

TUMORES MIXOIDES DE PARTES BLANDAS

Eva Castro López¹, Claudia Fontenla Martínez¹
Lidia María Misiego Trabado¹ Rafaela Soler
Férrnandez¹ Cristina Méndez Díaz¹ Begoña
Sanromán Budiño²

¹ Servicio de Radiología y ² Servicio de Anatomía-
Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A
Coruña.

OBJETIVOS DOCENTES

- Revisar las características de los tumores mixoides de partes blandas.
- Mostrar los signos radiológicos de cada subtipo que pueden ayudar a circunscribir el diagnóstico diferencial con otras lesiones de partes blandas.

REVISIÓN

Los tumores de partes blandas se clasifican principalmente según la línea de diferenciación del tumor, es decir, según el tipo de tejido que forma el tumor, más que según el tejido en el que se originó el tumor. (Tabla 1). Los tumores mixoides son un grupo muy heterogéneo de tumores de partes blandas, la mayoría incluidos en los tumores indiferenciados o de diferenciación incierta (Tabla 2).

Tabla 1. CLASIFICACIÓN DE TUMORES DE PARTES BLANDAS

Adiposos

Fibroblásticos/miofibroblásticos

Fibrohistiocíticos

De músculo liso

Pericíticos

De músculo estriado

Vasculares

Osteocondrales

Del estroma gastrointestinal

De la vaina nerviosa

De diferenciación incierta

Sarcomas indiferenciados/inclafisicados

REVISIÓN

Revisamos los tumores mixoides diagnosticados en nuestro centro en los últimos 20 años (n: 199).

Seleccionamos los tumores mixoides de origen en tejidos blandos músculo-esqueléticos (n: 40). Mostramos los hallazgos más representativos en ultrasonidos (US), tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) (Tabla 2).

Tabla 2. Tumores mixoides de tejidos blandos

Subtipos de tumores mixoides	Nº casos
Tumores adiposos	
• Liposarcoma mixoide	16
Tumores fibroblásticos/miofibroblásticos	
• Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio	0
• Mixofibrosarcoma	5
• Sarcoma fibromixoide de bajo grado	2
Diferenciación incierta	
• Fibromixoma acral	0
• Mixoma intramuscular	8
• Mixoma yuxtaarticular	4
• Angiomixoma agresivo	1
• Tumor fibromixoide osificante	1
• Condrosarcoma mixoide extraesquelético	3
TOTAL	40

INTRODUCCIÓN

Clínica

Los tumores mixoides son clínicamente inespecíficos y suelen presentarse como masa indolora de crecimiento lento.

Histología

Los tumores mixoides tienen en común la producción de matriz extracelular rica en glucosaminoglicanos y fibras de colágeno con un contenido de mucina extracelular abundante.

La composición de la mucina es variable (glucoproteínas y proteoglicanos ej. ácido hialurónico), sin embargo, su análisis no tiene utilidad práctica. El patrón vascular, el grado de atipia nuclear y la organización celular es lo que permitirá diferenciar los diversos tipos de tumores mixoides.

Algunos tumores de tejidos blandos asocian mutaciones que pueden ser específicas y ocasionalmente patognomónicas y se sabe que ciertas mutaciones tienen gran impacto en la agresividad del tumor por lo que deben valorarse para seleccionar el tratamiento óptimo. Así que los análisis genéticos se utilizan junto a los criterios morfológicos e inmunohistoquímicos para establecer el diagnóstico.

INTRODUCCIÓN

Radiología

El material mixoide, con gran contenido de agua, proporciona unas características radiológicas que pueden orientar el diagnóstico de un tumor de partes blandas a su naturaleza mixoide y establecer el diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas.

Diagnóstico diferencial

La diferenciación entre los subtipos de tumores mixoides es compleja tanto en la radiología como en la anatomía-patológica.

Radiológicamente existen hallazgos -principalmente en la RM- que permiten circunscribir entre los diferentes tipos tumores mixoides: (i) la detección de grasa intratumoral en los liposarcomas mixoides, (ii) el halo graso, el edema yuxtatumoral y el realce tardío en el mixoma, (iii) la hipervascularización de aspecto arremolinado en los angiomixomas invasivos, (iv) las osificaciones periféricas en los tumores fibromixoides osificados y (v) la matriz condral en los condrosarcomas mixoides.

Estos hallazgos junto a la frecuencia, la edad de afectación y la localización del tumor permiten acortar el diagnóstico diferencial (Tabla 3).

INTRODUCCIÓN

Tabla 3. Tumores mixoides. Características predominantes

TUMOR	Frecuencia	Edad /Sexo	Localización	Radiología -rasgos clave-
Liposarcoma Mixoide	+++	40-50 V=M	Muslo Poplítea	Grasa intratumoral
Sarcoma fibroblástico Mixoinflamatorio	--	40 V=M	Manos y pies	Nódulos múltiples pequeños en las vainas tendinosas
Mixofibrosarcoma	+	50-70 V=M	Extremidades Predominio subcutáneo	Signo de la cola Puede presentar hemorragia
Sarcoma fibromixoide bajo grado	-	30 Varones	Subfascial	Patrón giriforme
Fibromixoma acral	--	50 V>M	Acra manos/pies	Características mixoides periungueales
Mixoma	++	40-70 M > V	Muslos	Halo graso Edema circundante Realce tenue tardío.
Angiomixoma agresivo	--	30 (r 16-70) M (90%)>>V	Periné	Muy vascularizado Aspecto arremolinado
Fibromixoide osificante	--	50	Extremidades	Calcificación/osificación periférica incompleta
Condrosarcoma mixoide	--	50 V>M	Extremidades	Matriz condral

RADIOLOGÍA

Ecografía

Los tumores mixoides suelen ser masas bien delimitadas, que pueden ser anecoicas o hipoecoicas (Fig. 1), y pueden simular una lesión quística, o masas heterogéneas según los componentes intratumorales mixoide, grasa, hemorragia y tejido vascular (Fig. 2, 3, 4).

En estudios Doppler suelen ser hipovasculares con un flujo muy bajo prácticamente no detectable (frecuente en los mixomas) (Fig. 3). Los tumores mixoides hipervasculares presentan curvas Doppler diversas según el grado de vascularización (Fig. 4).

No hay series que analicen el comportamiento tras administración de contraste intravenosos ecopotenciadores.

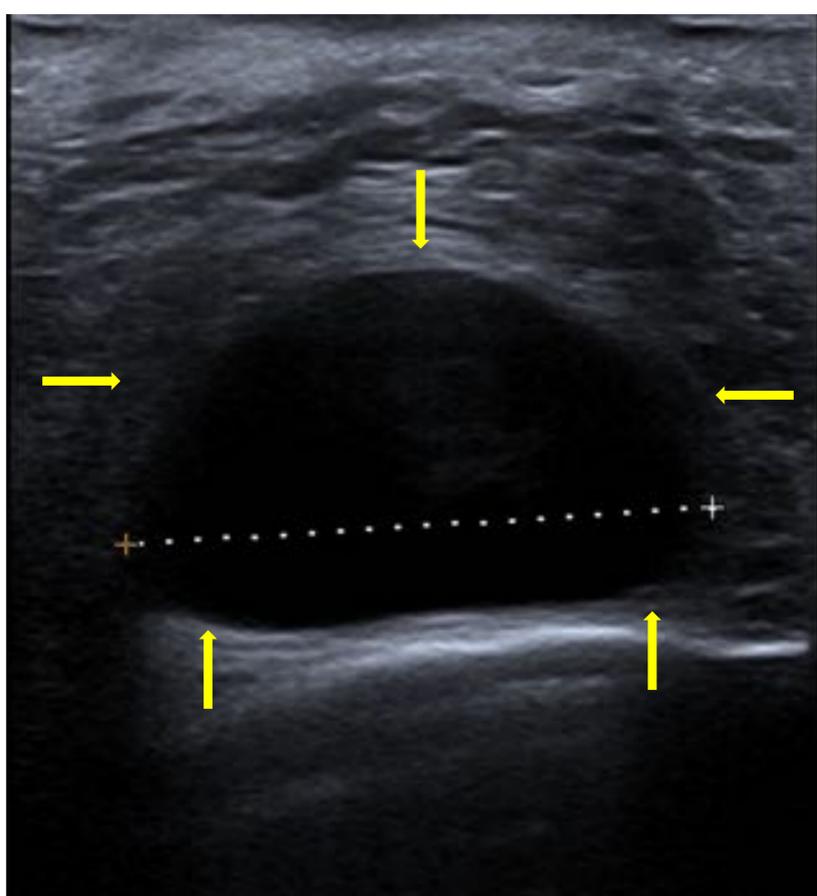


Fig.1. Mixoma. Masa bien delimitada, anecoica.

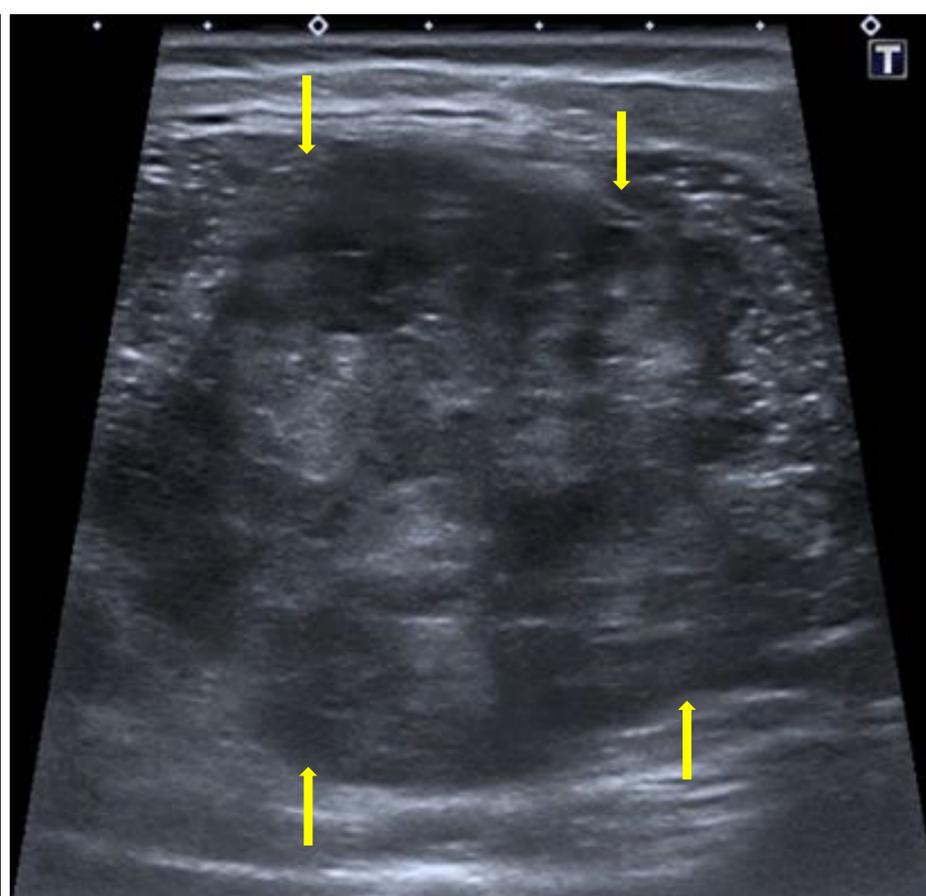


Fig. 2. Condrosarcoma mixoide. Masa bien delimitada muy heterogénea.

