

Caso clínico

Mixoma intramuscular. A propósito de tres casos

Coloma J,* García E,* Rodríguez A*

Hospital Universitari Sant Joan de Reus

RESUMEN. El mixoma intramuscular es un raro tumor benigno de tejidos blandos, de origen mesenquimal, que se presenta como masa de crecimiento lento, indolora, habitualmente en el muslo. El diagnóstico histológico es necesario antes de la resección, siendo la exéresis su tratamiento. No existen casos de malignización y su recurrencia se debe a resección incompleta. Presentamos tres casos de mixoma intramuscular tratados en nuestro centro entre los años 2004 y 2011. De este modo aprovechamos para realizar una revisión de la presentación clínica, diagnóstico, tratamiento y resultados funcionales de los mismos. En todos los casos se llevó a cabo el mismo protocolo diagnóstico y terapéutico, comenzando con la exploración física del paciente y realizando una ecografía y RMN como pruebas complementarias. Posteriormente una biopsia incisional del tumor para estudio anatomopatológico y finalmente la exéresis íntegra.

Palabras clave: mixoma, sistema musculoesquelético, tomografía, imagen por resonancia magnética, neoplasias.

ABSTRACT. Intramuscular myxoma is a rare soft tissue benign tumor, arising from the mesenchyma; it presents as a slow-growing painless mass located usually in the thigh. Histologic diagnosis is necessary before resection and treatment consists of exeresis. There are no cases of malignization and recurrence results from incomplete resection. We report herein three cases of intramuscular myxoma treated at our center from 2004 to 2011. At the same time, we conducted a review of the clinical presentation, diagnosis, treatment and functional results. The same diagnostic and therapeutic protocol was used in all cases. It began with the patient's physical exam, and ultrasound and MRI as complementary tests. An incisional biopsy of the tumor was taken for anatomopathological studies and, finally, complete exeresis was performed.

Key words: myxoma, musculoskeletal system, tomography, magnetic resonance imaging, neoplasms.

Introducción

El mixoma intramuscular es un raro tumor de los tejidos blandos de origen mesenquimal (recuerda al cordón umbilical) de etiología desconocida. Su incidencia es de entre 0.1 y 0.13 por cada 100,000 individuos y aparece generalmente entre la cuarta y séptima década de vida. Generalmente es

de predominio femenino (70%) y no tiene predilección por razas ni presenta patrón hereditario.¹

En general, el tumor aparece en los músculos largos del muslo, pero también ha sido descrito en otras regiones como el músculo deltoides, región escapular, musculatura pélvica, pared abdominal, musculatura paravertebral, entre otros. Se trata generalmente de una lesión de características tumorales rodeada por músculo esquelético normal o unido a una fascia superficial de aspecto normal.^{1,2,3}

Histológicamente ha sido descrito como hipocelular e hipovascular y está compuesto por una proliferación de fibroblastos y células fusiformes acintadas, dispuestas de forma aislada o en haces sobre una matriz mixoide.^{3,4,5,6}

En este estudio revisamos la presentación clínica, tratamiento y resultados funcionales de tres casos de mixoma intramuscular tratados en nuestro centro entre los años 2004 y 2011.

* Servicio Cirugía Ortopédica y Traumatología.

Dirección para correspondencia:
Javier Coloma Saiz
Calle San Vicente 51 puerta 9, CP 46002, Valencia.
Teléfono: 0034 620 694 771
E-mail: doctor.coloma@gmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actaortopedica>

Presentación de casos

Caso clínico 1

Se trata de una mujer de 58 años, sin antecedentes médicos de interés, quien acudió remitida de su centro de atención primaria para valoración de una tumoración en raíz de muslo derecho de siete meses de evolución sin antecedente traumático.

En la exploración física presentó una tumoración indolora de aproximadamente 7 x 7 cm en cara medial y proximal de muslo derecho en el plano profundo, sin adherencias a la piel ni adenopatías. No presentó circulación colateral, ni signos inflamatorios locales. La masa estaba adherida a los planos profundos y no limitaba la movilidad de la cadera. La paciente refirió aumento de tamaño en los últimos meses.

