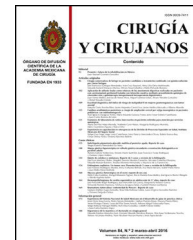




CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Diagnóstico diferencial y manejo de mixomas intramusculares: revisión de nuestra experiencia



Laura Granel-Villach^{a,*}, Miguel Alcalde-Sánchez^a, Manuel Salvador-Marín^b,
Rafael García-Calvo^a, Nuria Santonja-López^c y José Luis Salvador-Sanchís^a

^a Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España

^c Unidad Terapéutica Hiperbárica, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España

Recibido el 11 de marzo de 2016; aceptado el 4 de mayo de 2016

Disponible en Internet el 16 de junio de 2016

PALABRAS CLAVE

Mixoma
intramuscular;
Mazabraud;
Síndrome

Resumen

Antecedentes: El mixoma intramuscular es un tumor benigno poco frecuente de tejidos blandos, de origen mesenquimal, que se presenta como una masa de crecimiento lento, indolora. Es importante el diagnóstico precoz para diferenciarla de otras entidades, especialmente del sarcoma de partes blandas.

Casos clínicos: Se presentan 2 casos clínicos, ambos de mujeres con una edad media de 52.5 años (rango 40-65). La primera acudió por crecimiento de masa glútea y la segunda por coccigodinia. La tomografía computada y la resonancia magnética nuclear fueron las pruebas diagnósticas de elección. En un caso, en el que la lesión era única pero de gran tamaño, se optó por la glutectomía radical; en el otro caso, en el que las lesiones eran múltiples, se llevó a cabo la exéresis individualizada de los quistes. La limitación funcional postoperatoria fue escasa en los 2 tipos de cirugía, con buenos resultados oncológicos.

Conclusión: Los mixomas intramusculares son lesiones benignas, no existen casos de malignización y su recurrencia se debe a resección incompleta. Hay que diferenciar si son únicos o múltiples, ya que, en este último caso, pueden englobarse en síndromes como el de Mazabraud, que se asocia con displasia fibrosa ósea, o al síndrome de Albright, que se asocia además con manchas pigmentadas cutáneas.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia: Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital General de Castellón, Avda. Benicassim s/n, 12004 Castellón, España. Teléfono: (34) 6856 35207.

Correo electrónico: laura.9487@yahoo.es (L. Granel-Villach).

KEYWORDS

Intramuscular
myxoma;
Mazabraud;
Syndrome

Differential diagnosis and management of intramuscular myxomas: A review of our experience

Abstract

Background: Intramuscular myxoma is a rare benign soft tissue tumour of mesenchymal origin, which appears as a painless mass of slow growth. Early diagnosis is important in order to differentiate it from other entities, especially soft tissue sarcoma.

Clinical cases: Two cases, both women with a mean age of 52.5 years (range 40-65) are presented. The first was seen due to growth of a gluteal mass, and the second by coccydynia. Computed tomography and nuclear magnetic resonance were the diagnostic tests of choice. In one case, where there was a single but large lesion, radical extirpation of the gluteal muscle was chosen. In the other case, in which the lesions were multiple, individualised excision of cysts was performed. Postoperative functional limitation was low in both types of surgery, with good oncological results being obtained.

Conclusion: Intramuscular myxomas are benign lesions. There are no cases of malignancy or recurrence due to incomplete resection. It has to be determined whether they are single or multiple, since in the latter case, they could be due to syndromes such as Mazabraud syndrome, which is associated with bone fibrous dysplasia, or Albright syndrome that is also associated with pigmented skin spots.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

El mixoma intramuscular es un tumor de origen mesenquimal de los tejidos blandos, de etiología desconocida. Es raro, con una incidencia de entre 0.1 y 0.13 por cada 100,000 individuos. Aparece entre la cuarta y séptima décadas de la vida, predominantemente en mujeres (70%)¹.

Afecta con mayor frecuencia a las extremidades superiores (hombro y brazo), a los muslos o músculos glúteos². También ha sido descrito en otras regiones como en el músculo deltoides, región escapular, pared abdominal o musculatura paravertebral, entre otros.