RADIOLOGÍA

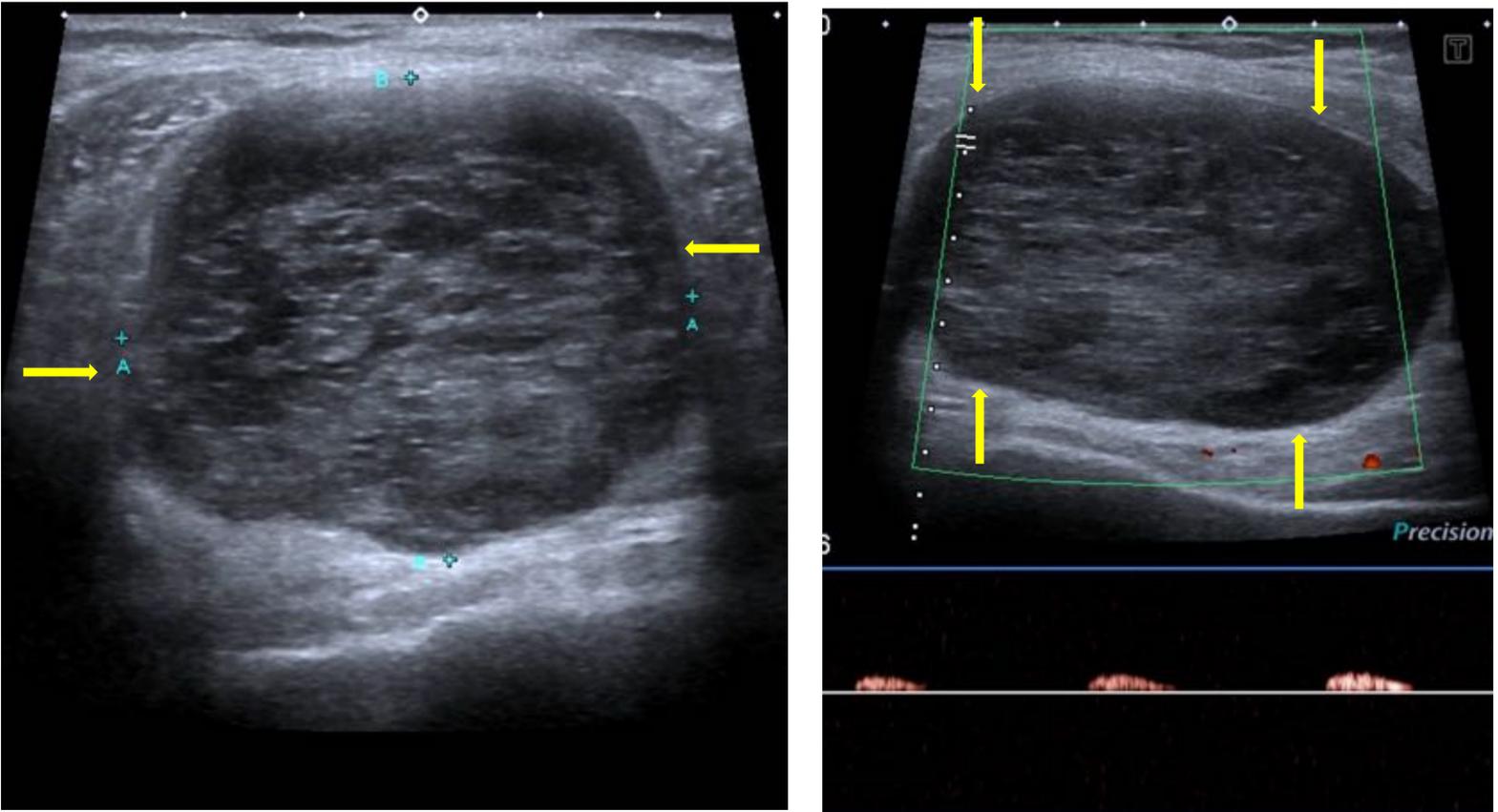


Fig. 3. Mixoma. Masa de 6,5 x 4,8 x 4 cm bien delimitada y lobulada (flechas). Muy heterogénea con refuerzo posterior. En el estudio Doppler se demuestra vascularización tenue de predominio periférico.

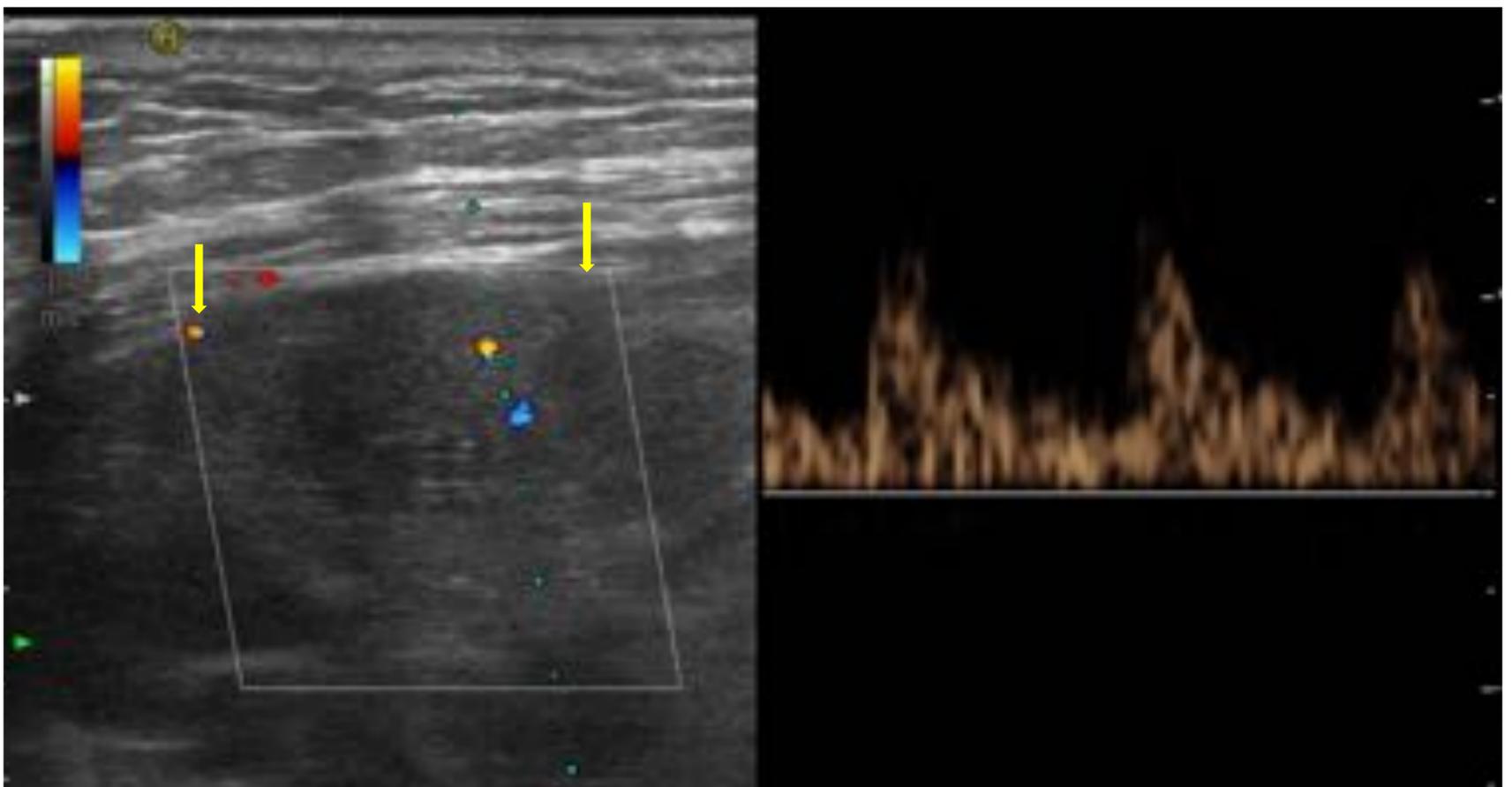


Fig.4. Liposarcoma mixoide. Masa intramuscular bien delimitada heterogéneamente hipoecoica (flechas). El estudio Doppler muestra flujo de baja resistencia en toda la masa.

RADIOLOGÍA

Tomografía computarizada

Los tumores mixoides en TC se caracterizan por ser hipodensos por el contenido mixoide (Fig. 5, 6, 7) o isodensos respecto a los músculos (Fig. 8). En ocasiones pueden tener áreas hiperdensas por sangrado intratumoral, áreas de densidad grasa en liposarcoma mixoide, matriz condral en condrosarcoma mixoide u osificación en tumor fibromixoide osificante.

Tras administración de contraste intravenoso presentan realce variable según el grado de vascularización que suele relacionarse con el grado de malignidad.

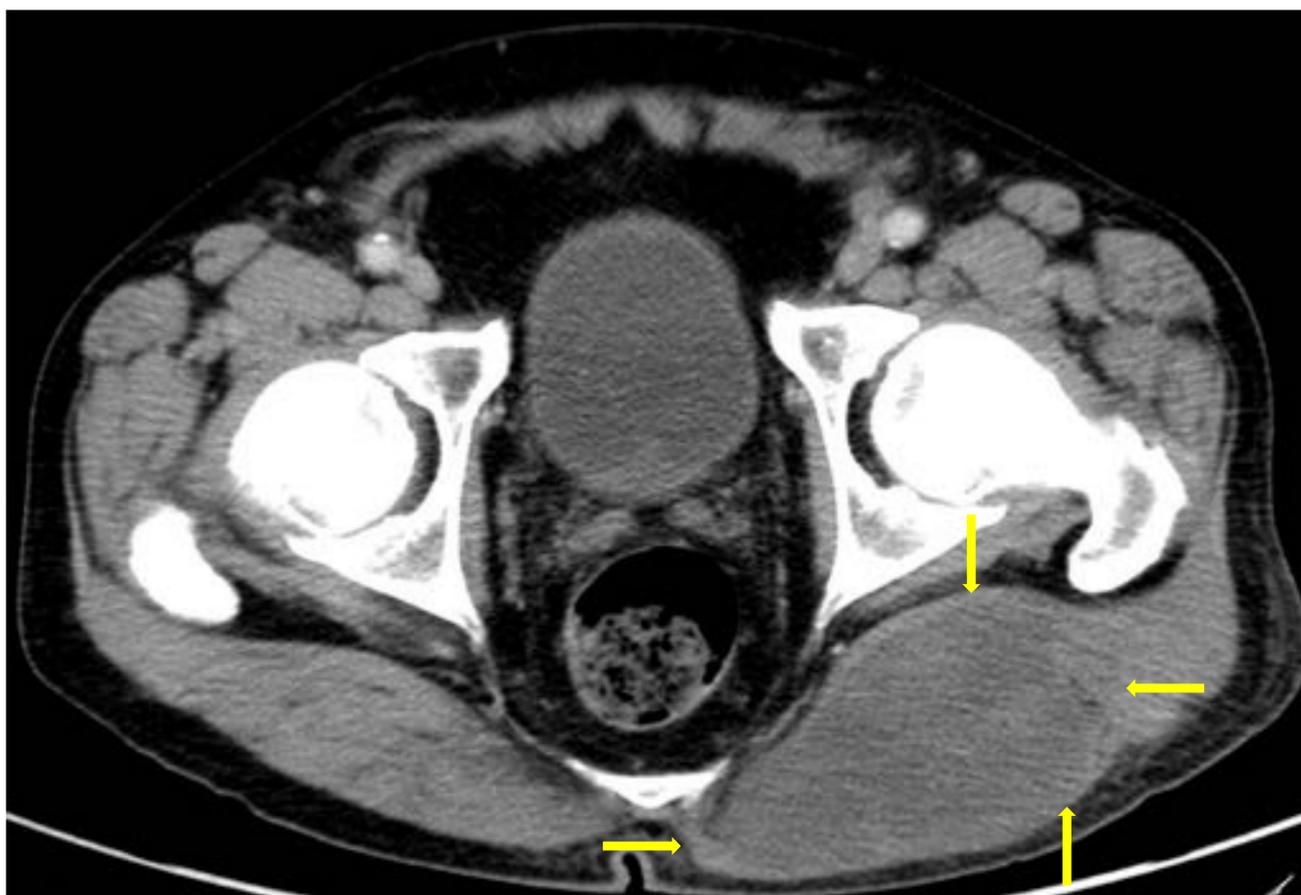


Fig. 5. Liposarcoma mixoide. Masa glútea izquierda hipodensa.

