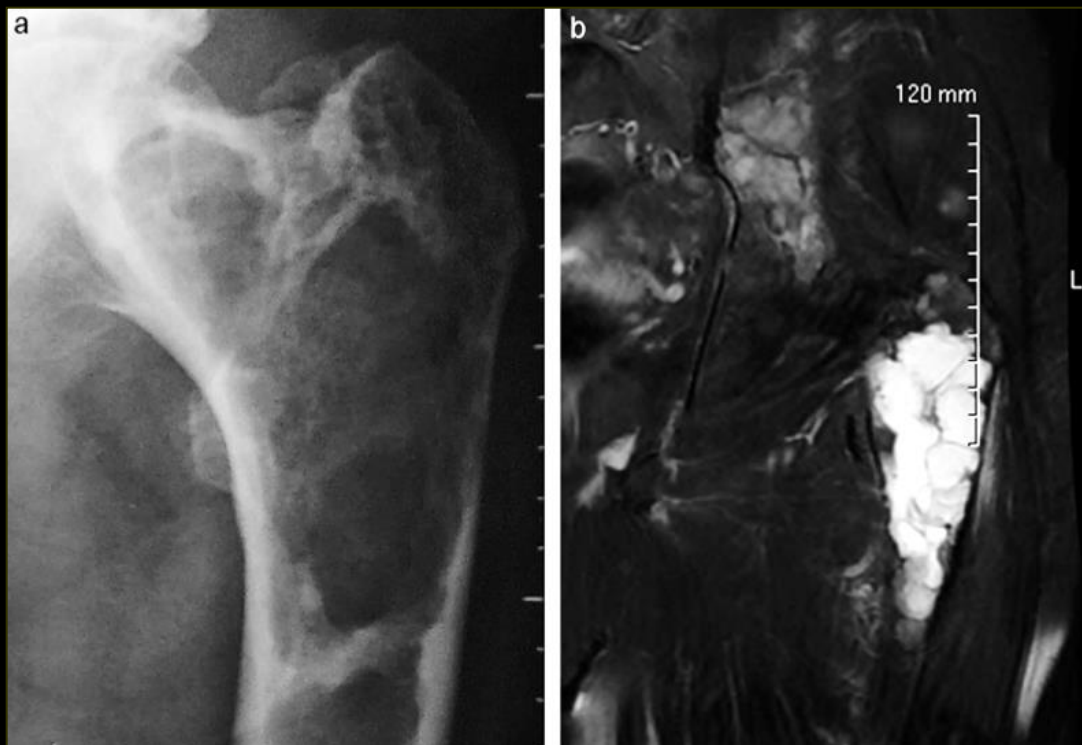
**Claire Illac^{a,*}, Marie-Bernadette Delisle^a,
Paul Bonneville^b, Hélène Chiavassa-Gandois^c,
Gonzague de Pinieux^d, Anne Gomez-Brouchet^a**

^a Service d'anatomie pathologique et histologie-cytologie, CHU de Rangueil, 1, avenue du Professeur-Jean-Poulhès, TSA 50032, 31059 Toulouse cedex 9, France

^b Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, CHU Purpan, place du Dr-Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse cedex 9, France

^c Service de radiologie et imagerie médicale, CHU Purpan, place du Dr-Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse cedex 9, France

^d Service d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU Trousseau, 37044 Tours, France