Suele presentarse como un tumor solitario, aunque existen mixomas múltiples que muchas veces se asocian a otras entidades, formando interesantes síndromes.

El objetivo de nuestro estudio es describir 2 casos clínicos de mixomas intramusculares, tanto único como múltiple, atendiendo al diagnóstico diferencial, tratamiento y estudio anatomopatológico. Resultan trascendentales estas premisas, ya que los mixomas pueden ser confundidos con lesiones malignas o por el desconocimiento de su asociación con otras entidades con las que forman síndromes, cuando son múltiples, pueden llevarnos a un mal diagnóstico y a tratamientos incompletos.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Paciente mujer de 65 años sin antecedentes de interés, que acudió a consulta por crecimiento de una masa glútea izquierda, de años de evolución. En la exploración, en el

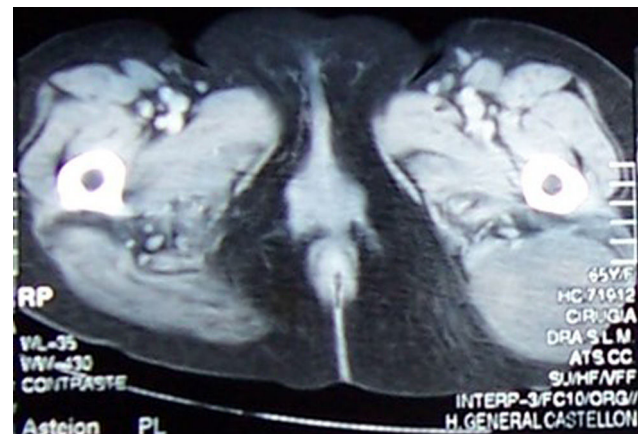


Figura 1 Tomografía axial computada. Masa bien circunscrita de 8 × 6 cm, hipodensa y sin realce tras inyección de contraste en el seno del glúteo mayor.

seno de la musculatura, se apreciaba una masa redondeada indolora, de unos 12 cm, dura, no desplazable.

La ecografía describía una lesión sólida, bien delimitada en la vertiente caudal externa del glúteo mayor, con características de posible sarcoma; sin afectación ósea ni articular. Se completó el estudio con una tomografía computada (TAC) (fig. 1), en la que se apreciaba una masa bien circunscrita de 8 × 6 cm, hipodensa y sin realce tras inyección de contraste en el seno del glúteo mayor, y con una resonancia magnética nuclear (RMN) (fig. 2) que confirmaba dichos hallazgos.

Se realizó una biopsia incisional de la lesión con resultado de tumor mixoide, sin signos de malignidad. Pero, debido a que en ocasiones la sustancia mixoide y las áreas



Figura 2 Resonancia magnética nuclear. Secuencia coronal.

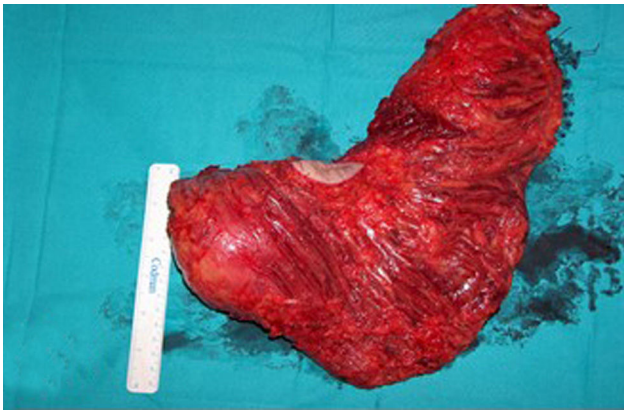


Figura 3 Pieza quirúrgica.

de hiper celularidad e hipervascularidad dificultan el diagnóstico diferencial con los sarcomas mixoides y al hecho de que las pruebas de imagen no descartaban malignidad, se decidió intervención quirúrgica.

La glutectomía radical fue el tratamiento de elección, debido a la localización y tamaño de la lesión (fig. 3).

