

CARTAS CIENTÍFICAS

Síndrome de Mazabraud. Asociación poco frecuente de mixoma intramuscular y displasia fibrosa

Mazabraud's syndrome, an uncommon association of intramuscular myxoma with fibrous dysplasia

Sr. Director:

Presentamos el caso de un paciente varón de 87 años, con antecedentes de lesiones óseas en el húmero, cúbito y radio, que consultó por una tumoración dura e indolora en la cara dorsal de antebrazo derecho, que había crecido

discretamente en los últimos meses. La radiografía simple mostraba un abultamiento en la parte proximal del antebrazo derecho. Además, tanto en el húmero distal como en el cúbito y radio proximales se observaba una disminución de la densidad ósea, con una ligera insuflación y adelgazamiento cortical por remodelación endostal, y una alteración del contorno del hueso (fig. 1). Una ecografía posterior mostró 2 lesiones intramusculares en el antebrazo proximal, bien definidas, ligeramente heterogéneas, predominantemente hipoeccéntricas, con buena transmisión posterior e imágenes lineales hipereccéntricas compatibles con septos (fig. 2). La RM determinó que estas lesiones correspondían a tumoraciones intramusculares sólidas en el grupo muscular externo del antebrazo proximal, independientes entre sí y bien definidas, con señal hipointensa en T1 y marcadamente hiperintensa en T2. Tras la administración de contraste endovenoso mostraban un realce septal y periférico. Además, en el húmero distal y el cúbito y radio proximales se observaban lesiones intramedulares, bien delimitadas, de localización diafisaria y metáfiso-diafisaria, hipointensas en T1, ligeramente hipointensas en T2 y con realce tras la administración de gadolinio (fig. 3). La integración de los datos clínicos y radiológicos hacía sospechar de una displasia



Figura 1 Radiografía simple. Ligera insuflación y disminución de densidad ósea, con adelgazamiento endóstico cortical del húmero medio y distal y radio proximal (flechas negras), junto a efecto de masa o abultamiento de partes blandas en el antebrazo derecho proximal (flecha blanca).

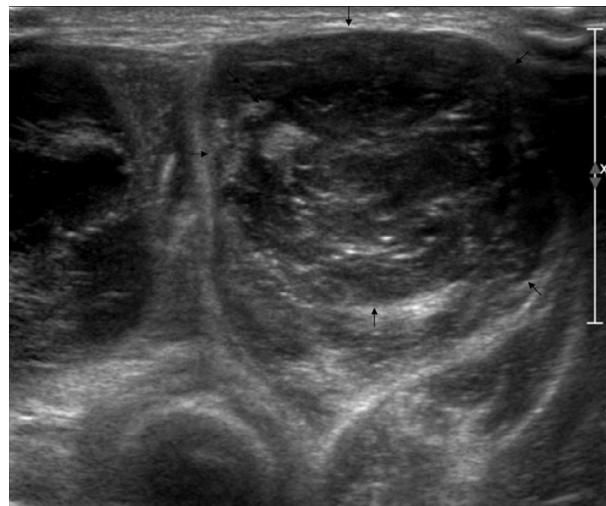


Figura 2 Ecografía. Se muestra una lesión intramuscular en el grupo extensor del antebrazo, bien definida, con ecogenicidad heterogénea preferentemente hipoeccéntrica y buena transmisión posterior (flechas negras).

fibrosa poliostótica asociada a mixomas intramusculares, entidad conocida como síndrome de Mazabraud. Dado el alto grado de certeza diagnóstica no se realizó biopsia de las lesiones de partes blandas, y se optó por seguimiento evolutivo.

El síndrome de Mazabraud es una asociación infrecuente de la displasia fibrosa con mixomas intramusculares¹. El mixoma intramuscular, tumor benigno poco frecuente, suele ser múltiple cuando coexiste con la displasia fibrosa, mientras que la displasia fibrosa puede ser mono o poliostótica. La

