

Mixoma intramuscular inguinal y compresión de elementos vasculonerviosos femorales

E.M. San Norberto-García, S. Carrera, M.A. Ibáñez-Maraña, N. Cenizo, J. Brizuela, L. Mengíbar, V.M. Gutiérrez-Alonso, J.A. González-Fajardo, M.L. del Río-Solá, I. del Blanco-Alonso, C. Vaquero-Puerta

MIXOMA INTRAMUSCULAR INGUINAL Y COMPRESIÓN DE ELEMENTOS VASCULONERVIOSOS FEMORALES

Resumen. Introducción. La tumoraciones no pulsátiles inguinales son tratadas por cirujanos vasculares por su relación con los vasos femorales. El mixoma intramuscular es un caso raro de tumor benigno con tendencia a la compresión de las estructuras vecinas y con potencial de recidiva local. La resección completa con márgenes amplios es el tratamiento indicado para ellos. Caso clínico. Varón de 57 años. Clínica de parestesias en cara anteriomedial del muslo izquierdo, ausencia de patología vascular en la extremidad afectada. En la exploración, se palpa una masa inguinal bien delimitada, blanda, compresible, no fluctuante, adherida a planos profundos, no dolorosa a la palpación, de 10 cm de diámetro. En el estudio radiológico mediante tomografía axial computarizada y resonancia magnética, se demuestra una colección líquida de contorno liso y bien definido, en íntimo contacto con el músculo psoasílico que se prolonga por encima del anillo inguinal con imagen en 'reloj de arena' con desplazamiento de vasos femorales y sospecha diagnóstica de bursitis. Tras la resección quirúrgica, el estudio anatomopatológico es compatible con el diagnóstico de mixoma intramuscular. Conclusión. Se trata de la primera descripción en la literatura de este tumor en esta localización anatómica y con la forma en 'reloj de arena' a través del anillo inguinal. Constituye una posibilidad a tener en cuenta en tumores de partes blandas en la región inguinal. [ANGIOLOGÍA 2005; 57: 497-501]

Palabras clave. Ciático. Femoral. Inguinal. Intramuscular. Mixoma. Tumor.

Introducción

En la exploración física de una tumoración inguinal las posibilidades más frecuentes son la hernia femoral, la linfadenopatía inguinal y el absceso inguinal. Los mixomas intramusculares son una rara forma de tumor de tejido conectivo, cuya localización más habitual son las extremidades inferiores [1].

Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico, pero tanto las pruebas de imagen como la citología del aspirado de la lesión, nos pueden indicar la etiología correcta de cualquier masa a este nivel [2,3].

La importancia en este tipo de enfermedad tumoral radica en conocer su tratamiento correcto. A pesar de tener un pronóstico benigno puede recidivar en el caso de una resección incompleta [4]. Aparte de la sintomatología estética, al ser una lesión ocupante de espacio, puede comprimir las estructuras vecinas, por lo tanto las tumoraciones inguinales no pulsátiles, en determinados casos, son tratadas por cirujanos vasculares por su relación con los vasos femorales.

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.

Correspondencia: Dr. Enrique M. San Norberto García. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Ramón y Cajal, 3. E-47005 Valladolid. E-mail: esannorberto@hotmail.com

© 2005, ANGIOLOGÍA



Figura 1. Tomografía axial computarizada de la pelvis, corte transversal. Colección líquida de contorno liso y bien definido anterior a la metáfisis del fémur de 15 x 7 x 7,7 cm que provoca desplazamiento medial de los vasos femorales.

Este estudio pone de manifiesto una rara patología en la zona inguinal y presenta un caso clínico que constituye el primero descrito de esta patología en esta localización y con esta forma, en forma de 'reloj de arena' por encima y por debajo del ligamento inguinal.

Caso clínico

Paciente varón de 57 años, sin alergias conocidas a fármacos, hipertenso, fumador e intervenido de amigdalectomía. Clínica de parestesias en el área anterolateral del muslo izquierdo con presencia de una masa en la zona inguinal homolateral.

La exploración física pone de manifiesto una masa inguinal bien delimitada, blanda, depresible, no fluctuante, no desplazable, de planos profundos de unos 10 x 10 cm de diámetro y no dolorosa a la palpación. Ausencia de patología arterial o venosa en extremidades inferiores.