El resultado del estudio anatomopatológico de la pieza fue de mixoma intramuscular pseudoencapsulado.

Durante el postoperatorio, de 7 días de evolución, no surgieron complicaciones y la paciente conservó una adecuada deambulación.

Caso clínico 2

Paciente mujer de 40 años que consultó por coccigodinia y dolor de rodilla izquierda, de varios meses de evolución. No presentaba antecedentes personales de interés.

A la exploración física no se apreciaban signos patológicos. Se solicitaron radiografías simples de pelvis y de rodilla, que resultaron normales. Por lo que se decidió tratamiento conservador con analgesia.

Ante la persistencia de los síntomas se realizó una RMN de rodilla izquierda y de raquis. A nivel de la pelvis aparecieron múltiples lesiones quísticas intramusculares, localizadas en glúteo mediano y mayor derecho, con un tamaño entre 14 y 52 mm; dichas lesiones estaban entre las fibras

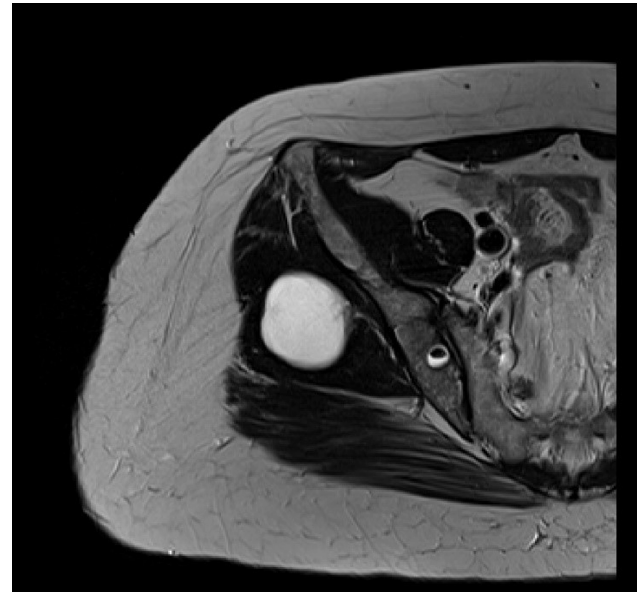


Figura 4 Resonancia magnética nuclear. T2 axial pélvica.

musculares, desplazándolas, y sin signos de infiltración (fig. 4). En la rodilla izquierda se describía rotura oblicua de la unión de cuerpo con cuerno posterior del menisco interno, apreciable en plano coronal, sin condropatía asociada.

Las características radiológicas de dichas lesiones eran compatibles con quistes hidatídicos, por lo que se completó el estudio con TAC y una serología. En la TAC se confirmaron las lesiones quísticas intramusculares en los músculos glúteos derechos y, además, se observó otra lesión quística, de contornos lisos y bordes definidos de pequeño tamaño (16 mm), localizada a nivel de la grasa mesentérica anterior al colon ascendente, sin contacto con él, que podía corresponder a otro quiste hidatídico. La serología resultó negativa para hidatidosis.

Dado que radiológicamente el aspecto era de quistes hidatídicos, a pesar de la serología, se inició tratamiento con albendazol; pero tras 6 meses, la paciente continuaba con dolor y con molestias para la deambulación, por lo que se decidió intervención quirúrgica para llevar a cabo la extirpación de los quistes.

Se programó para cirugía. Se colocó a la paciente en decúbito lateral izquierdo y se accedió a los quistes a través de una incisión longitudinal en muslo derecho. Los quistes eran intramusculares en glúteo mayor y glúteo mediano y fueron extirpados con facilidad (fig. 5). El aspecto macroscópico no recordaba a quistes hidatídicos (fig. 6). Durante la intervención se realizó una ecografía para localizar los quistes más pequeños y conseguir una extirpación completa. Se realizó la exéresis de un total de 7 quistes.

El estudio anatomopatológico describió las lesiones como: mixomas intramusculares múltiples en el contexto de síndrome de Mazabraud, teniendo en cuenta que las lesiones óseas que lo caracterizan pueden presentarse antes que los mixomas o aparecer posteriormente.