RADIOLOGÍA

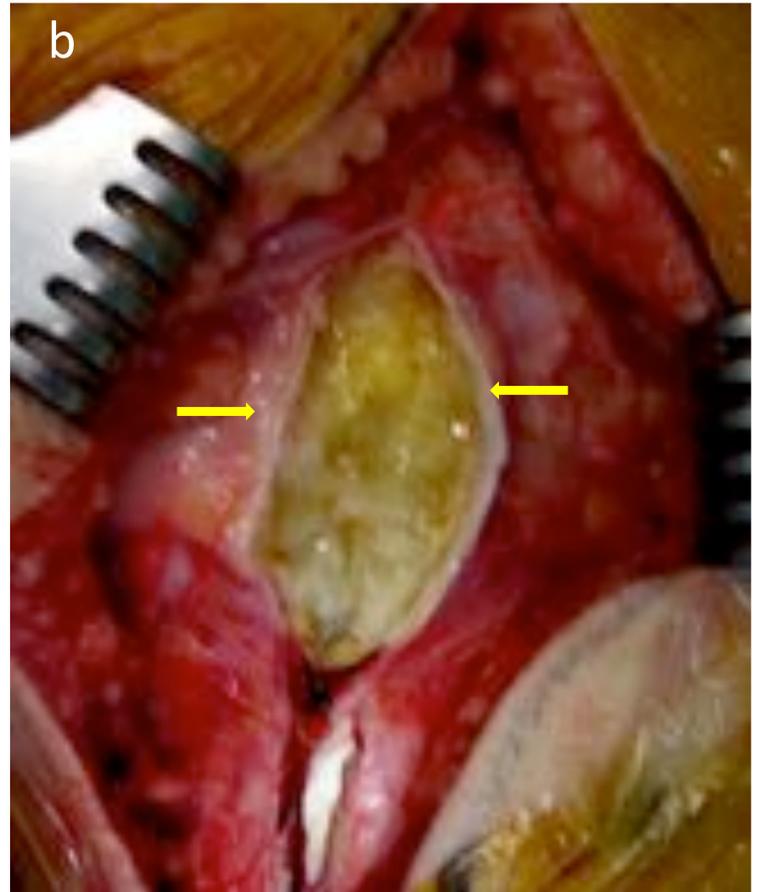
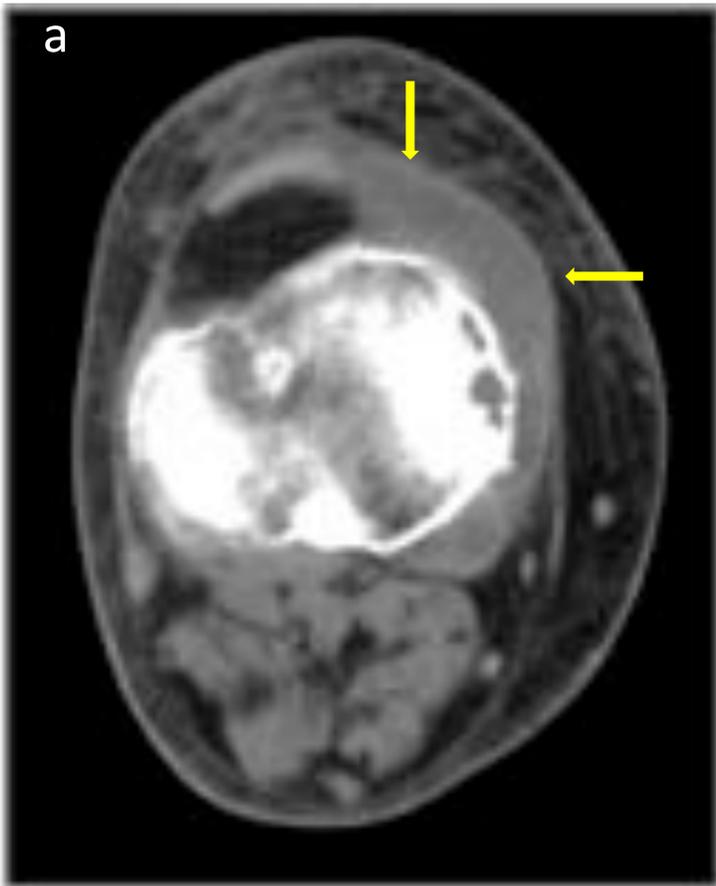


Fig. 6. Mixoma. (a) Masa yuxta-articular hipodensa. (b) Imagen intraoperatoria masa lobulada, amarillenta.

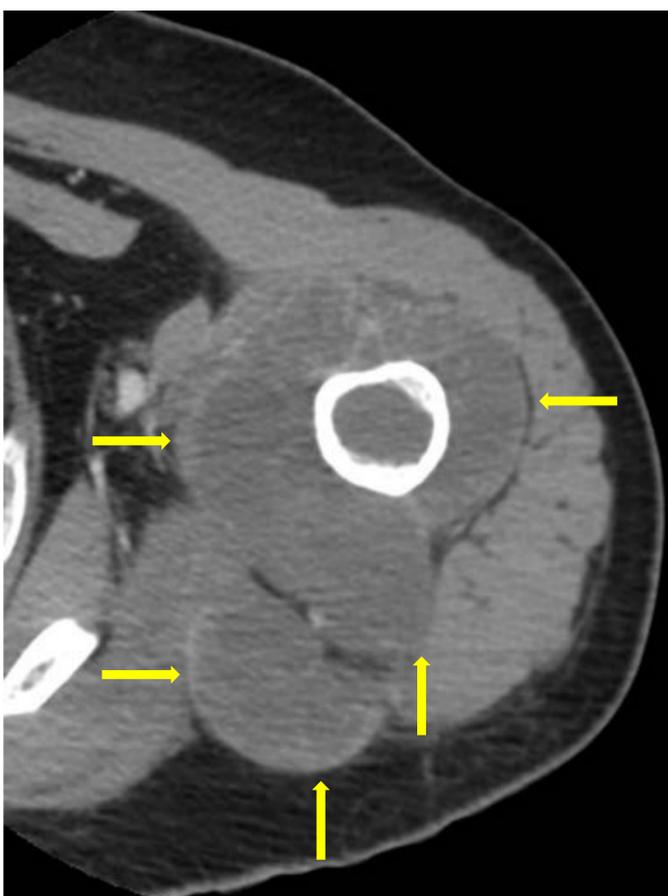


Fig. 7. Condrosarcoma mixoide extraesquelético. Masa hipodensa.



Fig. 8. Liposarcoma mixoide. Masa bien delimitada y lobulada de densidad intermedia homogénea.

RADIOLOGÍA

Resonancia magnética

Los tumores mixoides suelen ser muy hipointensos en secuencias potenciadas en T1 (Fig. 9 a-b) y muy hiperintensos en las potenciadas en T2 (Fig. 9 c) y T2 con supresión grasa (Fig. 9 d), características que pueden plantear la posibilidad de lesión quística. En ocasiones presentan áreas hiperintensos en T1 (Fig. 10 a) por grasa o por sangrado intratumoral y, menos frecuentemente, áreas hipointensas en T1 y T2 por calcificación u osificación. En las secuencias de difusión el comportamiento es variable dependiendo del predominio mixoide o de otras estirpes tumorales, pueden no restringir (Fig. 9 e) o restringir heterogéneamente (Fig. 10 d). La clave diagnóstica es el realce durante el estudio dinámico con contraste intravenoso, que puede ser muy tenue, homogéneo o heterogéneo, y frecuentemente muy tardío (Fig. 9 f y Fig. 10 e).

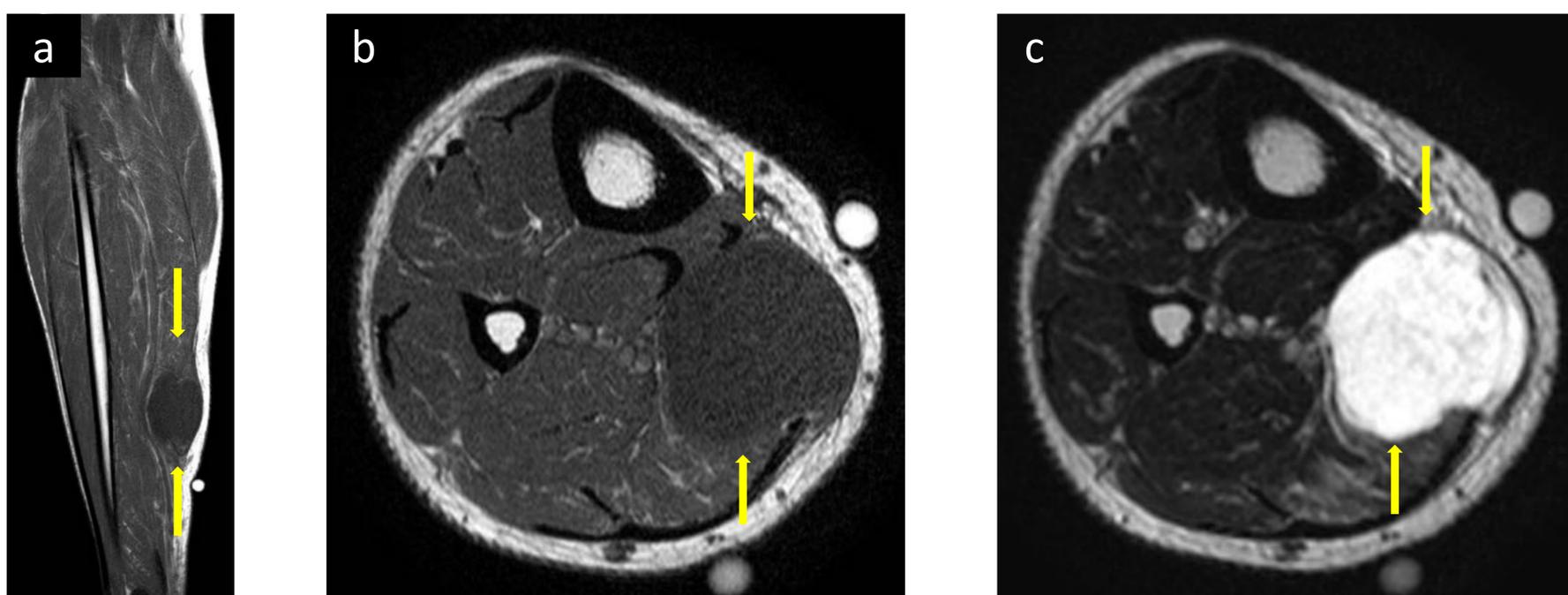


Fig. 9 Mixoma. Masa en el compartimento muscular de pierna, bien delimitada, hipointensa en secuencia potenciada en T1-TSE (a, b), muy hiperintensa en las potenciadas en T2-TSE (c).

RADIOLOGÍA

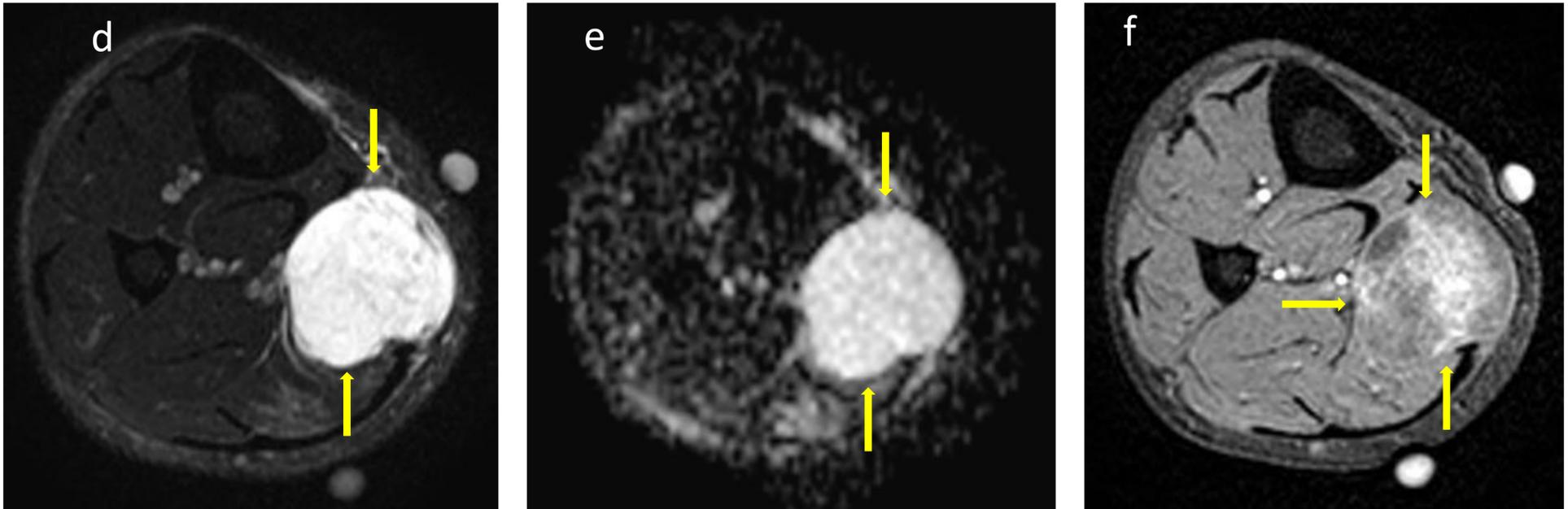


Fig. 9 Mixoma (continuación). Muy hiperintensa en secuencias potenciadas en T2-TSE con supresión grasa (d) y en ADC (e). Tras administración de contraste se identifica realce heterogéneo en fases tardías.

