

Mixoma intramuscular en pared abdominal

José I. Martín Parra^a, José Carlos Manuel Palazuelos^b, Joaquín Alonso Martín^b, José Luis Alonso Gayón^b, José M.^a Barcena Barros^b y Manuel Gómez-Fleitas^a

^aServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo II. Instituto de Patología Digestiva. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria. España. ^bServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Comarcal de Laredo. Cantabria. España.

RESUMEN

El mixoma es un tumor de partes blandas, de muy infrecuente presentación; la localización en la musculatura de la pared abdominal es totalmente excepcional. Se presenta un caso en el que la probabilidad de que se trate de una recidiva de un mixoma extirpado años antes es muy elevada, condición muy rara en este tipo de tumores. Se detallan los aspectos histológicos, radiológicos y de diagnóstico diferencial de este tumor, que óptimamente tratado presenta un pronóstico magnífico.

Palabras clave: Mixoma. Tumores de partes blandas.

INTRAMUSCULAR MYXOMA OF THE ABDOMINAL WALL

Myxoma is an infrequent tumor of the soft tissue; localization in the musculature of the abdominal wall is exceptional. We present a case of myxoma in which there was a high probability that the tumor was a recurrence of a myxoma extirpated years previously. Recurrence is extremely rare in this type of tumor. We describe the histological and radiological features as well as the differential diagnosis of this tumor, which with optimal treatment has an excellent prognosis.

Key words: Myxoma. Soft tissue neoplasms.

Introducción

El mixoma intramuscular (MI) es un tumor de partes blandas de muy rara aparición, compuesto por escasas células fusiformes embebidas en abundante matriz mixoi-de extracelular.

El término mixoma fue utilizado por primera vez por Virchow¹, en 1863, para describir un tumor cuya estructura recordaba a la del cordón umbilical. En 1965, Enzinger², reconoció el MI como una entidad clínica propia, tras revisar y seguir la evolución de 34 casos, constatando su comportamiento benigno.

En la revisión de la bibliografía sólo existe un caso de localización abdominal de este tumor³, que se sitúa con más frecuencia en la región glútea y en las zonas proximales de las extremidades. Presentamos el caso de una mujer de 57 años con un MI localizado en la musculatura de la pared abdominal anterior.

Correspondencia: Dr. J.I. Martín Parra.
Servicio de Cirugía General II.
Hospital Marqués de Valdecilla.
39008 Santander. Cantabria.
Correo electrónico: cgdmpj@homv.es

Aceptado para su publicación en septiembre de 2002.

Caso clínico

Paciente que acude a consulta por presentar tumoración subcutánea en región subcostal izquierda. Refiere extirpación de una lesión quística en esa misma zona 10 años atrás, realizada en otro centro sin que fuera posible disponer de ningún tipo de informe clínico o patológico de dicha intervención. Ya desde unos pocos meses después de la extirpación de dicha lesión comenzó a notar, nuevamente, una tumoración en la zona de la cicatriz. Esta lesión no le ha producido molestias en ningún momento, pero ha ido progresivamente aumentando de tamaño. En la exploración destaca la presencia en la región del hipocondrio izquierdo, debajo de la cicatriz, de una masa de 8 × 5 cm de tamaño, de consistencia dura y adherida a planos profundos. Se solicita una ecografía de partes blandas en la que se aprecia una lesión de contorno bien definido, de morfología ovoide y con ecoestructura hipoecogénica de forma homogénea y con refuerzo acústico posterior. Se realizó una punción aspiración con aguja fina (PAAF) obteniendo un material gelatinoso que se envió para su estudio citológico. Dicho estudio se informa como frotis de fondo basófilo de aspecto mucoide con escasa celulardad formada por células pequeñas de núcleos ligeramente alargados, hipercromáticos y con escaso citoplasma (fig. 1). Se completó el estudio mediante una tomografía axial computarizada (TAC), en la que observamos una lesión hipodensa, bien definida, de pared fina y valores densitométricos líquidos, que tras la inyección de contraste no se realza. Esta masa se sitúa entre la musculatura ancha de la pared abdominal sin que existan signos de infiltración de ésta (fig. 2). El diagnóstico radiológico es de hematoma o lesión quística de la pared y con menor probabilidad de tumor desmoide. Se procedió a intervenir a la paciente, extirmando en bloque la cicatriz, tejido celular subcutáneo, fascia anterior y parte del músculo recto en continuidad con la tumoración. Se reconstruyó la pared abdominal mediante la colocación de malla de polipropileno por debajo del músculo recto restante y, lateralmente, por debajo de la musculatura oblicua. La malla se fijó a la inserción costal

del recto y a la fascia de los músculos oblicuos y transverso. El postoperatorio transcurrió sin problemas. El diagnóstico patológico fue de MI de 6,5 cm en continuidad macroscópica con la cicatriz antigua. Actualmente, tras 15 meses de la cirugía, la paciente se encuentra asintomática.