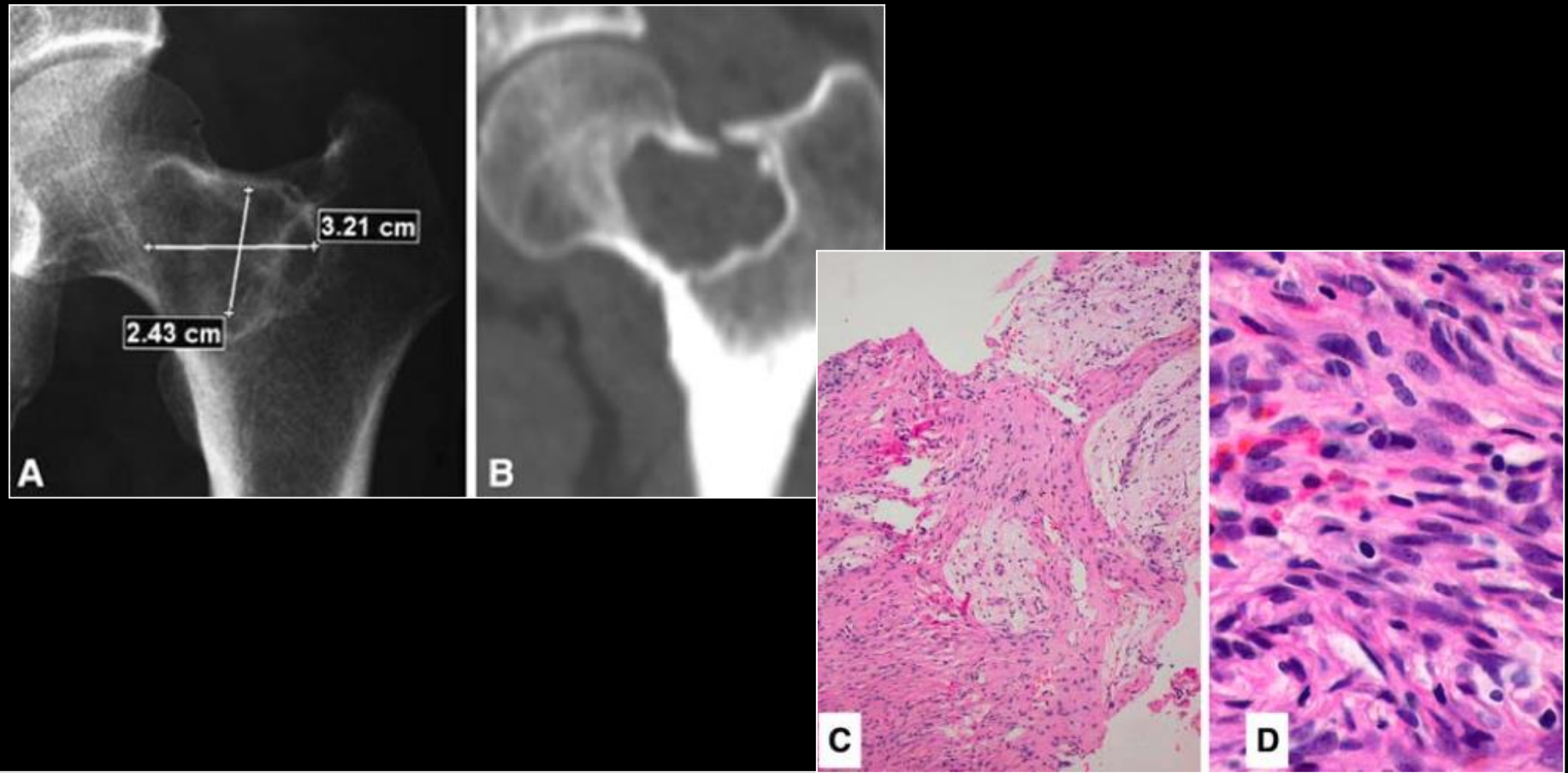
Développement d'un
ostéosarcome télangiectasique
sur une dysplasie osseuse vieillie
chez un patient de 84 ans, se
plaignant de douleur de la cuisse
gauche et d'impotence
fonctionnelle