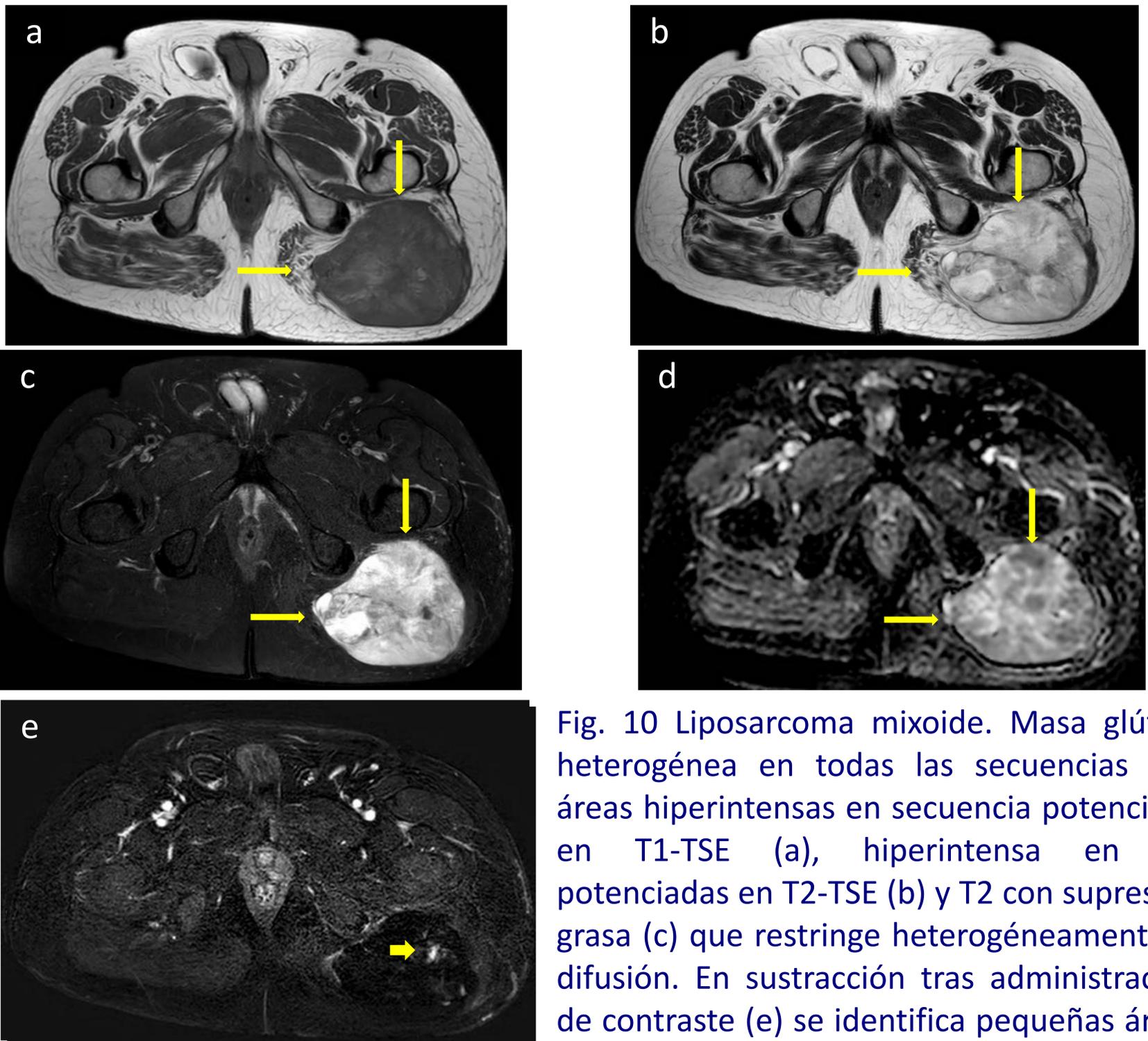


Fig. 10 Liposarcoma mixoide. Masa glútea, heterogénea en todas las secuencias con áreas hiperintensas en secuencia potenciada en T1-TSE (a), hiperintensa en las potenciadas en T2-TSE (b) y T2 con supresión grasa (c) que restringe heterogéneamente la difusión. En sustracción tras administración de contraste (e) se identifica pequeñas áreas de realce muy tardío.

Liposarcoma mixoide

- **Frecuencia.** 10% de todos los sarcomas. Entre el 20%-50% de los liposarcomas.
- **Edad.** Adultos en la 4ª-5ª década.
- **Localización.** Extremidades inferiores en 75%-80% de los casos, especialmente en tercio medio de muslo y área poplítea. La mayoría (70%-80%) intermusculares.
- **Ecografía.** Masas generalmente heterogéneas de predominio hipoecoicas (67%) y menos frecuentemente isoecoica o hiperecogénica (33%). La hipoecogenicidad corresponde a los acúmulos de mucina, mientras que la heterogeneidad se corresponde con la mezcla de mucina, necrosis hemorrágica y fibrosis (Fig. 11). En Doppler se demuestra diferentes grados de vascularización (Fig. 4).
- **TC.** Masa generalmente bien delimitada. Cuando predomina el componente mixoide es hipodensa (Fig. 12). La identificación de zonas intratumorales de densidad grasa es clave para el diagnóstico de la lesión. Sin embargo, la grasa se identifica en menos del 25% de los casos.
- **RM.** Masa heterogénea de señal intermedia en secuencias potenciadas en T1 (Fig. 10 a y Fig. 14 a-c) y muy hiperintensa en las potenciadas en T2 (Fig. 10 b y Fig. 14 d-e). El rasgo diferencial es la identificación de grasa que en RM se produce en 90-95% de los casos y suelen ocupar menos del 10% del volumen tumoral; son imágenes lineales o pequeños nódulos hiperintensos en secuencias potenciadas en T1 (Fig. 10 a y Fig. 14 a-c) que se suprimen en secuencias de supresión grasa (Fig. 11 e). El realce postcontraste puede ser (i) homogéneo, (ii) heterogéneo (Fig. 10 e, Fig. 11 g-i), más frecuentemente de predominio periférico y (iii) sin realce
- **Clave diagnóstica.** La presencia de grasa
- **Diagnóstico diferencial.** Liposarcoma
- **Anatomía Patológica.** Constituido por células de núcleos ovoides uniformes con número variable de lipoblastos en anillo de sello en un estroma mixoide con vasculatura fina ramificada (Fig. 13) Habitualmente muestran reordenamientos FUS-DDIT3 o EWSR1-DDIT3 detectables por técnica de FISH. Pueden mostrar positividad para S100 en inmunohistoquímica.

Liposarcoma mixoide

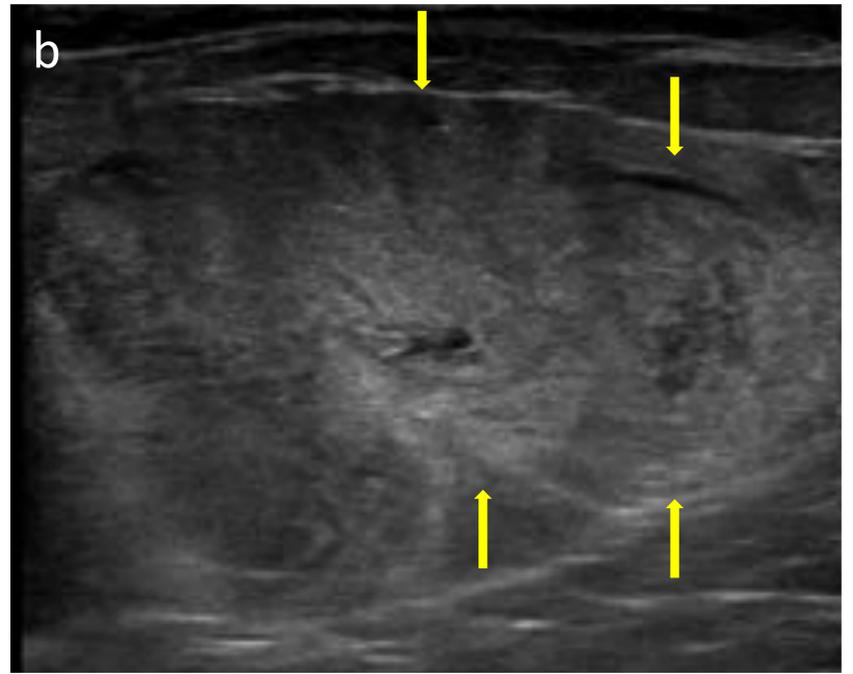
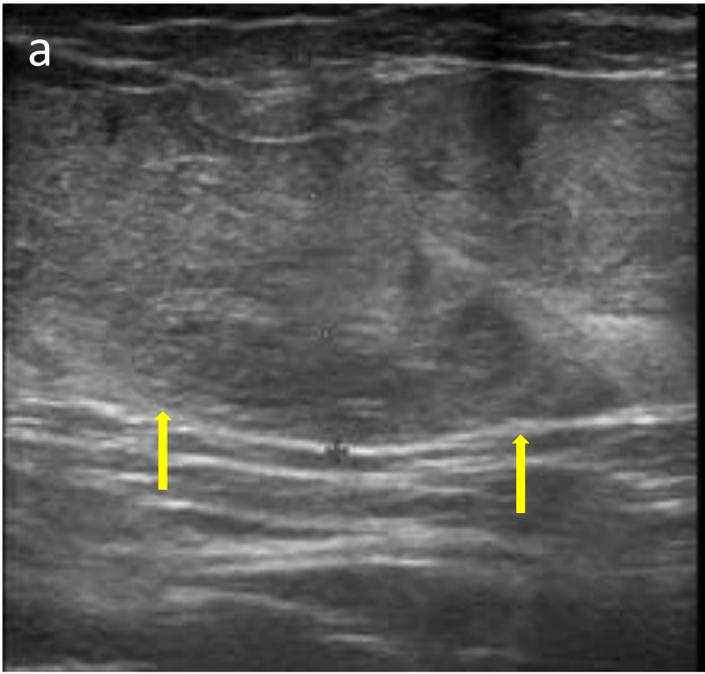


Fig. 11. Liposarcoma mixoide. Masa lobulada, bien delimitada y heterogénea.



Fig. 12. Liposarcoma mixoide. Masa glútea izquierda hipodensa y mínimamente heterogénea.

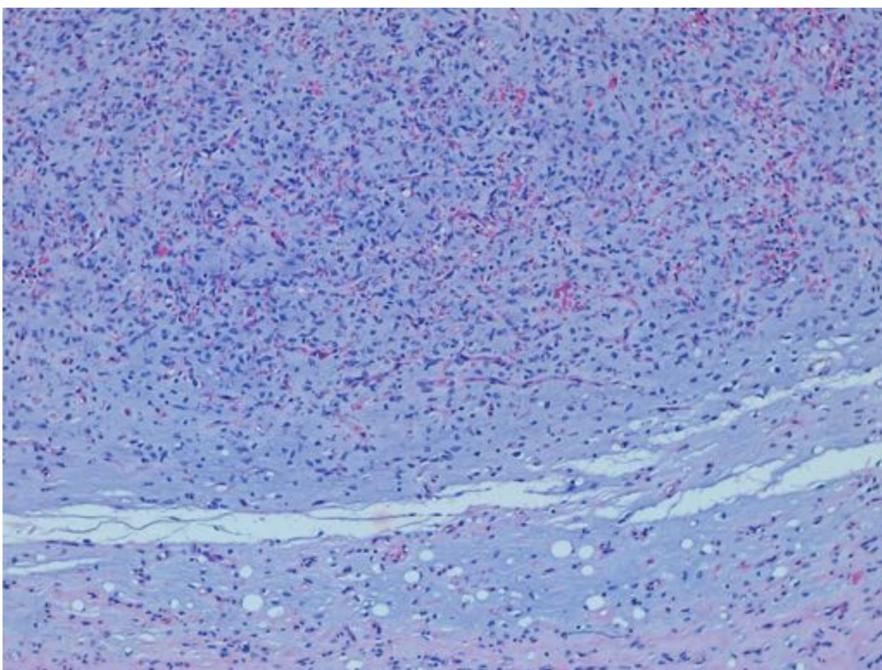


Fig. 13. Liposarcoma mixoide. Células de núcleos ovoides uniformes con variable número de lipoblastos en anillo de sello en un estroma mixoide con vasculatura fina ramificada.