Dados los resultados de la anatomía patológica se realizó un estudio radiológico completo para tratar de localizar displasias óseas, pero no se encontró ningún hallazgo patológico.

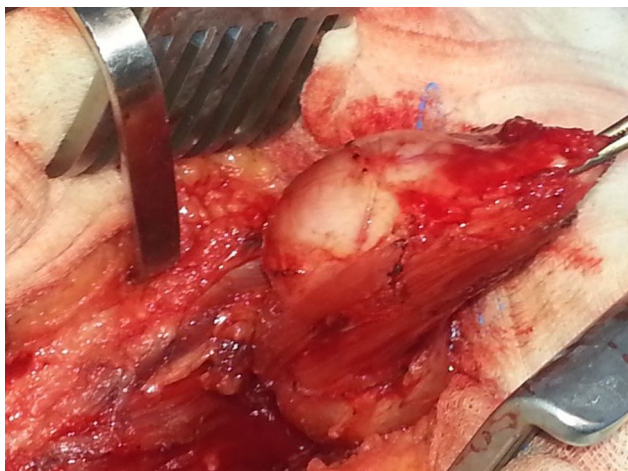


Figura 5 Quiste mixoide intramuscular.



Figura 6 Aspecto macroscópico de las lesiones.

La paciente fue dada de alta a los 5 días sin complicaciones inmediatas y con una adecuada funcionalidad del miembro inferior derecho.

En las visitas posteriores en la consulta externa, se llevó a cabo un control evolutivo, tanto de la lesión intraabdominal como de la aparición de futuras displasias óseas, con repetición periódica de radiografías simples.

Discusión

El término mixoma fue introducido en 1863 por Virchow's y describe un tumor mesenquimal, que histológicamente recuerda al cordón umbilical, sin ningún otro tipo de diferenciación³. De acuerdo con Murphey et al.⁴ los criterios histológicos para el diagnóstico del mixoma fueron establecidos por Stout en 1948, que mencionó que «mixoma es una verdadera neoplasia mesenquimal, compuesta por células estrelladas indiferenciadas, en un estroma mixoide con delicadas fibras de reticulina».

Son tumores muy poco frecuentes, de los cuales se desconoce la etiología, no tienen predilección por razas ni presentan un claro patrón hereditario. Aparecen entre la cuarta y séptima décadas de la vida, generalmente en

mujeres⁵. Esto coincide con las características de nuestras pacientes.

Los mixomas que surgen del músculo esquelético reciben el nombre de mixomas intramusculares y fueron descritos por Erzinger y Weiss en 1965⁶. La localización más frecuente son los músculos largos de las extremidades superiores (50-60%)⁷. La aparición en los músculos glúteos, como en nuestros casos, no es inusual y, junto con la pelvis, constituyen la segunda localización más frecuente.

La forma más frecuente de presentación es como una lesión única, aunque existen casos de mixomas múltiples que suelen asociarse a otras entidades, formando interesantes cuadros clinicopatológicos.

El síndrome de Mazabraud⁸ se define como la asociación de mixomas intramusculares múltiples y displasia fibrosa ósea, que puede ser mono- o poliostótica. En nuestro segundo caso, este síndrome constituye la principal sospecha diagnóstica, aunque no se han identificado lesiones óseas que nos permitan una confirmación definitiva. No hay que olvidar que pueden aparecer posteriormente, por lo que serán fundamentales los controles radiológicos, ya que, a diferencia de los mixomas, las displasias fibrosas óseas sí pueden presentar una degeneración maligna. Otro síndrome a tener en cuenta es el de McCune-Albright⁹ constituido por: mixomas múltiples, displasia fibrosa poliostótica, manchas café con leche e hiperfunción endocrina (pubertad precoz).

Se trata de un tumor de crecimiento lento, que habitualmente se presenta como masa indolora, firme y móvil. En el caso de existir dolor, este es originado por compresión de estructuras circundantes, tal como se describe en algunos casos de la literatura⁷.