Case Report

Two-step Malignant Transformation of a Liposclerosing Myxofibrous Tumor of Bone

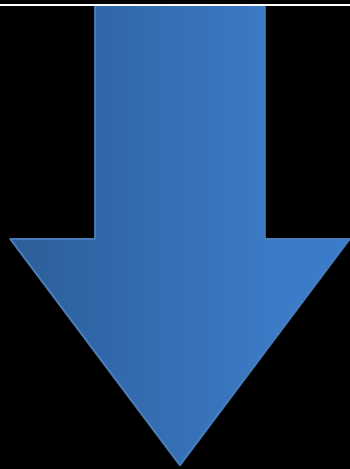
Kirk Campbell BS, Felasfa Wodajo MD

Clin Orthop Relat Res (2008) 466:2873–2877

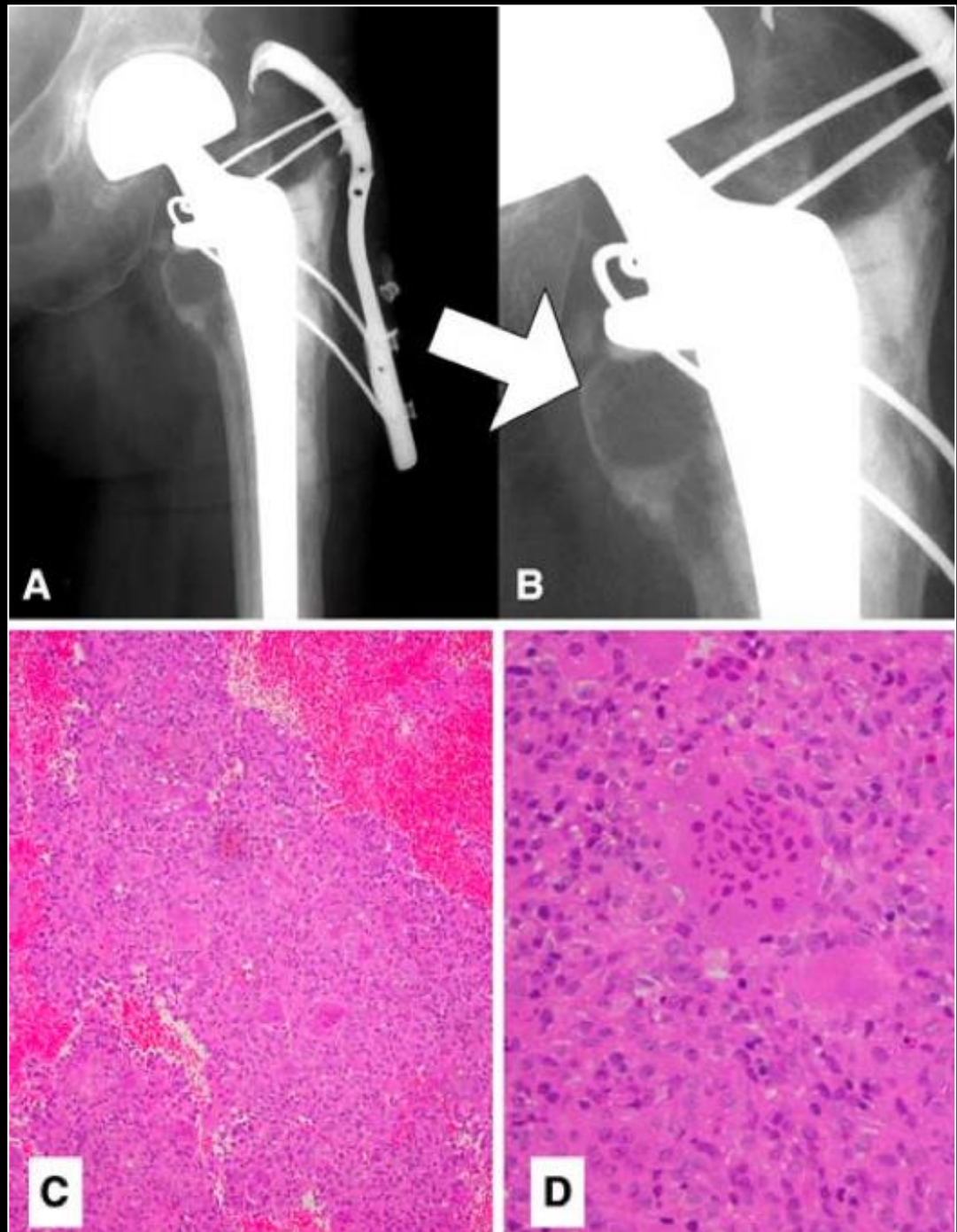


Homme de 42 ans : douleur de la cuisse se majorant depuis un mois
Fracture sur **Tumeur Fibromyxoïde Liposclérosante** (cf anapath)