Liposarcoma mixoide

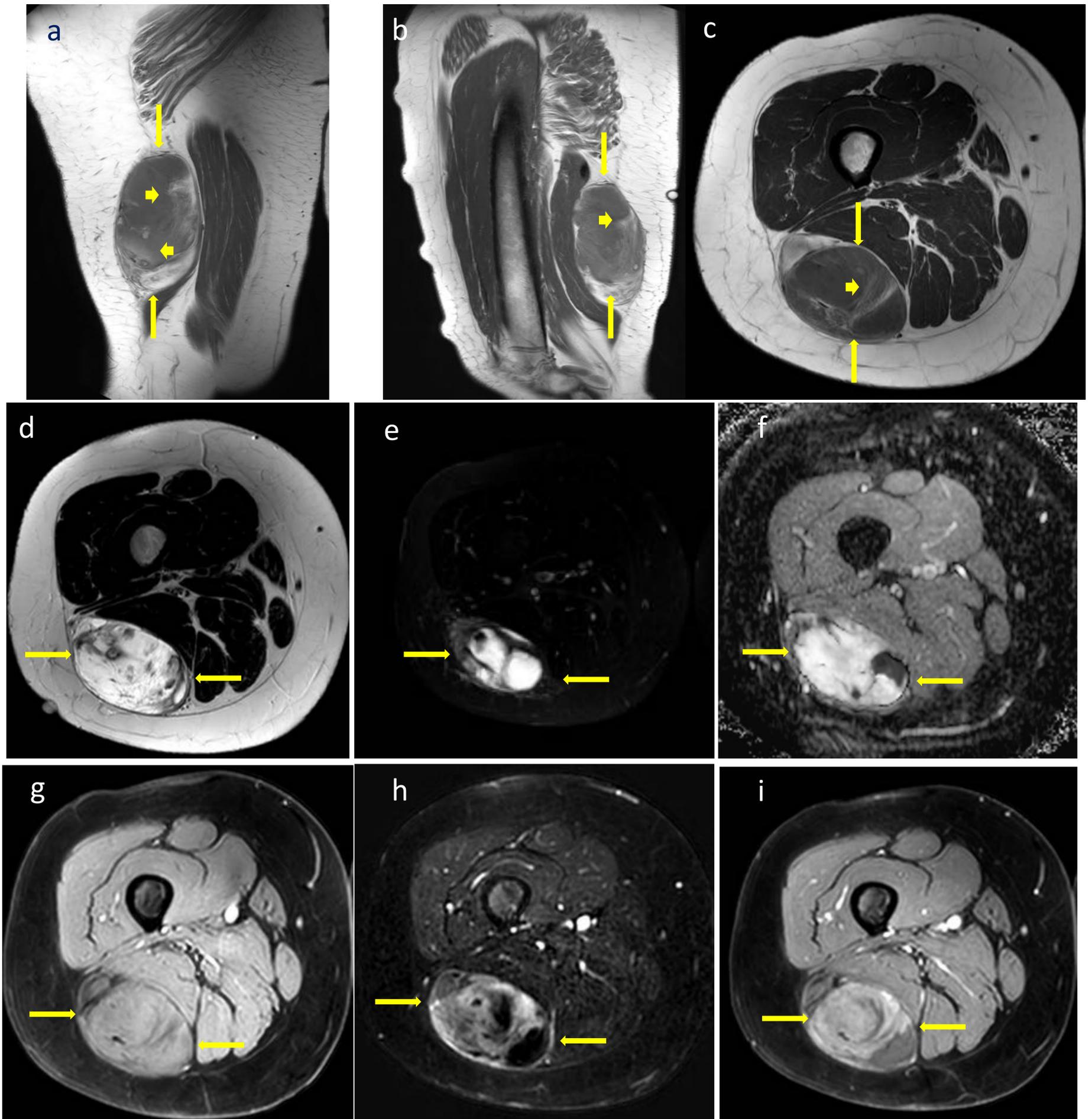


Fig. 14. Liposarcoma mixoide. Masa en el compartimento posterior del muslo, bien delimitada (flechas). En secuencias potenciadas en T1-TSE (a-c) es predominantemente intermedia con áreas hiperintensas (flechas cortas). En las potenciadas en T2-TSE (d), es predominantemente muy hiperintensa con áreas hipointensas (flechas cortas). En secuencias potenciadas en T2-TSE con supresión grasa (e) es hiperintensa con zonas hipointensas (flechas cortas). En ADC (f) predominantemente muy hiperintensa por el contenido mixoide. En secuencia dinámica sin contraste (g) en fase arterial (h) y tardía (i) se demuestra el patrón de captación heterogéneo del contraste.

Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio

- **Frecuencia.** Infrecuente
- **Edad.** 4ª década.
- **Localización.** Manos y pies, en la vaina de los tendones
- **Ecografía.** Lesión multinodular con nódulos pequeños en las vainas de los tendones hipoecogénicas
- **TC.** Nódulos hipodensos.
- **RM.** Lesiones nodulares múltiples peritendinosas de señal inespecífica, predominantemente hipointensas en T1 e intermedia en las potenciadas en T2. Tras administración de contraste generalmente presentan realce moderado y homogéneo y ocasionalmente heterogéneo.
- **Clave diagnóstica.** Localización en vainas tendinosas
- **Diagnóstico diferencial.** Tumor de células gigantes de las vainas tendinosas y tenosinovitis que a diferencia de los tumores tiene contorno mal delimitado y se asocia frecuentemente con líquido en la vaina tendinosa y con líquido en las articulaciones adyacentes.

Mixofibrosarcoma

- **Frecuencia.** Es uno de los sarcomas de partes blandas más frecuente en pacientes mayores.
- **Edad.** 5ª-7ª década.
- **Localización.** 77% en las extremidades, más frecuente en las inferiores (52-57%) y predominantemente subcutáneo (75%).
- **Ecografía.** Masa mal delimitada habitualmente heterogéneamente hipoecoica (Fig. 15 a y Fig. 17 a) con flujo en su interior (Fig. 15b -c)
- **TC.** Masa de densidad similar al músculo con realce heterogéneo tras administración de contraste (Fig. 17 b).
- **RM.** Tumor de contorno mal delimitado e infiltrativo por extensión tumoral a través de planos fasciales y vasculares en compartimento profundo y por extensión a la dermis cuando es superficial. La señal es muy hiperintensa en las potenciadas en T2-TSE (Fig. 15 e y Fig. 16 b), T2 con supresión grasa (Fig. 15 f y Fig. 16 c) y STIR por el alto contenido mixoide . Pueden presentar áreas hiperintensas en secuencias potenciadas en T1 que no se suprimen en las secuencias de supresión grasa, por hemorragia intratumoral. El realce postcontraste es heterogéneo (Fig. 15 i, Fig. 16 d-e y Fig. 17 b) y la difusión es variable según la cantidad de material mixoide (Fig. 15 g-h). En 40% a 81% de los casos (según series), se identifica un “signo de la cola”, estructura curvilínea de forma cónica, bien definida, de al menos 1,0 cm de longitud hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, que aumenta de señal post-contraste. El signo de la cola tiene una sensibilidad y especificidad del 80%. Su identificación es clave para la planificación quirúrgica porque debe ser incluido en la zona de resección.
- **Clave diagnóstica.** Signo de la cola
- **Diagnóstico diferencial.** Otros sarcomas mixoides
- **Anatomía Patológica.** Células pleomórficas dispuestas en un estroma mixoide con vasos curvilíneos. Pueden mostrar expresión de actina o CD34, así como de Claudin-6 en inmunohistoquímica. No muestra alteraciones genéticas específicas diagnósticas (Fig. 13f).

Mixofibrosarcoma

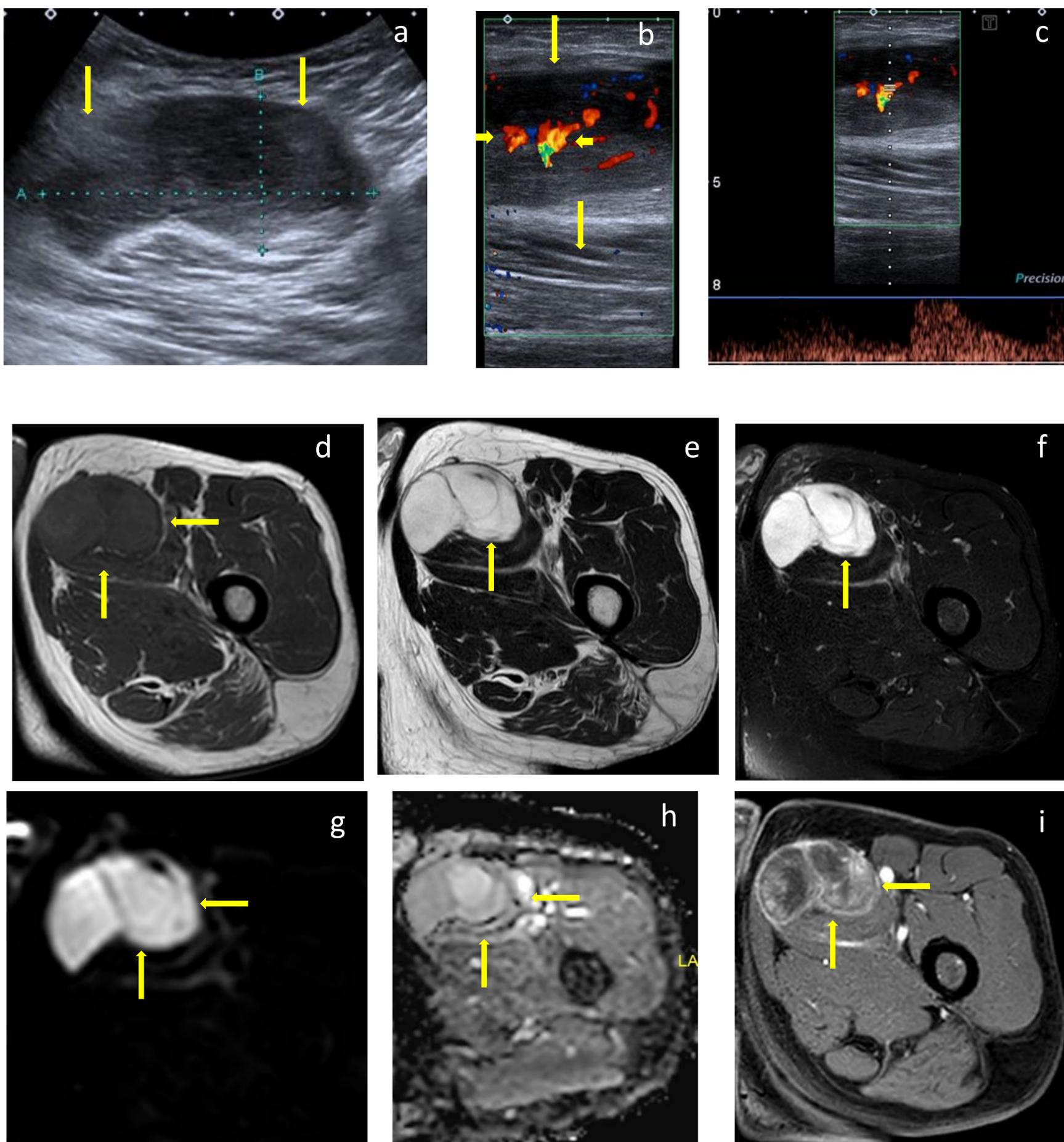


Fig. 15. Mixofibrosarcoma. Masa en compartimento anterior del muslo (flechas), bien delimitada y heterogénea en ecografía (a), con vascularización central en estudio Doppler-color (flechas cortas) (b), y curvas de baja resistencia (c). La masa es hipointensa en secuencias potenciadas en T1-TSE (d), hiperintensa con septos finos (flechas cortas) hipointensos en las potenciadas en T2-TSE (e) y T2-TSE con supresión grasa (f). En las secuencias potenciadas en difusión es muy hiperintensa con factores b altos (b:1000) (e) y restringe en ADC (h). Tras administración de contraste (i) se identifica realce heterogéneo.