Las pruebas de imagen que hay que realizar para llegar al diagnóstico son radiografía simple, TAC y RMN. Las radiografías suelen ser normales. La TAC y RMN muestran hallazgos característicos, 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 T2¹⁰.

Se recomienda el diagnóstico histológico con realización de punción aspiración con aguja fina o biopsia a cielo abierto, previa a la cirugía¹¹, aunque como hemos visto en el primer caso, esta prueba no es definitiva.

El tratamiento es una resección amplia de las lesiones. Algunos autores prefieren ser más conservadores en las lesiones pequeñas por tratarse de una lesión benigna, y no realizan la resección de la tumoración hasta que no sea dolorosa o de gran tamaño. En nuestras pacientes, en la primera se decidió un tratamiento más agresivo debido al tamaño de la lesión, mientras que en la segunda se optó por la exéresis individual de las lesiones. No existen artículos en la literatura que muestren aparición de metástasis o malignización y los casos de recurrencia se deben a enucleación o resección incompleta¹².

Macroscópicamente son 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 o de tejido fascial.

En cuanto a su aspecto citológico, se caracteriza por su fondo mixoide y su escasa y benigna celularidad. No obstante, debe diferenciarse de otras entidades de origen mixoide, de carácter benigno (fascitis nodular,

neurotecoma) o de tumores malignos (liposarcoma, fibrohistiocitoma, condrosarcoma mixoide), así como de las metástasis intramusculares de adenocarcinomas mucinosos.

Conclusiones

Se trata de tumor mesenquimal muy poco frecuente, de etiología desconocida, que aparece en músculos largos de extremidades superiores o pelvis. Lo más habitual es que se trate de una lesión única, pero cuando son múltiples hay que tener en cuenta que pueden formar parte de un síndrome. El tratamiento es quirúrgico, no existe riesgo de malignización y la recidiva se debe a la exéresis incompleta de la lesión. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ortiz J, Abad MM, García Macías C, Bullon A. Mixoma intramuscular: hallazgos citológicos en material obtenido por punción aspiración con aguja fina. *Rev Esp Pat.* 1997;30:264–6.
2. Coloma J, García E, Rodríguez A. Mixoma intramuscular. A propósito de 3 casos. *Acta Ortop Mex.* 2014;28:244–7.
3. Virchow's R. *Cellular pathology as based upon physiological and pathological histology.* Nueva York: Dover Publications Inc; 1971. p. 525–6.
4. 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.
5. Hernán Prado MA, Llopis Miró R, Arribas Leal IM, Vargas J, Jareño Dorrego E. Intramuscular myxoma: Differential diagnosis and review of literature. *Orthopedics.* 2002;25:1297–9.
6. Enzinger FM, Weiss SW. Benign soft tissue tumors of uncertain type. En: Enzinger FM, Weiss SW, editores. *Soft tissue tumors.* St Louis: Mosby; 1995. p. 1039–66.
7. Falavigna A, Righesso O, Volquind D, Teles AR. Intramuscular myxoma of the cervical paraspinal muscle. *Eur Spine J.* 2009;18 (Suppl 2):S245–9.
8. Court-Payen M, Ingemann Jensen L, Bjerregaard B, Schwarz Lausten G, Skjoldbye B. Intramuscular myxoma and fibrous dysplasia of bone. Mazabraud's syndrome. A case report. *Acta Radiol.* 1997;38:368–71.
9. Cohen MM Jr, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1999;28:366–71.
10. Martín S, Rapariz JM, Osés MJ, Martínez C. A possible cause of multiple intramuscular masses: Mazabraud's syndrome. *Eur Radiol.* 2008;18:417–21.
11. Wirth WA, Leavitt D, Enzinger FM. Multiple intramuscular myxomas. Another extraskelletal manifestation of fibrous dysplasia. *Cancer.* 1971;27:1167–73.
12. Zoccali C, Teori G, Prencipe U, Erba F. Mazabraud's syndrome: A new case and review of the literatura. *Int Orthop.* 2009;33:605–10.