Se realiza un estudio mediante tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen y pelvis en el que se observa una colección líquida de 15 x 7 x 7,7 cm, situada anterior y en íntimo contacto con el músculo ilíaco, extendiéndose en dirección caudal hasta localizarse anterior a la metáfisis del fémur. La lesión



Figura 2. Resonancia magnética, corte sagital. Colección líquida voluminosa en 'reloj de arena' en torno al ligamento inguinal, hiperintensa en T₂, localizada por delante del músculo psoas ilíaco izquierdo.

provoca un desplazamiento medial de los vasos femorales comunes y se introduce por debajo del ligamento inguinal, dando una imagen de 'reloj de arena'. Su densidad es homogénea, presenta un contorno liso y bien definido y es compatible con bursitis del ilíaco (Fig. 1).

Con esta sospecha diagnóstica se procede a la realización de una resonancia magnética (RM) para definir correctamente la lesión. El resultado resulta compatible con bursitis del psoas ilíaco izquierdo (Fig. 2). El eco-Doppler manifestó la presencia de la tumoración inguinal con permeabilidad de la vena y arteria femoral, sin alteraciones hemodinámicas significativas.

El estudio del material obtenido, mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la masa, revela un material hipocelular mixoide sin positividad para células malignas.

En esta situación clínica y diagnóstica, se decide conjuntamente con el paciente la resección de la tumoración. Mediante un abordaje inguinal vertical



Figura 3. Imagen intraoperatoria de la tumoración inguinal. Incisión inguinal vertical. Aspecto nacarado de la pseudocápsula.

se observa una masa encapsulada de unos 10 cm de diámetro, adherida a planos profundos y que continúa por debajo del ligamento inguinal. Desplaza los vasos femorales pero no los infiltra. También moviliza al nervio ciático y al fémorocutáneo, al cual comprime. Se encuentra adherida al plano posterior y resulta imposible la extracción mediante esta incisión. Se procede a una incisión oblicua suprainguinal retroperitoneal izquierda y se completa la disección de la prolongación superior de la pieza (Fig. 3).

El informe anatomopatológico describe la muestra como ovoidea, de $9 \times 8 \times 6$ cm y otro fragmento de $5 \times 2,5$ cm. Presenta una superficie lisa, cubierta por una cápsula fibrosa de grosor irregular con material gelatinoso en su interior. Los cortes histológicos muestran una tumoración mesenquimal con celularidad extremadamente baja, con amplios focos acelulares ocupados por material mixoide extracelular. La celularidad es fusocelular con núcleos densos, ovoides, hipercromáticos, pequeños y sin actividad mitótica. Mínima capilarización. En la periferia de la tumoración se observa un ligero espesamiento fibroso y la existencia de músculo esquelético comprimido o infiltrado por el tumor, con aislamiento de fibras aisladas. La tumoración reúne las características de mixoma intramuscular (Fig. 4).

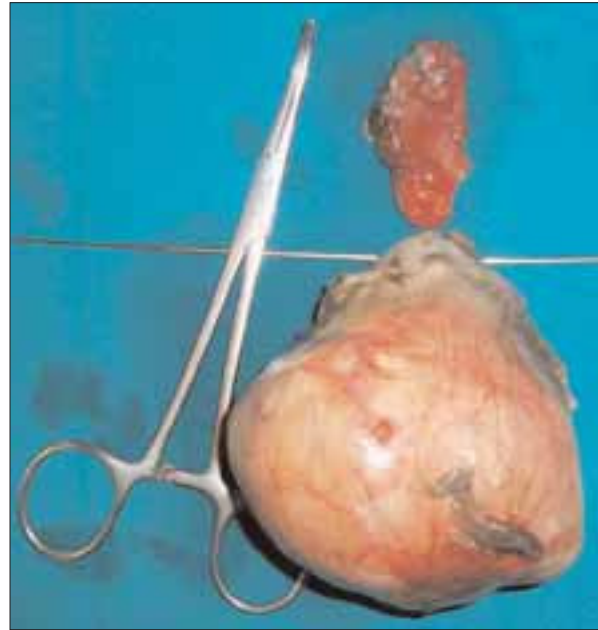


Figura 4. Pieza quirúrgica. Colocación en similitud anatómica en torno al ligamento inguinal.

El paciente comienza la deambulación al día siguiente de la intervención, con cierto grado de parestesias residuales. Es dado de alta cuatro días después de la intervención.

Discusión

Los mixomas intramusculares se incluyen dentro del grupo de mixomas de tejido conectivo dominante junto con los mixomas yuxtaarticulares, angiomiomas superficiales, angiomixomas agresivos y los neurotecomas mixoides [1,5], por su abundante estroma mucinoso. Se diferencian de los nombrados en que muestran mutaciones en el codón Arg 201 del gen *Gs alfa* [6]. Se trata de tumores raros benignos, caracterizados por baja celularidad, escasa vascularización y mínimo potencial mitótico [4].