La ecografía demostró la presencia de una extensa masa sólida, heterogénea y fusiforme, de 50 mm de eje mayor, de disposición intramuscular en el recto anterior del muslo derecho.

La RMN permitió verificar la existencia de una masa cuadrípital (de 7 x 6 x 7 cm) en los compartimentos musculares del crural y del recto anterior de márgenes bien definidos y de baja señal en T1 (*Figura 1a*), hiperintensa en T2 con zonas hipointensas en su interior (*Figura 1b*) y realce heterogéneo tras la administración de contraste, contactando con los paquetes neurovasculares femorales superficial y profundo, que no condiciona destrucción ósea, apreciándose moderado edema en los citados grupos musculares. No se apreciaron signos radiológicos que sugieran la presencia de un componente graso, hemático ni de calcificación.

Se procedió a realizar la biopsia en quirófano bajo anestesia regional por cara anterior de muslo mediante incisión longitudinal centrada en la masa tumoral, disección por planos, apertura de fascia y cápsula tumoral mediante bisturí frío. Se tomó una muestra en fresco para efectuar el análisis anatomopatológico de la cápsula y su contenido, siendo este último, líquido gelatinoso.

Microscópicamente, hallamos fragmentos de tumoración mixoide, hipocelular, sin atipia citológica y de bajo índice proliferativo. Se realizaron dos extensiones por centrifugación para técnica de Papanicolaou del líquido, cuyo resultado fue negativo para células malignas. Dicho examen plantea el diagnóstico diferencial entre mixofibrosarcoma de bajo grado, sarcoma fibromixoide de bajo grado y mixoma intramuscular, siendo más probable el diagnóstico de mixoma intramuscular ante la evidencia inexistente de pleomorfismo y escasa vascularización.

Unos meses más tarde, se llevó a cabo la exéresis íntegra de la tumoración bajo anestesia regional, mediante una incisión longitudinal por cara anterointerna del muslo centrada sobre la masa tumoral. Ésta se presentó como una lesión encapsulada, de 75 x 54 mm, de aspecto mixoide, con una coloración grisácea con zonas amarillentas y otras quísticas (*Figura 2a*).

En el microscopio, la lesión se presentó constituida por abundante matriz mixoide con escasas células fusiformes y algunos septos fibrosos con fibras de colágeno. La trama vascular no estuvo desarrollada. Las células presentaron un núcleo pequeño, hiperromático y escaso citoplasma alargado. No se observaron pleomorfismo nuclear ni focos de necrosis.