Discusión

El MI es un tumor mixoide de partes blandas, de presentación muy infrecuente. Su incidencia aproximada es de 0,13 casos por 100.000 personas⁴. Hashimoto⁵, en 1986, encontró 17 casos de MI entre 14.000 tumores de partes blandas, lo que representa un 0,12% de dicha patología. Estos datos confirman la escasa frecuencia de esta patología. Su génesis no está totalmente aclarada, probablemente se trate de una lesión reactiva no neoplásica más que de un verdadero tumor benigno. Para apoyar la primera hipótesis, lesión reactiva, se piensa que son células mixoides que entran en una fase secretora y producen gran cantidad de mucopolisacáridos que forman la matriz extracelular que caracteriza a esta entidad. Esta gran actividad secretora ha sido confirmada en estudios ultraestructurales, comprobando la presencia de un retículo endoplasmático rugoso dilatado, junto con complejos de Golgi y vesículas de pinocitosis. Sin embargo, es difícil definir si las células de esta entidad derivan de los fibroblastos o de células mesenquimales primitivas. La asociación de este tumor con patologías como la displasia fibrosa o la osteomalacia hipofosfatémica sugieren la posibilidad de un error en el metabolismo del tejido conectivo⁵; sin embargo, algunos pacientes con MI refieren antecedentes de traumatismo en la misma zona donde después presentaron la tumoración.

Clinicamente se presenta como un tumor de localización profunda, en relación con la musculatura esquelética⁵, no dolorosa y de crecimiento lento. Se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino y en edades intermedias (40-50 años), así mismo, la localización más habitual es la región glútea y las zonas proximales de las extremidades⁶. En nuestro caso, la presentación en la musculatura de la pared abdominal es totalmente excepcional y sólo se ha encontrado otro caso³. De forma aislada se han notificado también otras localizaciones, como la cara, el cuello, la espalda o la región inguinal.

Este tumor tiene un comportamiento benigno, no maligniza ni metastatiza y la recidiva local tras la extirpación completa es excepcional, no obstante se ha documentado algún caso de recidiva⁷, por lo que se recomienda una resección local amplia como tratamiento quirúrgico de elección. En nuestro caso sospechamos que se trata de una recidiva, pero no se puede asegurar porque carecemos de datos histológicos sobre la primera lesión extirpada.

La apariencia radiológica de este tumor es la de una masa de partes blandas bien definida, de estructura homogénea, hipoeocoica y sin alteraciones de flujo en la ecografía con Doppler e hipodenso y sin realce tras la inyección de contraste intravenoso en la TAC⁸. También se ha utilizado para el diagnóstico la resonancia magnética nuclear en la que se aprecia una masa homogénea con una señal de intensidad menor que la del músculo en T1

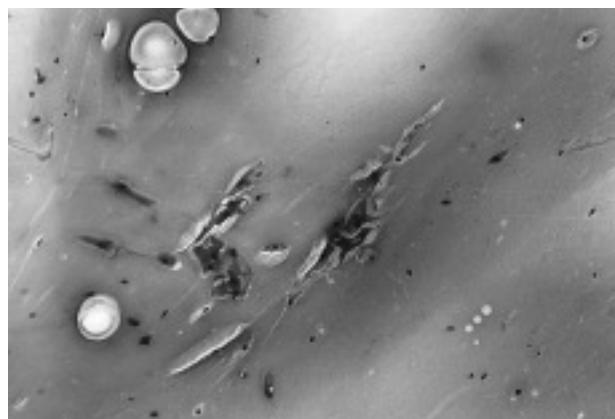


Fig. 1. Punción aspiración con aguja fina: frotis mucoide con escasa celularidad.



Fig. 2. Tomografía axial computarizada: masa de partes blandas, hipodensa y con densidad líquida.

y una marcada señal, mayor que la del tejido graso, en T2. Todo ello de apariencia muy similar a la de una lesión quística⁸.

Es frecuente, como en nuestro caso, al tratarse de lesiones fácilmente accesibles, realizar una PAAF para aproximarse al diagnóstico. El aspirado de un MI típicamente es un fluido viscoso en el que la citología demuestra, como lo hizo en nuestra paciente, una celularidad muy escasa con un fondo de aspecto mucoide sin o con mínima atipia celular. Este resultado no permite hacer un diagnóstico definitivo, pero es muy sospechoso, por lo que siempre es necesaria una biopsia de mayor tamaño (extirpación-biopsia)^{8,9}.