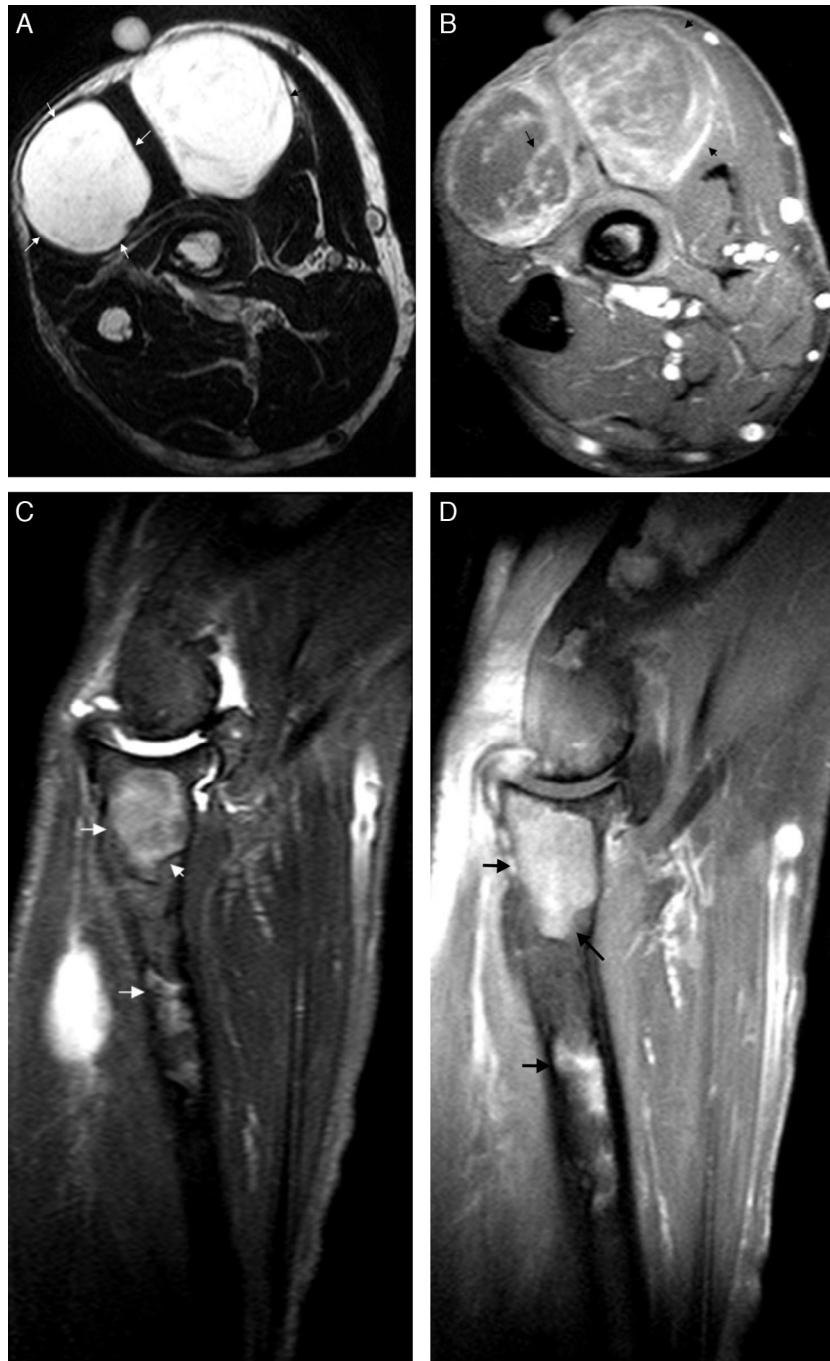


Figura 3 Resonancia Magnética. a) Secuencia axial TSE T2. Las masas intramusculares (isointensas al músculo en secuencia T1 no mostrada), muestran un marcado aumento de señal, cercano al líquido (flechas blancas). En su periferia se observan bandas de señal intermedia (flecha negra). b) Secuencia axial T1-SPIR-Gadolinio. Muestra realce heterogéneo de las lesiones musculares, de predominio periférico y morfología septal (flechas negras). c) Secuencia sagital T2. Las lesiones del cúbito (isointensas al músculo en secuencia T1 no mostrada) tienen señal ligeramente hiperintensa y están rodeadas de un halo hipointenso (flechas blancas). d) Secuencia sagital T1-SPIR-Gadolinio. Moderado realce de las lesiones sugestivas de displasia fibrosa (flechas negras).

displasia puede preceder al desarrollo del mixoma en años, por lo que el síndrome suele diagnosticarse en el momento de la presentación del mixoma².