Ocurren generalmente en adultos, entre 40 y 60 años, con mayor prevalencia en mujeres (70%). La incidencia varía entre 0,10 y 0,13/100.000 [7].

El diagnóstico preoperatorio se basa en el estudio radiológico mediante RM. Sus imágenes muestran una masa intramuscular bien circunscrita, hipointensa en T₁ e hiperintensa en T₂. Su contenido es homogéneo aunque puede presentar septos fibrosos. Se caracterizan por acompañarse de pseudocápsula, tejido graso a su alrededor y edema peritumoral [2,8].

Su localización más común es en los músculos de la pierna, tales como el cuádriceps, los glúteos o los aductores. También se han descritos casos en el brazo, en la mano, en el escaleno o incluso en los músculos temporales o paraespinales [9-13].

La clínica que habitualmente presentan es la de aparición de una masa no filiada y la compresión que motivan, afectando a nervios y a vasos tanto arteriales como venosos.

El denominado síndrome de Mazabraud es una rara enfermedad que se caracteriza por la asociación de mixomas intramusculares y displasia fibrosa en la misma localización anatómica. Su riesgo reside en la transformación sarcomatosa de la displasia fibrosa [14-16]. La aparición de múltiples mixomas es rara, pero habitualmente se asocia con displasias fibrosas y con el síndrome de McCune-Albright [1]. Éste último se caracteriza por desarrollar displasia fibrosa polioestótica, manchas de color 'café con leche' y alteraciones endocrinas.

La punción de estos tumores ofrece un material viscoso y gelatinoso, con un estroma finamente granular que contiene poca celularidad con núcleos en espina y presencia de algún macrófago. No muestran anormalidades cromosómicas y por inmunohistoquímica tienen una fuerte reactividad solamente a la vimentina [3,5].

El tratamiento indicado es la excisión con márgenes amplios, puesto que se tratan de neoplasias con

tendencia a la recurrencia local si no se extirpan en su totalidad y no metastatizan, como se ha demostrado en seguimientos de más de 30 meses [4,17,18]. El carácter benigno de la lesión queda de manifiesto en seguimientos realizados con una media de 5 años en que no hubo recurrencias y la aparición de éstas ocurre solamente cuando no se ha resecado el tumor completamente [12,17]. Por lo tanto, el seguimiento postoperatorio de aquellos pacientes en que se ha demostrado anatomopatológicamente la excisión total de la neoplasia, debe basarse en la exploración clínica y en pruebas radiológicas no invasivas como por ejemplo la ecografía. Si han quedado restos tumorales en el lecho quirúrgico deben solicitarse otras pruebas complementarias como TAC o RM para valorar las posibles recidivas locales.

En el diagnóstico diferencial de masas inguinales hay que considerar cinco grupos de posibles patologías: anormalidades congénitas, hernias no congénitas, alteraciones vasculares, infecciones o procesos inflamatorios y neoplasias. En estas últimas, tras la historia clínica del paciente y la exploración física, la primera prueba de imagen a realizar es la ecografía, tras ella tanto el TAC como la RM constituyen el siguiente escalón de diagnóstico por imagen. Siempre que se piense en etiología neoplásica la obtención de material para estudio anatomopatológico es imprescindible, empleándose en la mayoría de las ocasiones la técnica PAAF [19,20].

El caso presentado es el primero publicado en la bibliografía de este tipo de tumor en forma de 'reloj de arena' y en esta localización. Constituye una posibilidad que debe tener en cuenta el cirujano vascular en el momento de manejar tumoraciones que se hallen en íntima relación con los vasos femorales, conocer su naturaleza y el tratamiento óptimo indicado.