12 mois après l'arthroplastie,
recrudescence des douleurs

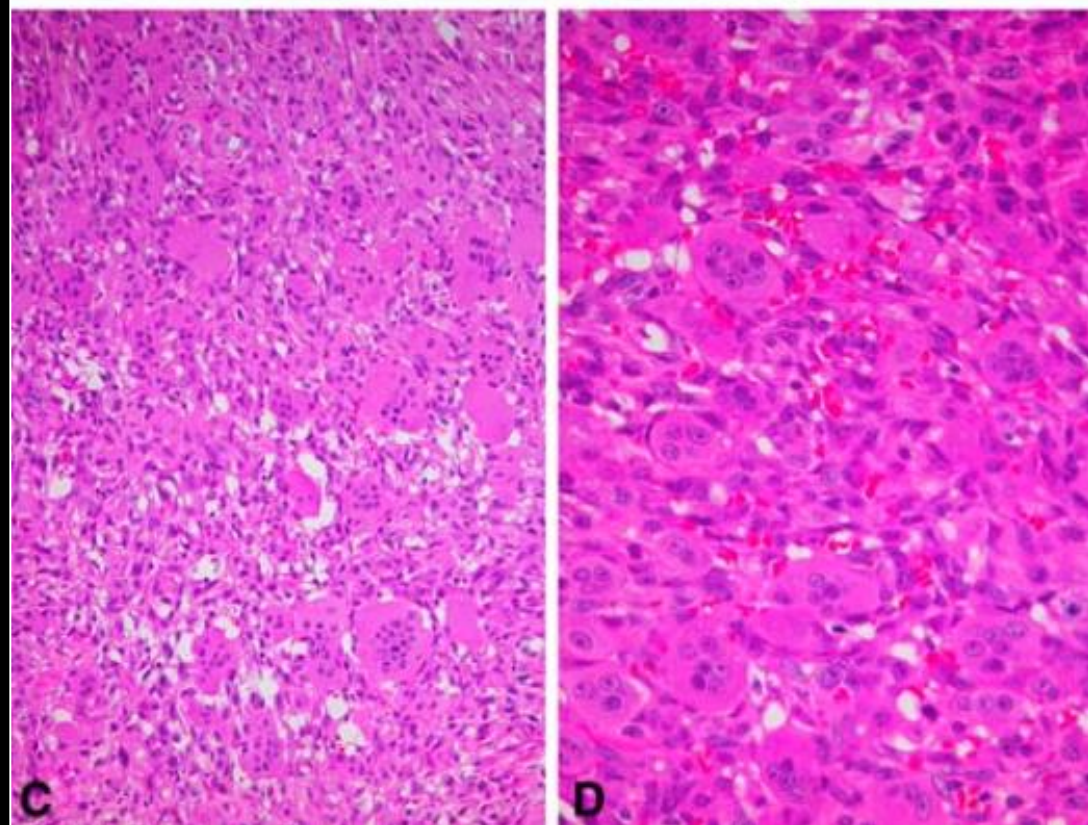
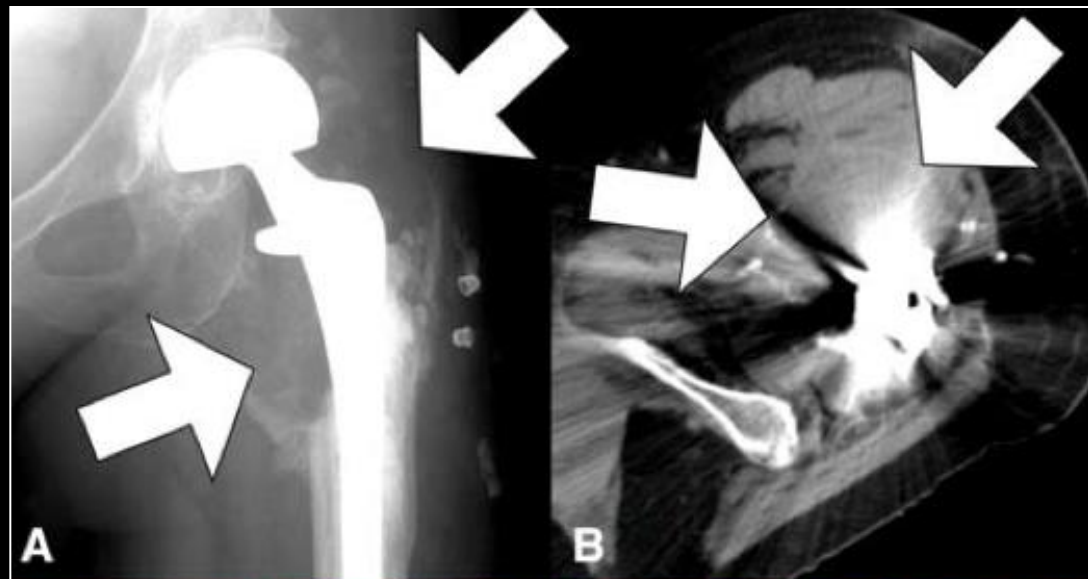


Réaction giganto-
cellulaire



10 mois plus tard
recrudescence des
douleurs, oedeme du
membre inférieur

Ostéosarcome
secondaire



Littérature et polémique

La Tumeur fibromyxoïde liposclérosante ne serait pas une entité histologique spécifique :

Sur 33 lésions étiquetées TFMLS au bilan clinico radiologique, 18 ont été biopsiées : 12 dysplasie fibreuse, 3 lipome intra osseux, 3 « remaniements dégénératifs aspécifiques ».