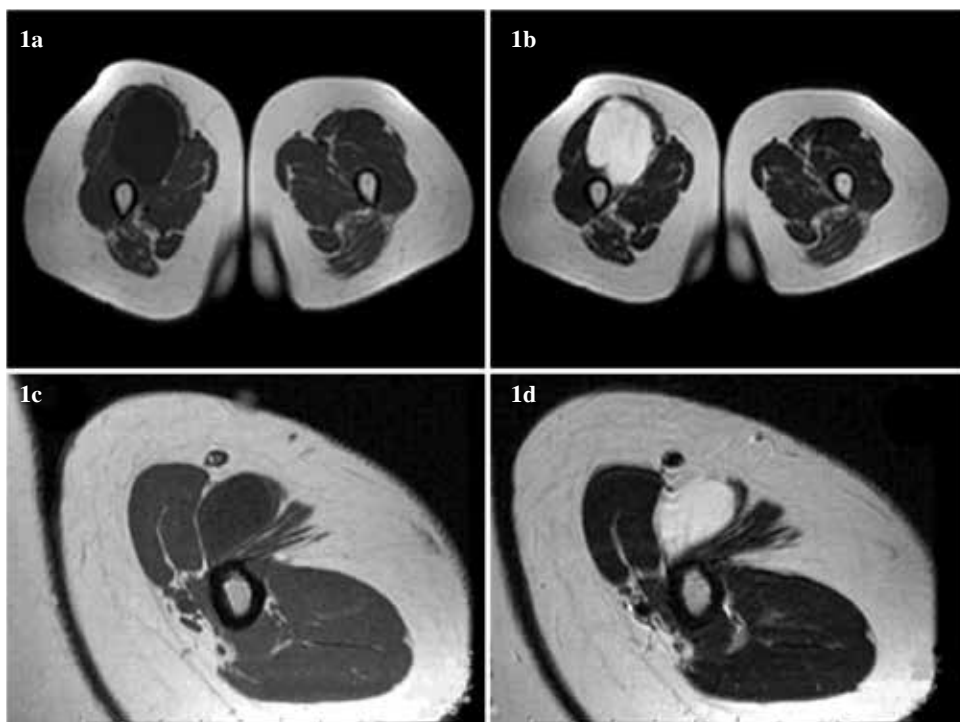


Figura 1.

Resonancia magnética: cortes axiales de tercio proximal de muslos en secuencias T1 (**1a**) y T2 (**1b**), y cortes axiales de tercio proximal de brazo izquierdo en secuencias T1 (**1c**) y T2 (**1d**). En ambos casos, observamos una masa intramuscular de márgenes bien definidos de baja señal en T1 (**1a** y **1c**) e hiperintensa en T2 con zonas hipointensas en su interior (**1b** y **1d**). No condiciona destrucción ósea, apreciándose moderado edema en los grupos musculares adyacentes. No se aprecian signos radiológicos que sugieran la presencia de un componente graso, hemático ni de calcificación.

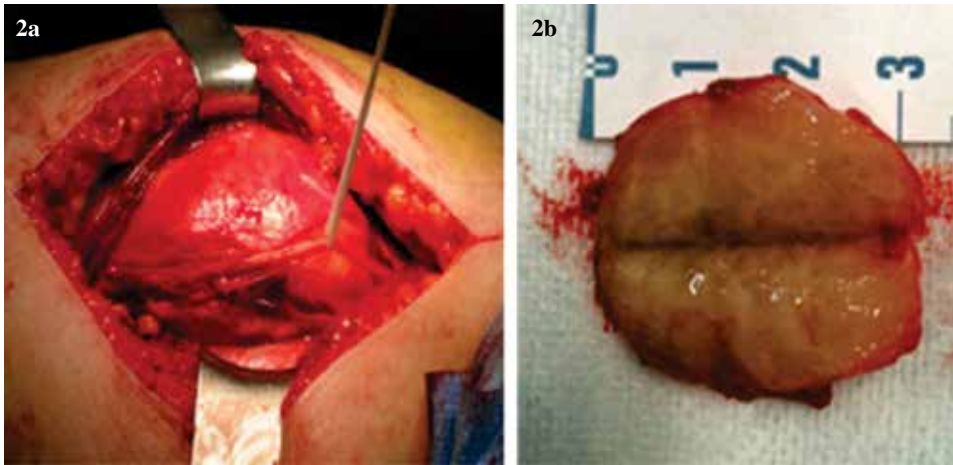


Figura 2.

Imagen intraoperatoria de mixoma intramuscular en muslo derecho (2a). Corte longitudinal de mixoma intramuscular de brazo izquierdo, tras su exéresis (2b). Se presenta como una lesión encapsulada, de aspecto mixoide con una coloración grisácea con zonas amarillentas y otras quísticas.

El estudio inmunohistoquímico demostró expresión de vimentina y muy focal de actina de músculo liso en las células tumorales. No se expresó la proteína S100 y el índice proliferativo valorado con antígeno Ki67 (MIB-1) fue bajo.

Con estos datos se llegó al diagnóstico de mixoma intramuscular con seudocápsula fibrosa. A los 2 años de la exéresis, la paciente no presenta recidiva ni limitación funcional alguna.

Caso clínico 2

Se presenta el caso de un hombre de 44 años, con antecedente de plastía H-T-H de ligamento cruzado anterior de rodilla izquierda, remitido de su centro de atención primaria para valoración de una tumoración en cara anteroexterna de muslo izquierdo de un año de evolución, sin antecedente traumático.

En la exploración, presentó una masa sólida de unos 5 cm de diámetro en cara anteroexterna de tercio proximal de muslo izquierdo; no pulsátil, indolora y sin presenta adherencias, ni signos inflamatorios locales ni sistémicos.