Mixofibrosarcoma

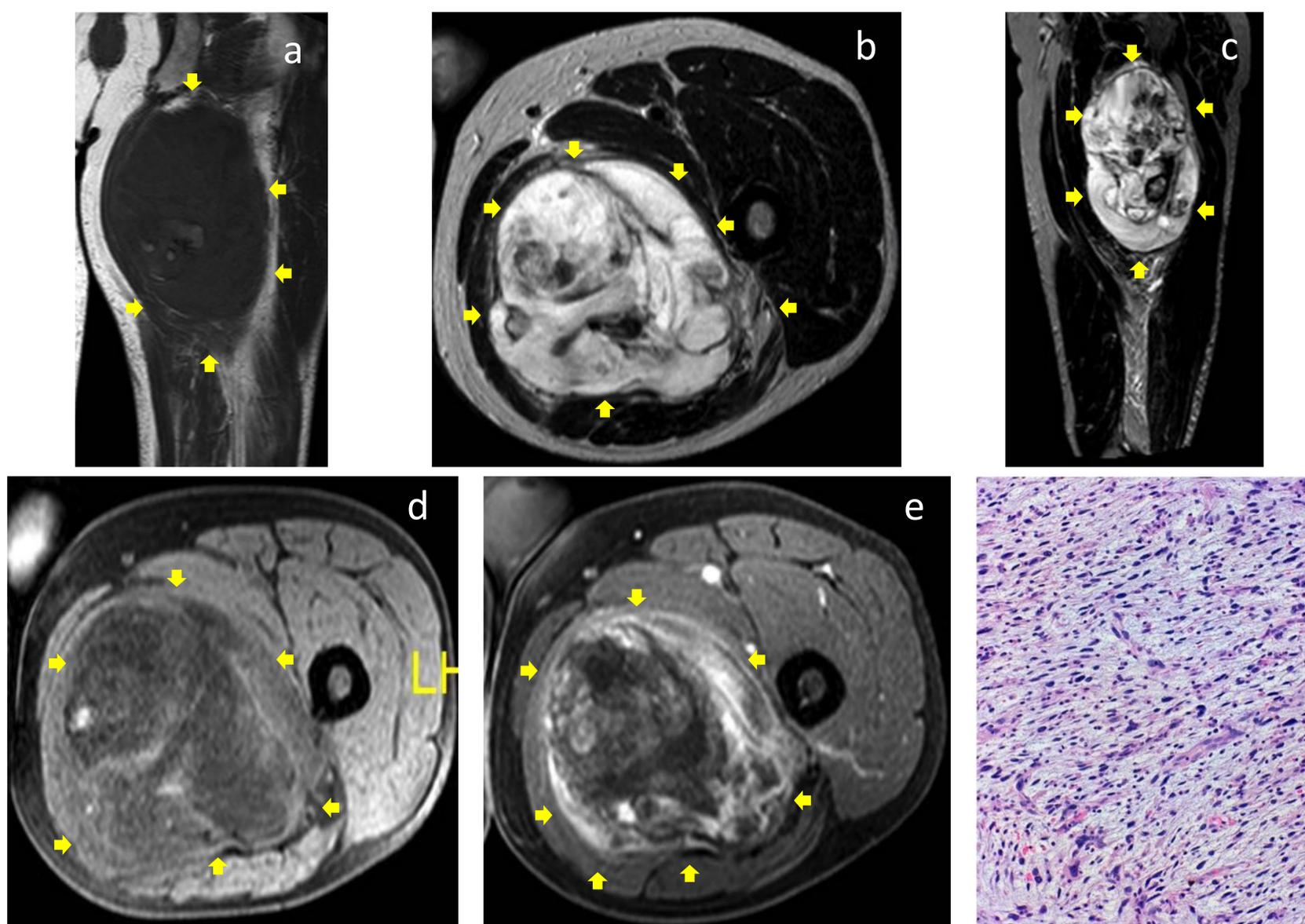


Fig. 16. Mixofibrosarcoma. Masa en compartimento posterior del muslo, heterogénea, predominantemente hipointensa con áreas hiperintensas en secuencia p-T1-TSE (a), hiperintensa con áreas hipointensas en las potenciadas en T2-TSE (b, c). En estudio dinámico pre (d) y post contraste (e) se identifica realce heterogéneo de predominio periférico. Histología (f): Células pleomórficas dispuestas en un estroma mixoide con vasos curvilíneos.

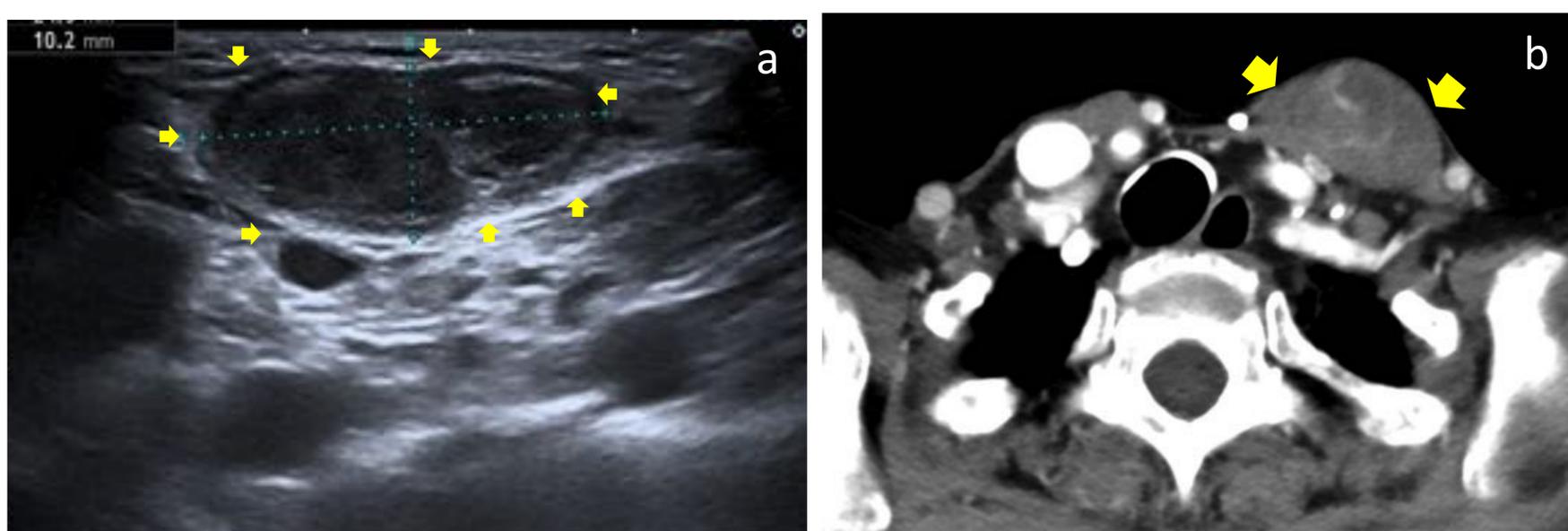


Fig. 17. Mixofibrosarcoma laterocervical izquierdo. (a) Ecografía: masa bien delimitada y lobulada, heterogénea predominantemente hipoecoica. (b) TC postcontraste: predominio hipodenso, con áreas de realce tras administración de contraste intravenoso.

Sarcoma fibromixoide de bajo grado

- **Frecuencia.** <1% de los tumores de partes blandas.
- **Edad.** Adultos jóvenes, predominantemente en la 3ª década, 20% de los casos en menores de 18 años.
- **Localización.** Tejidos blandos profundos extremidades inferiores y en tronco
- **Ecografía.** Masa hipoecoica heterogénea, que puede presentar focos hiperecogénicos con sombra sónica posterior por calcificaciones.
- **TC.** Masa heterogénea de señal hipodensa por el contenido mixoide y la matriz extracelular. Pueden verse áreas hiperdensas por calcificación, aunque es infrecuente (Fig. 18).
- **RM.** Masa heterogénea intermedia con zonas hipointensas en secuencias potenciadas en T1 y T2, en relación con tejido fibroso y áreas muy hiperintensas en T2-TSE que corresponden a las zonas mixoides; pueden mostrar un patrón giriforme por alternancia de tejido fibrótico y tejido mixoide. Generalmente tienen edema peritumoral y pueden presentar signo de la hendidura grasa. Tras administración de contraste presentan realce heterogéneo. Cuando recidiva lo hace como nódulos infiltrantes y múltiples.
- **Clave diagnóstica.** Patrón giriforme y edema peritumoral
- **Diagnóstico diferencial.** Otros sarcomas mixoides
- **Anatomía Patológica.** Células fusiformes uniformes hiper cromáticas, arremolinadas, con estroma mixoide que alterna con áreas colagenizadas y vasos curvilíneos. Presentan un gen de fusión FUS-CREB3L2 (76-96% casos) o FUS-CREB3L1 (4-6%) de utilidad diagnóstica. Puede expresar EMA, actina de músculo liso, Claudin-1, MUC-4.