Dattilo J et al. Liposclerosing myxofibrous tumor (LSMFT), a study of 33 patients should it be a distinct entity. The Iowa Orth Journal vol 32

=Analyse génétique : TFMLS = variante de la dysplasie fibreuse

Les 2 tumeurs sont secondaires à la mutation activatrice de la guanine nucléotide binding protein, alpha stimulating

Matsuba A et al. Activating Gs α Mutation at the Arg201 Codon in Lipsclerosing Myxofibrous Tumor. Hum Pathol. 2003;34(11):1204-9.

Conclusion : TFMLS = forme vieillie de dysplasie fibreuse monostotique

Littérature, polémique, et biomécanique

Liposclerosing myxofibrous tumour: a traumatized variant of fibrous dysplasia? Report of four cases and review of the literature

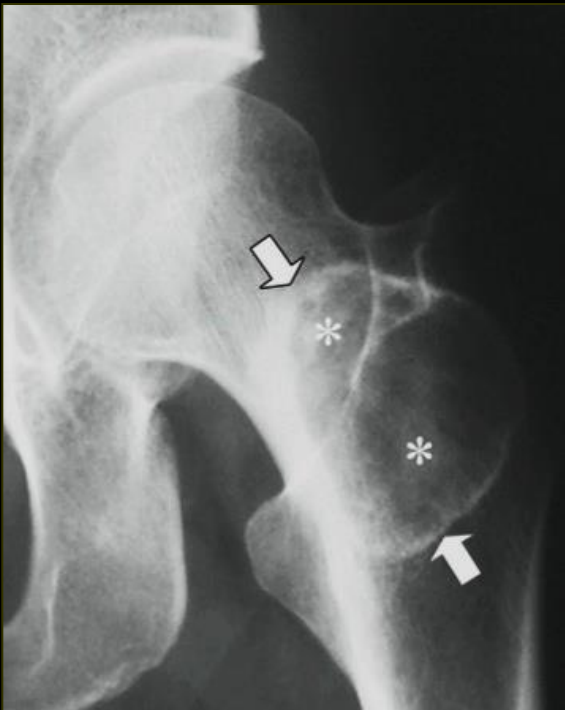
J M Heim-Hall & R P Williams¹

Departments of Pathology and ¹Orthopedics, The University of Texas Health Science Center at San Antonio, San Antonio, TX, USA

- La T FM LS serait la résultante de réactions répétées à des fractures de fatigue sur une dysplasie fibreuse, ce qui expliquerait sa localisation préférentielle de cette entité sur l'extrémité supérieure du fémur.

En résumé :

- La tumeur fibromyxoïde liposclérosante (TFMLS) est une lésion bénigne,
- localisée majoritairement en région intertrochantérienne
- forme particulière probable de la dysplasie fibreuse
- Pas de biopsie, sauf si critères cliniques et radiologiques d'agressivité.



Bibliographie

- Ragsdale BD, Sweet DE. Intraosseous lipoma. Am J Surg Pathol 1993; 17:209 –211.
- Milgram JW. Malignant transformation in bone lipomas. Skeletal Radiol 1990; 19:347–352.
- Ragsdale B, Sweet D. Bone. In: Henson D, Alvares-Saavedra J, eds. The pathology of incipient neoplasia. Philadelphia, Pa: Saunders, 1986; 381– 423.
- Ragsdale BD. Polymorphic fibro-osseous lesions of bone: an almost site-specific diagnostic problem of the proximal femur. Hum Pathol 1993; 24:505–512.
- Gilkey FW. Liposclerosing myxofibrous tumor of bone (letter). Hum Pathol 1993; 24:1264.
- Matsuba A, Ogose A, Tokunaga K, et al. Activating Gs alpha mutation at the Arg201 codon in liposclerosing myxofibrous tumor. Hum Pathol 2003; 34:1204 –1209.

- **Kransdorf MJ, Murphey MD, Sweet DE. Lipo- sclerosing 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– 698.**
- **Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ. From the archives of the AFIP: Benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics*. 2004;24:1433-66.**
- **Dattilo J et al. Liposclerosing myxofibrous tumor (LSMFT), a study of 33 patients should it be a distinct entity. The Iowa Orth Journal vol 32**