La displasia fibrosa se diagnostica en adolescentes o en la edad adulta temprana. La complicación más seria de la displasia fibrosa es el osteosarcoma, que es rara y normalmente ocurre en menos del 1% de los casos^{3,4}. Puede ser monostótica, que representa el 80% de todos los casos, y poliostótica. En la forma monostótica las localizaciones más frecuentes incluyen las costillas, el fémur, la tibia, la mandíbula, el cráneo y el húmero, mientras que en la forma poliostótica se afectan con mayor frecuencia el cráneo y los huesos faciales, la pelvis y el hombro, y se asocia con frecuencia con fracturas y deformidades graves⁵.

La displasia fibrosa suele ser un hallazgo incidental en el estudio por imagen y, generalmente, no requiere estudios adicionales. Radiológicamente se presenta como lesiones intramedulares, expansivas y bien definidas⁵. El contorno cortical liso está siempre conservado. La lesión muestra un incremento de la densidad interna (en vidrio esmerilado), y es menos frecuente que se visualice como una lesión radiolucente o esclerosa. Los márgenes suelen ser bien definidos y ocasionalmente escleróticos³. Los hallazgos por RM son variables; suele ser hipointensa en T1, mientras que en T2 presenta una intensidad de señal variable (la intensidad de señal intermedia y heterogénea también está descrita). El realce es heterogéneo. En la gammagrafía con tecnecio se observa un aumento de la captación del isótopo, que puede ser útil para tipificar la afectación como poliostótica.

Los mixomas intramusculares suelen ser lesiones únicas de crecimiento lento e indoloro. Su período de latencia clínico es largo, por lo que suelen diagnosticarse entre la cuarta y quinta décadas de la vida, y son raros en pacientes jóvenes y en niños. La localización típica es el músculo cardíaco, aunque se han descrito en otras localizaciones como el tejido aponeurótico o el hueso³. Si el dolor es invalidante o el tumor alcanza un gran tamaño debe ser extirpado^{4,5}. En la radiografía simple se observan como una masa de partes blandas poco definida sin calcificaciones asociadas. En la TC son masas bien circunscritas e hipodensas. En ecografía, son hipoecoicas y bien definidas con vascularización escasa³. La RM es la técnica de imagen más útil para distinguir los mixomas de otras masas. Son lesiones de contorno bien definido, intensidad de señal precontraste homogénea, similar al líquido tanto en T1 como en T2 y STIR, y realce heterogéneo,

entre leve y moderado, generalmente moteado, que puede predominar en la periferia³. Este patrón de realce con contraste es útil para distinguir los mixomas de las lesiones avasculares como los quistes sinoviales intramusculares, hematomas o abscesos, con los que comparte características de señal en las secuencias sin gadolinio. La presencia de un anillo perilesional de grasa en las secuencias potenciadas en T1, visible en el 65-90% de los casos, y el incremento de señal por edema del músculo adyacente en las secuencias T2, son datos muy característicos del mixoma intramuscular que ayudan a diferenciarlo del liposarcoma mixoide, con el que se confunde con frecuencia. En el diagnóstico diferencial se incluyen otros tumores de partes blandas como el schwannoma, mixofibrosarcoma, leiomiosarcoma mixoide, condrosarcoma mixoide de partes blandas y el rabdomiosarcoma botriodes³.

Bibliografía

1. Martín S, Rapariz JM, Osés MJ, Martínez C. A possible cause of multiple intramuscular masses: Mazabraud's syndrome. Eur Radiol. 2008;18:417-21.
2. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, Graham AR, Jacobson JA, Barnes GR, et al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation. AJR Am J Roentgenol. 2004;182:1389-98.
3. Jee WH, Choi KH, Choe BY, Park JM, Shinn KS. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 1996;167:1523-7.
4. 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 radiologic and pathologic findings. Radiology. 2002;225:215-24.
5. Endo M, Kawai A, Kobayashi E, Morimoto Y, Yamaguchi U, Nakatani F, et al. Solitary intramuscular myxoma with monostotic fibrous dysplasia as a rare variant of Mazabraud's syndrome. Skeletal Radiol. 2007;36:523-9.

P. Pérez Sánchez* y J. González Llorente

Sección de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial de Segovia, Segovia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(P. Pérez Sánchez\).](mailto:pabloperezsan@hotmail.com)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2012.06.006>