El estudio ecográfico informó de una masa nodular sólida intramuscular en vasto interno de cuádriceps izquierdo que podría corresponder con un tumor mesenquimal probablemente benigno, por lo que le fue realizada una RMN que mostró una tumoración intramuscular en vasto interno de 4 x 4 cm de diámetro máximo sin hallazgos de agresividad local.

Se procedió a la realización de una biopsia TRU-CUT que informó de una lesión mixoide compatible con mixoma intramuscular. Tres meses más tarde se realizó la exéresis del tumor, cuyo estudio anatomopatológico dio el diagnóstico definitivo de mixoma intramuscular. A los 7 años, el paciente no presenta recidiva ni limitación funcional.

Caso clínico 3

Recibimos a una mujer de 49 años, sin antecedentes médicos de interés, remitida de su centro de atención primaria

para valoración de una tumoración braquial izquierda de un año y medio de evolución hallada como consecuencia de una cervicobraquialgia izquierda, sin antecedente traumático.

En la exploración presentó una masa sólida en cara anteroexterna de brazo izquierdo, bajo la «V» deltoidea, de unos 4 cm de diámetro aproximadamente, fijada al plano muscular y relativamente móvil, sin signos inflamatorios locales ni sistémicos.

La ecografía informó de lesión de características intramusculares de aspecto benigno. La RMN mostró una masa intramuscular situada a nivel del tercio distal del deltoides, de 3 x 1.8 x 3 cm, de márgenes bien definidos, sin edema ni signos de infiltración de las fibras musculares ni tampoco óseas (Figuras 1c y 1d). Pudiendo ésta corresponder a un mixoma intramuscular, no permitiendo excluir un sarcoma mixoide. Ante la sospecha diagnóstica, se propuso a la paciente realizar una resección en bloque de la lesión para estudio anatomopatológico de la misma, la cual se llevó a cabo sin complicaciones (Figura 2b).

El estudio anatomopatológico de la pieza dio el diagnóstico definitivo de mixoma intramuscular. A los dos años de la intervención, la paciente no presenta recidiva ni limitación funcional.

Discusión

El término mixoma fue introducido en 1863 por Virchow y describe a un tumor que histológicamente recuerda al cordón umbilical. Los criterios histológicos para el diagnóstico del mixoma fueron establecidos por Stout en 1948, mencionando que «mixoma es una verdadera neoplasia mesenquimal compuesta por células estrelladas indiferenciadas en un estroma mixoide con delicadas fibras de reticulina».³

Estos tumores pueden aparecer en distintas localizaciones. Los mixomas que surgen del músculo esquelético reciben el nombre de mixoma intramuscular y fueron descritos por Erzinger en 1965 como un subtipo distinto.⁴ Aparecen, generalmente, entre la cuarta y séptima década de vida (muy

pocos casos han sido descritos en niños y adolescentes),⁵ habiendo una clara predominancia femenina (70%). Suele surgir como lesión única, aunque se pueden observar como lesiones múltiples asociados con displasia fibrosa del hueso, síndrome de Mazabraud o como parte del síndrome de McCune-Albright (displasia fibrosa poliostótica, manchas café con leche e hiperfunción endocrina).⁶

El tumor se localiza, generalmente, en los grupos musculares largos de las extremidades. Casi la mitad de ellos los encontramos en el muslo.⁷ Otras localizaciones menos comunes, en orden descendente, son: glúteo, hombro, pierna distal, brazo y tronco. Se trata de un tumor de crecimiento lento que habitualmente se presenta como masa indolora, firme y móvil. Las referencias que encontramos en la literatura sobre clínica producida por mixoma intramuscular se debe a una compresión de estructuras circundantes.⁴ La radiología convencional suele ser normal.

El mixoma intramuscular suele mostrar hallazgos característicos en la TAC y RMN, incluyendo localización intramuscular, bordes de tejido similar a la grasa y alto contenido en agua. De este modo, se presenta atenuado en TAC, con baja señal en T1 e hiperintenso en T2.