Sarcoma fibromixioide de bajo grado

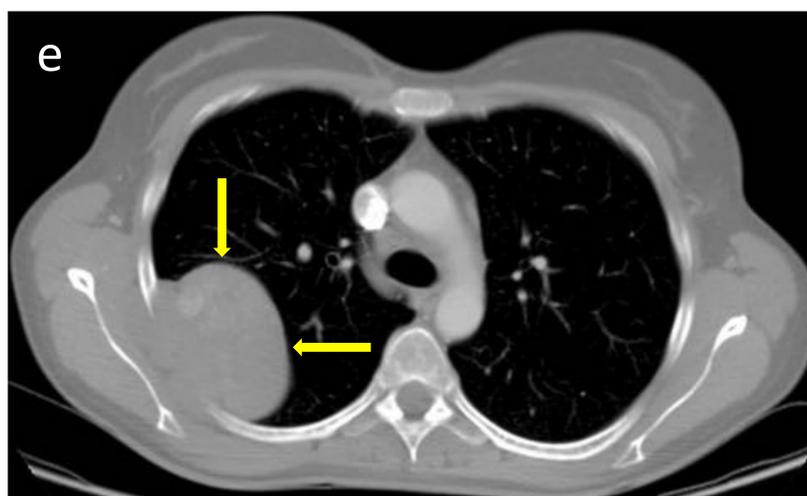
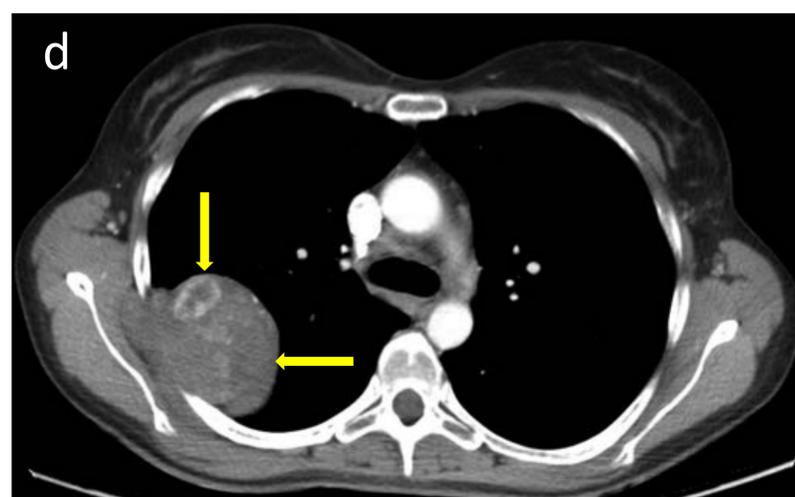
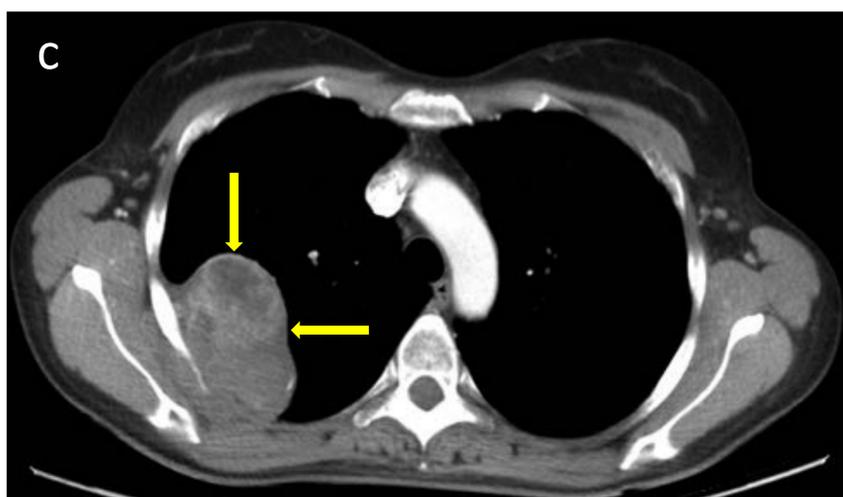
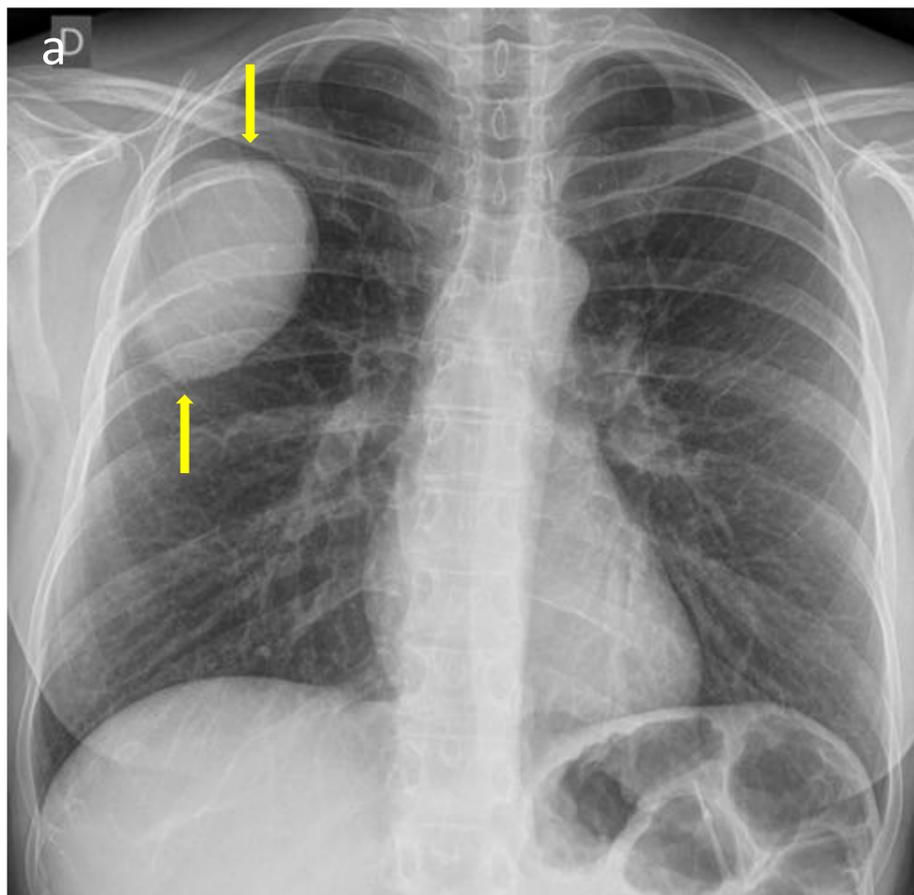


Fig. 18. Sarcoma fibromixioide de bajo grado. Mujer de 42 años. Radiografía de tórax PA (a) y lateral (b) muestra una masa bien delimitada en el hemitórax derecho. En TC de torax tras administración de contraste con ventana de tejidos blandos (c-d) y ventrana de hueso (e) se identifica la masa que se origina en los tejidos blandos de la pared torácica con crecimiento intratorácico extrapulmonar, de densidad heterogénea.

Fibromixoma acral superficial

- **Frecuencia.** Muy raro; pocos casos descritos.
- **Edad.** 5º década. Más frecuente en el sexo masculino.
- **Localización.** Parte distal de manos y pies.
- **Radiografía.** Masa de partes blandas sin calcificaciones, que puede provocar erosión de la cortical adyacente, con margen bien delimitado por el crecimiento lento de la lesión.
- **Ecografía.** Masa hipoecoica que puede presentar ecos internos. hipo/avascular en el estudio Doppler
- **RM.** Masa muy hipointensa en secuencias potenciadas e T1-TSE y muy hiperintensa en las potenciadas en T2- TSE que puede simular una lesión quística; en ocasiones con áreas hipointensas centrales que corresponden con septos de grosor variable. Se ha descrito también una presentación hipointensa en secuencias potenciadas en T1 y T2 por predominio de tejido fibroso. Tras administración de contraste se identifica realce variable, en unos casos de predominio periférico y septal y en otros de predominio central
- **Clave diagnóstica.** Localización acra
- **Diagnóstico diferencial.** Quiste epidérmico de inclusión, tumor glómico, tumor de células gigantes de las vainas tendinosas, ganglión según predomine el componente mixomatoso o fibroso.
- **Anatomía Patológica.** Lesión moderadamente celular con células de fusiformes a estrelladas en matriz mixoide o colagenosa, con patrón arremolinado o fasciculado. Contiene numerosos vasos y mastocitos en el estroma. La atipia nuclear es mínima y las mitosis escasas. Suele expresar CD34 y variable EMA. Sin alteraciones genéticas diagnósticas.

Mixoma

- **Frecuencia.** 1/millón
- **Edad.** 40 a 70 años. Afecta más a mujeres (57%)
- **Localización.** Extremidades, más frecuente en muslo (51%), típicamente intramuscular (82%) y menos frecuente intermuscular o subfascial. En el síndrome de Mazabraud se asocia la presencia de mixomas múltiples a displasia fibrosa.
- **Ecografía.** Masa bien delimitada hipoecoica o casi anecoica con refuerzo sónico posterior, que puede tener ecos internos. Se puede identificar una línea hiperecogénica periférica (83% de los casos). Los mixomas de la región poplíteica pueden simular un quiste de Baker.
- **TC.** Masa hipodensa con respecto al tejido muscular, bien delimitada. Realce tenue difuso y/o periférico tras administración de contraste intravenoso en aproximadamente la mitad de los casos.
- **RM.** Masa bien delimitada, muy hipointensa (81-100%) o intermedia (0-19%) en secuencias potenciadas en T1 (Fig. 19a y Fig. 20a-b) y muy hiperintensa en las potenciadas en T2 (Fig 19b y Fig 20c), T2 con supresión grasa y STIR (Fig. 19d) por el alto contenido de mucina, que simula una lesión quística. En 65%-89% de los casos se identifica un halo hiperintenso en secuencias potenciadas en T1 en relación con atrofia grasa muscular adyacente (Fig. 19a). Pueden identificarse imágenes lineales hipointensas en T2 por septos fibrosos (Fig. 20c). En la mayoría de los casos se identifica una hiperseñal perilesional en secuencias T2 o STIR por edema o fuga de material mixomatoso a tejidos circundantes (Fig. 19d). Tras administración de contraste se identifica realce difuso tenue y tardío (Fig. 19g) o realce periférico (Fig. 20f) y septal.
- **Clave diagnóstica.** Halo graso, edema yuxtatumoral y realce tardío
- **Diagnóstico diferencial.** Lesiones quísticas
- **Anatomía Patológica.** Poca celularidad, fusiforme, sin pleomorfismo nuclear, con algún histiocito, abundante material mucoide y escasos vasos (Fig. 16h). Suelen expresar CD34 en inmunohistoquímica y raramente S100 o citoqueratina. No muestra alteraciones genéticas específicas diagnósticas.

Mixoma

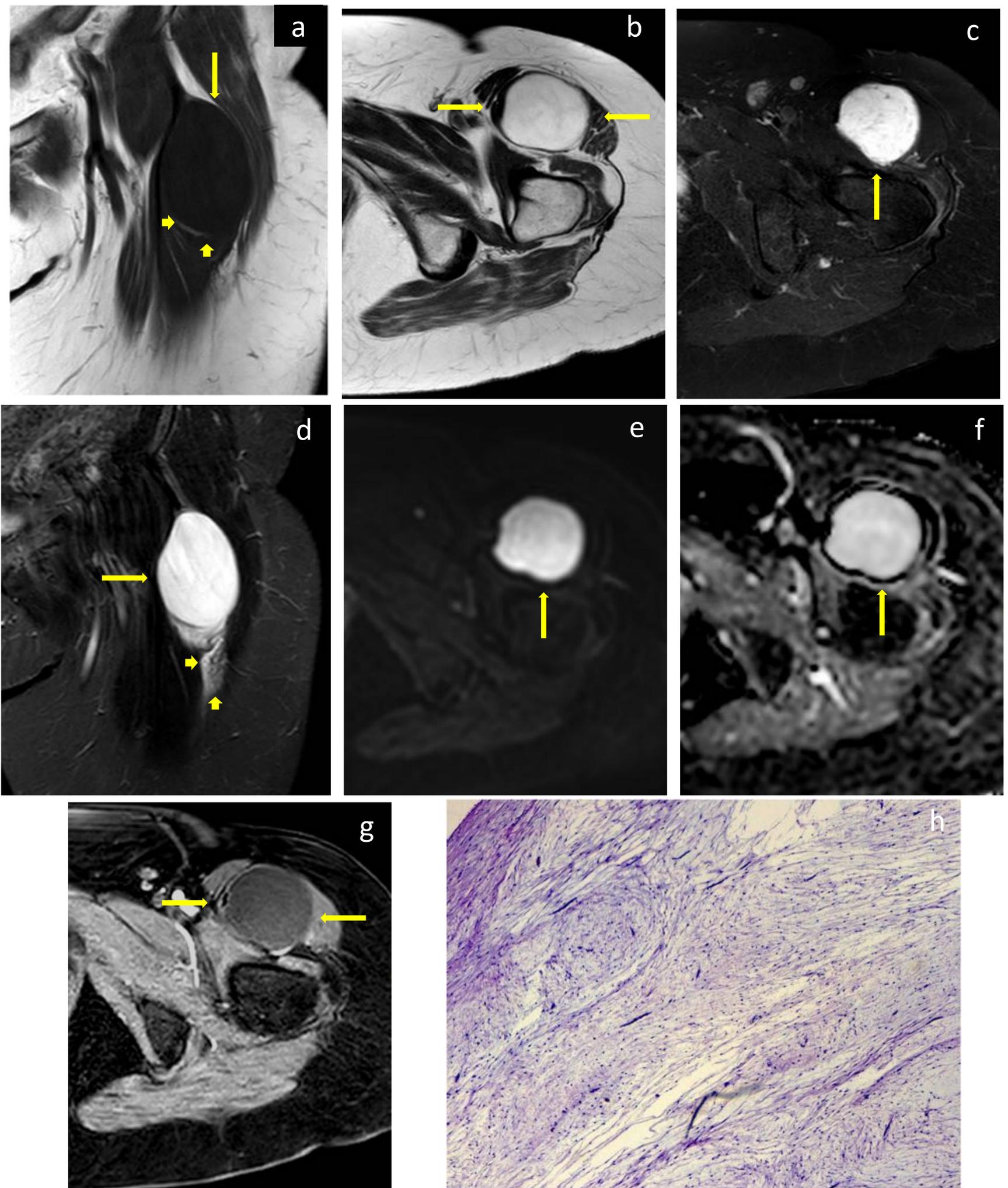


Fig. 19 Mixoma. Masa intramuscular en el compartimento anterior del muslo, bien delimitada, muy hipointensa en secuencia potenciada en T1-TSE (a), con halo fino hiperintenso por grasa (flechas pequeñas), muy hiperintensa en las potenciadas en T2-TSE (b), T2-TSE con supresión grasa (c) y STIR (d), que no restringen la difusión (e, b=1000) (f, ADC) y tras administración de contraste presentan realce mínimo y difuso en fases tardías (g). Notese en STIR (d) la hiperseñal mal delimitada adyacente a la masa (flechas pequeñas), por edema o fuga de material mixoide. Histología (h) celularidad escasa, fusiforme, sin pleomorfismo nuclear, con algún histiocito, abundante material mucoide.