Bibliografía

1. Allen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4: 99-123.
2. Nishimoto K, Kusuzaki K, Matsumine A, Seto M, Fukutome K, Maeda M, et al. Surrounding muscle edema detected by MRI is valuable for diagnosis of intramuscular myxoma. *Oncol Rep* 2004; 11: 143-8.
3. Lindberg GM, Maitra A, Gokaslan ST, Saboorian MH, Albores-Saavedra J. Low grade fibromyxoid sarcoma: fine-needle aspiration cytology with histologic, cytogenetic, immunohistochemical, and ultrastructural correlation. *Cancer* 1999; 25: 75-82.
4. Charron P, Smith J. Intramuscular myxomas: a clinicopathologic study with emphasis on surgical management. *Am Surg* 2004; 70: 1073-7.
5. Wakely Jr PE, Bos GD, Mayerson J. The cytopathology of soft tissue myxomas: ganglia, juxta-articular myxoid lesions, and intramuscular myxoma. *Am J Clin Pathol* 2005; 123: 858-65.
6. Okamoto S, Hisaoka M, Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Hashimoto H. Juxta-articular myxoma and intramuscular myxoma are two distinct entities. Activating *Gs alpha* mutation at Arg 201 codon does not occur in juxta-articular myxoma. *Virchows Arch* 2002; 440: 12-5.
7. Heymans O, Gebhart M, Alexiou J, De Saint Aubain N, Larsimont D. Intramuscular myxoma. *Acta Chir Belg* 1998; 98: 120-2.
8. Luna A, Martinez S, Bossen E. Magnetic resonance imaging of intramuscular myxoma with histological comparison and a review of the literature. *Skeletal Radiol* 2005; 34: 19-28.
9. Ozawa H, Fujii M, Tomita T, Ogawa K. Intramuscular myxoma of scalene muscle: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2004; 31: 319-22.
10. Robin C, Bastidas JA, Boguslaw B. Case report: myxoma of the temporalis muscle. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004; 97: 620-4.
11. Al-Qattan MM, El-Shayeb A, Rasool MN. An intramuscular myxoma of the hand. *Hand Surg* 2004; 9: 97-9.
12. Silver WP, Harrelson JM, Scully SP. Intramuscular myxoma: a clinicopathologic study of 17 patients. *Clin Orthop Relat Res* 2002; 403: 191-7.
13. Guppy KH, Wagner F, Tawk R, Gallagher L. Intramuscular myxoma causing lumbar radiculopathy. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2001; 95: 260-3.
14. Kabukcuoglu F, Kabukcuoglu Y, Yilmaz B, Erdem Y, Evren I. Mazabraud's syndrome: intramuscular myxoma associated with fibrous dysplasia. *Pathol Oncol Res* 2004; 10: 121-3.
15. Iwasko N, Steinbach LS, Disler D, Pathria M, Hottya GA, Kattapuram S, et al. Imaging findings in Mazabraud's syndrome: seven new cases. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 81-7.
16. Faivre L, Nivelon-Chevallier A, Kottler ML, Robinet C, Khau Van Kien P, Lorcerie B, et al. Mazabraud syndrome in two patients: clinical overlap with McCune-Albright syndrome. *Am J Med Genet* 2001; 99: 132-6.
17. Van Roggen JF, McMenamin ME, Fletcher CD. Cellular myxoma of soft tissue: a clinicopathological study of 38 cases confirming indolent clinical behaviour. *Histopathology* 2001; 39: 287-97.
18. 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: 1222-7.
19. Shadbolt CL, Heinze SB, Dietrich RB. Imaging of groin masses: inguinal anatomy and pathologic conditions revisited. *Radiographics* 2000; 21 (Suppl): S261-71.
20. Murphey MD, McRae GA, Fanburg-Smith JC, Temple HT, Levine AM, Aboulafia AJ. Imaging of soft-tissue myxoma with emphasis on CT and MR and comparison of radiologist and pathologic findings. *Radiology* 2002; 225: 215-24.

INGUINAL INTRAMUSCULAR MYXOMA AND COMPRESSION
OF FEMORAL VASCULAR-NERVOUS ELEMENTS

Summary. Introduction. *Due to their relationship with the femoral vessels non-pulsatile inguinal tumours are treated by vascular surgeons. Intramuscular myxomas are a rare case of benign tumours with a tendency to compress neighbouring structures and are potentially capable of recurring locally. They are best treated by means of complete resection with wide margins around the excision. Case report. We report the case of a 57-year-old male whose clinical symptoms included paresthesias in the anteromedial side of the left thigh in the absence of any vascular pathology in the affected extremity. Examination of the patient revealed a well-defined, soft, compressible, non-fluctuating inguinal mass adhered to deep structures, with a diameter of 10 cm and which was not painful when palpated. A radiological study using computerised axial tomography and magnetic resonance scanning showed the presence of a smooth-contoured, well-defined collection of liquid that was in contact with the psoas-iliac muscle and which extended above the inguinal ring with a sandglass-shaped image and displacement of the femoral vessels and a suspected diagnosis of bursitis. After surgical resection, the pathology study was compatible with the diagnosis of intramuscular myxoma. Conclusions. This is the first time this tumour has been reported in the literature as appearing in this anatomical location and with a 'sandglass' shape crossing the inguinal ring. It is therefore a possibility that must be taken into account in cases of tumours in the soft parts of the inguinal region. [ANGIOLOGÍA 2005; 57: 497-501]*

Key words. Femoral. Inguinal. Intramuscular. Myxoma. Sciatica. Tumour.