Macroscópicamente son muy similares entre ellos: masas blancas, ovoides o globulares que dependen de colágeno y material mixoide, de material gelatinoso, ocasionalmente con espacios quísticos rellenos de líquido y cubiertos por haces de músculo esquelético y/o de tejido fascial.⁸

Aunque parezcan bien encapsulados, la cápsula fibrosa es incompleta e infiltra el músculo adyacente.⁹ Histológicamente, el mixoma intramuscular es hipocelular e hipovascular, compuesto por células fusiformes acintadas y separadas por abundante matriz mixoide extracelular. Nunca observaremos mitosis ni necrosis.⁴

No debemos olvidar que el mixoma intramuscular puede mostrar zonas hipercelulares e hipervasculares que podrían llevarnos a un diagnóstico erróneo de sarcoma. Dichas zonas aparecen en 76% de los mixomas intramusculares y pueden observarse en 10-80% de la masa tumoral.² Pese a todo, la ausencia de mitosis atípicas celulares y necrosis nos llevarán al diagnóstico de mixoma intramuscular.

Habitualmente no existe un diagnóstico diferencial con neoplasias benignas de tejidos blandos (gangliones, neurofibromas, condromas, lipomas o fibromas) porque la histología es característica.¹

El grupo de sarcomas mixoides hipocelulares que se debe tener en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial incluye mixofibrosarcoma de bajo grado (histiocitoma fibroso mixoide maligno), sarcoma fibromixoide de bajo grado y liposarcoma mixoide. Debe realizarse diagnóstico histológico, por PAAF (punción aspiración con aguja fina) o biopsia abierta previamente a la exéresis.

El tratamiento es la exéresis, aunque no es necesario realizar márgenes de seguridad. No existen artículos en la literatura que muestren aparición de metástasis o malignización y los casos de recurrencia se deben a enucleación o resección incompleta.^{2,10}

Como conclusión, el mixoma intramuscular es un raro tumor benigno de tejidos blandos, de origen mesenquimal que se presenta como una masa de crecimiento lento, indolora, habitualmente en el muslo. El diagnóstico histológico es necesario antes de la resección, siendo la exéresis su tratamiento. Actualmente, no existen casos de malignización y su recurrencia se debe a resección incompleta.

Bibliografía

- Hernán Prado MA, Llopis Miró R, Arribas Leal IM, Vargas J, Jareño Dorrego E: Intramuscular myxoma: Differential diagnosis and review of literature. *Orthopedics*. 2002; 25(11): 1297.
- Nielsen GP, O'Connell JX, Rosenberg AE: Intramuscular myxoma: a clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on hypercellular and hypervascular variants. *Am J Surg Pathol*. 1998; 22(10): 1222-7.
- Murphey MD, McRae GA, Fanburg-Smith JC, Temple HT, Levine AM, Aboufalia AJ: Imaging of Soft-Tissue Myxoma with Emphasis on CT and MR and comparison of radiologic and pathologic findings. *Radiology*. 2002; 225: 215-24.
- Falavigna A, Righesso O, Volquind D, Teles AR: Intramuscular myxoma of the cervical paraspinal muscle. *Eur Spine J*. 2009; 18(2): 245-9.
- Crankson SJ, Al Namsan M, Al Mane K, Bamefleh H: Intramuscular myxoma: a rare neck mass in a child. *Pediatr Radiol*. 2002; 32(2): 120-2.
- Abu Hassan FO, Shomaf M: Intramuscular myxoma of the hypothenar muscles. *Strategies Trauma Limb Reconstr*. 2009; 4(2): 103-106.
- Allen PW: Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol*. 2000; 4 (2): 99-123.
- Weiss SW, Goldblum JR: Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. En: Strauss M, editor: Benign soft tissue tumors and pseudotumors of the miscellaneous type. USA: Mosby, Inc; 2001: 1425.
- Ozawa H, Fukii M, Tomita T, Ogawa K: Intramuscular myxoma of scalene muscle: a case report. *Auris Nasus Larynx*. 2004; 31(3): 319-22.
- Fujii K, Inoue M, Araki Y, Ishida O: Multiple intramuscular myxomas associated with polyostotic fibrous dysplasia. Case report. *Europ J Radiol*. 1996; 22(2): 152-4.