Histológicamente se trata de un tumor hipocelular, hipovascular y compuesto de células fusiformes pequeñas con núcleos hiperchromáticos o picnóticos y escaso citoplasma que en ocasiones se extiende ofreciendo un aspecto estrellado; todo ello separado por abundante sustancia intercelular mixoide rica en mucopolisacáridos ácidos, en la periferia del tumor se puede observar edema y atrofia de las fibras de músculo estriado, e incluso algunos signos de infiltración⁶. No es frecuente observar actividad mitótica. Es característico de estos tumores la negatividad en la inmunohistoquímica para la proteína

S-100, desmina, α -SM actina y α -1 antitripsina. Se ha comunicado positividad para la vimentina.

El aspecto del MI al microscopio electrónico es el de un tumor compuesto de células sueltas o en pequeños grupos separados por abundante estroma mucoide. Las células son de varios tipos, entre los que destacan células muy similares a los fibroblastos, a histiocitos y células mesenquimales primitivas. Las células similares a fibroblastos muestran una prominente actividad secretora con un retículo endoplasmático rugoso muy dilatado, complejos de Golgi, vesículas pinocíticas y numerosos microfilamentos citoplasmáticos^{5,7}.

Un aspecto histológico llamativo de este tumor fue puesto de manifiesto por Nielsen⁶, al descubrir que el 70% de los 51 casos de MI que estudió contenían áreas de hipercelularidad e hipervascularedad que afectaban al 10-80% del tumor. Estas zonas no contenían signos de necrosis, mitosis o atipias nucleares. La presencia de estas áreas no afecta al comportamiento benigno del tumor, pero pueden ser origen de problemas diagnósticos con otros tumores de distinto comportamiento (p. ej., los sarcomas mixoides).

El grupo de sarcomas mixoides hipocelulares de tejidos blandos de los que debe ser diferenciado el MI incluye el liposarcoma mixoide, el mixosarcoma de bajo grado y el sarcoma fibromixoide de bajo grado. La distinción es posible con el microscopio óptico, ya que estos tumores suelen presentar una mayor vascularización, que en el caso del liposarcoma mixoide es muy característica (distribución plexiforme), y una celularidad algo más abundante con atipias diversas y mitosis. Además, se pueden encontrar células que caracterizan estos tumores, como los lipoblastos (proteína S-100 positivos). Más fácil todavía es el diagnóstico diferencial con otros tumores malignos, como el rabdosarcoma botrioide o el condrosarcoma mixoide, y algunas entidades tumorales benignas o seu-

dotumorales, como el ganglion, la fascitis nodular o el miolipoma.

En conclusión, este caso destaca, aparte de por la rareza de esta tumoración, por dos circunstancias. Una es su localización en los músculos abdominales, situación totalmente excepcional, y otra es la posibilidad de que se trate de una recidiva de un MI extirpado años antes, condición muy rara en estos tumores. Hay que destacar que en los tumores de los tejidos blandos es muy importante su correcta filiación histológica, que no suele ser posible mediante PAAF, de cara al tratamiento y al pronóstico, que en este tipo de tumor, en concreto, es excelente.

Bibliografía

1. Virchow R. *Cellular Pathology*, 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1863; p. 525-6.
2. Enzinger FM. Intramuscular myxoma. A review and follow-up study of 34 cases. *Am J Surg Pathol* 1965;43:104-13.
3. Calton N, Isaacs R, Prabhakar BR. Case report on intramuscular myxoma with review of literature. *Indian J Pathol Microbiol* 1998;22: 1222-7.
4. Kindblom LG, Stener B, Angerwall L. Intramuscular myxoma. *Cancer* 1974;34:1737-44.
5. Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Daimaru Y, Enjoji M, Shinohara N. Intramuscular myxoma. A clinicopathologic, immunohistochemical and electron microscopic study. *Cancer* 1986;58:740-7.
6. Nielsen GP, O'Connell JX, Rosenberg AE. Intramuscular myxoma. A clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on hypercellular and hypervasculared variants. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1222-7.
7. Orlandi A, Bianchi L, Marino B, Spagnoli LG, Nini G. Intramuscular myxoma of the face: a unusual localization. A clinicopathologic study. *Dermatol Surg* 1995;21:251-4.
8. Fornage BD, Romsdahl MM. Intramuscular myxoma: sonographic appearance and sonographically guided needle biopsy. *J Ultrasound Med* 1994;13:91-4.
9. Caraway NP, Staerkel GA, Fanning CV, Varma DG, Pollock RE. Diagnosing intramuscular myxoma by fine-needle aspiration: a multidisciplinary approach. *Diagn Cytopathol* 1994;11:255-61.