Mixoma

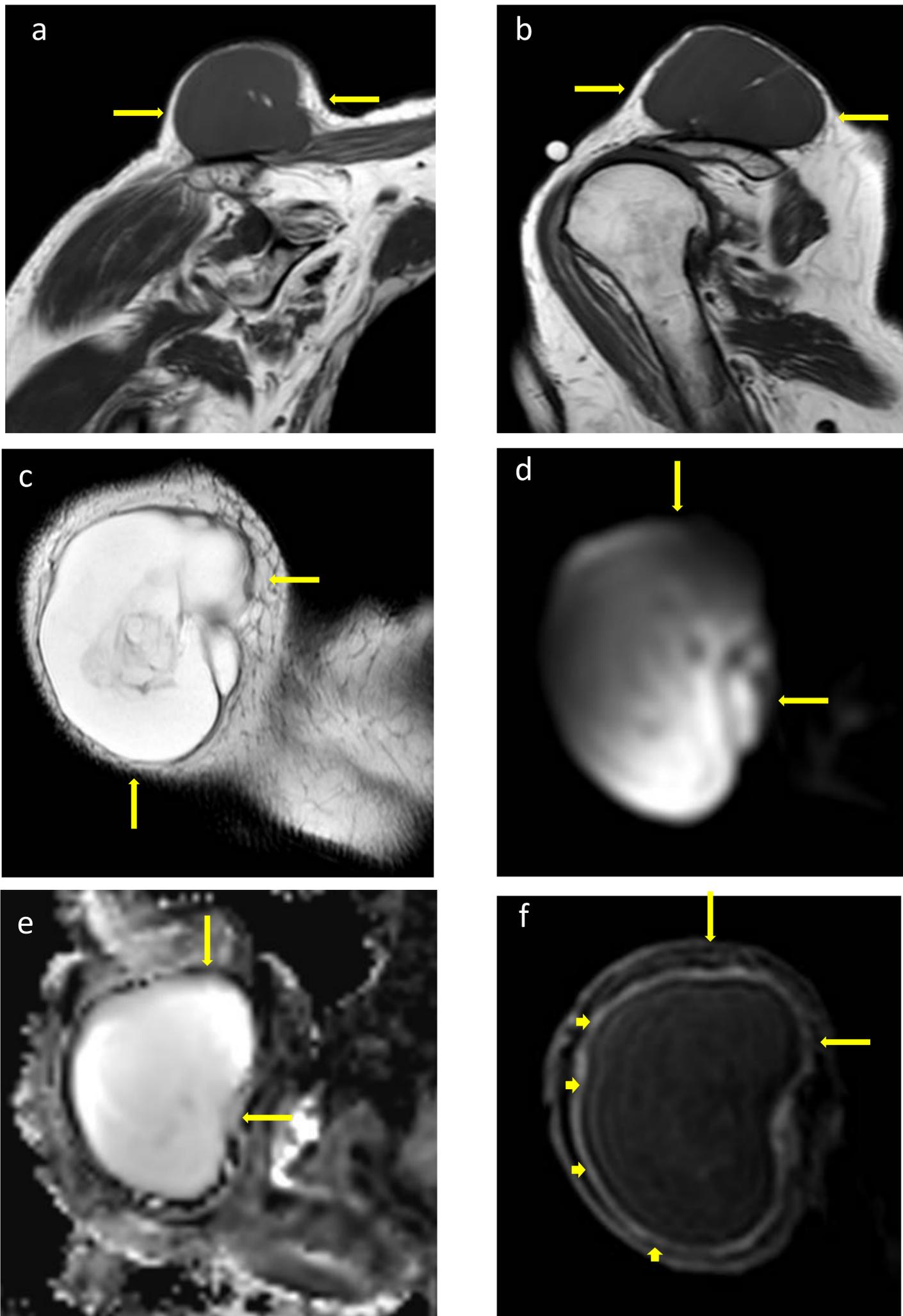


Fig. 20 Mixoma. Masa en el tejido celular subcutáneo adyacente a la articulación acromio-clavicular, bien delimitada. Intermedia con focos hiperintensos en secuencias potenciadas en T1-TSE (a-b), muy hiperintensa con algún septo fino, en las potenciadas en T2-TSE (c), que no restringen la difusión (d, b-1000) (e ADC) y tras administración de contraste presenta realce periférico fino (f).

Angiomixoma agresivo

- **Frecuencia.** Infrecuente.
- **Edad.** 3ª década (rango 16-70 años). Mujeres en 90% de los casos.
- **Localización.** Periné.
- **Ecografía.** Lesión hipoecoica o anecoica, similar a un quiste.
- **TC.** Lesión generalmente de gran tamaño, bien delimitada de densidad menor que la musculatura con realce heterogéneo tras administración de contraste que adopta un aspecto arremolinado por el realce de los haces fibrovasculares.
- **RM.** La señal es hipo o isointensa en secuencias potenciadas en T1-TSE (Fig. 21a) y muy hiperintensa en las potenciadas en T2-TSE y T2 con supresión grasa (Fig. 21b-e) por el alto contenido en agua del material mixoide y el componente vascular que puede adoptar aspecto arremolinado. No restringen en secuencias de difusión, son muy hiperintensa con factores b altos (b-1000) (Fig. 21f) y en ADC (Fig. 21g). Las secuencias de difusión son especialmente importantes para detectar las frecuentes recurrencias. Tras administración de contraste realza intensamente por el componente vascular y puede presentar un aspecto arremolinado central y extensiones digitiformes hacia los tejidos circundantes (Fig. 21h-i). La lesión suele extenderse por el suelo pélvico infiltrando incluso el diafragma pélvico pero no infiltra la muscular rectal o la vagina.
- **Clave diagnóstica.** Aspecto arremolinado y extensiones difigitiformes en suelo pélvico. Muy hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 que no restringe y muy hipervascularizada
- **Diagnóstico diferencial.** Angiolipoma infiltrante y liposarcoma mixoide
- **Anatomía Patológica.** Células estrelladas y fusiformes pequeñas, sin pleomorfismo, en un estroma mixoedematoso con vasos dispersos de calibre variable. Suelen asociar células fusiformes de tipo mioide dispersas o rodeando vasos y nervios. En inmunohistoquímica positividad para estrógenos y progesterona y variable para desmina y actina. Se han identificado reordenamientos del gen HMGA2 en algunos casos.

Angiomixoma agresivo

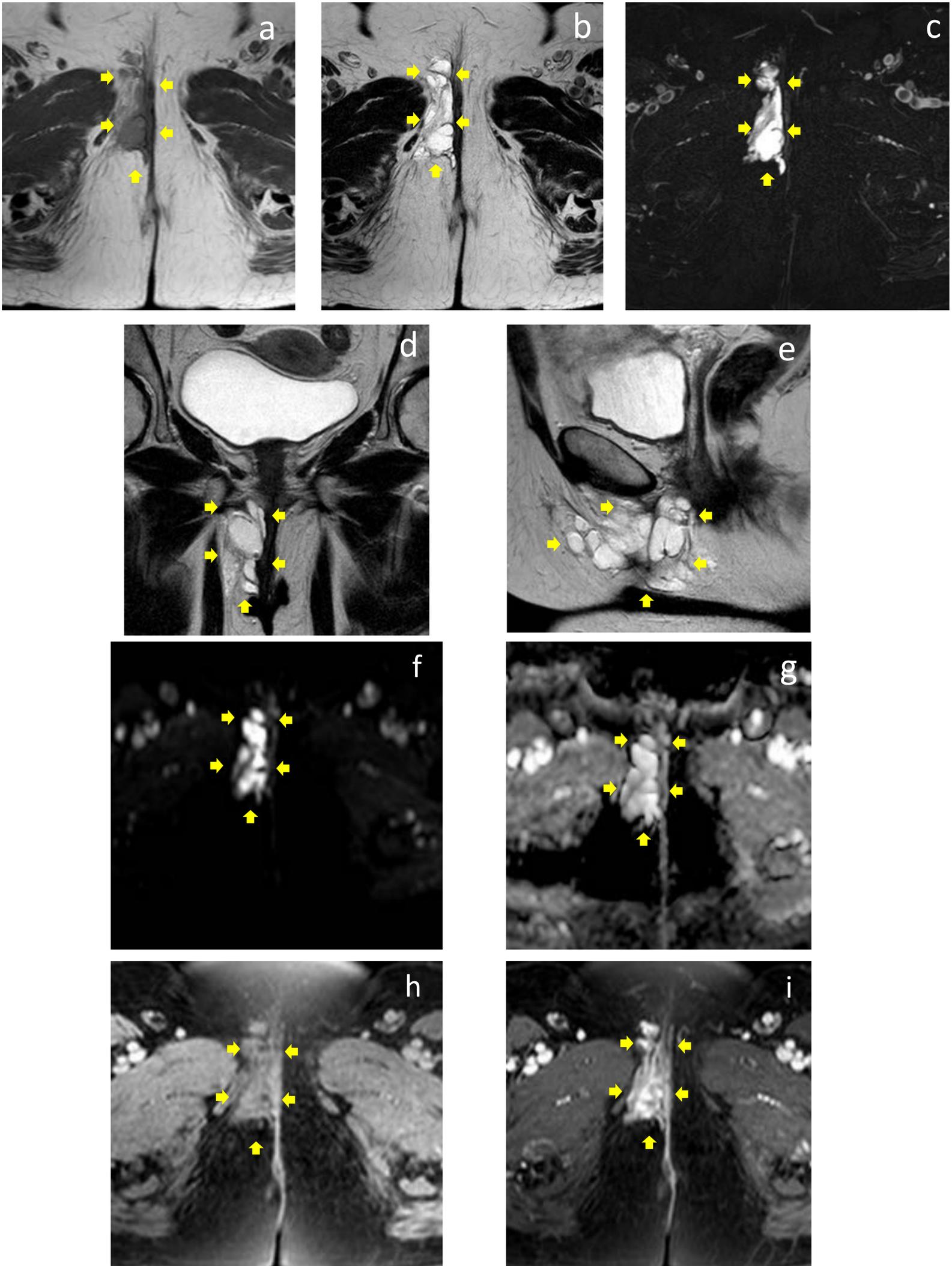


Fig. 21. Angiomixoma agresivo. Mujer de 67 años. Masa en labio mayor derecho que se extiende hasta el borde anterior del músculo puborrectal, de señal, intermedia en secuencias potenciadas en T1 (a) , muy hiperintensa con septos hipointensos en T2-TSE (b, d, e) y T2-TSE con supresión grasa (c), muy hiperintensa en factores b altos (f, b-1000) y discretamente hipointensa en ADC (g). La lesión es intermedia en la secuencia potenciada en T1 con supresión grasa precontraste (h) con realce intenso en fase arterial (i).

Tumor fibromixoide osificante

- **Frecuencia.** Infrecuente
- **Edad.** 5º década. Más frecuente en varones.
- **Localización.** Fundamentalmente en extremidades, preferentemente subcutáneo y menos frecuente en compartimentos profundos. Menos frecuente en tronco (16-19%) y cabeza-cuello (9-13%).
- **TC.** Masa bien delimitada heterogénea que puede presentar osificación periférica en anillo o calcificación intensa difusa sin alteración del hueso adyacente que plantea el diagnóstico diferencial con miositis osificante.
- **RM.** Masa hipo o isointensa en secuencias potenciadas en T1 (Fig. 22a) que puede tener áreas hiperintensas centrales por hemorragia, muy hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 por el contenido mixoide (Fig. 22b). En secuencias de difusión la restricción es variable -aunque hay escasa referencia bibliográfica- puede ser hiperintenso o heterogéneo con áreas hiper e hipointensas con factor b alto (b-1000) (Fig. 22c) e hiper o hipointenso en ADC (Fig. 22d) según la cantidad de componente mixoide o fibroosificante. Tras administración de contraste realza, predominantemente de forma heterogénea (Fig. 22e). Cuando está calcificada pueden identificarse áreas hipointensas en todas las secuencias. El diagnóstico diferencial se plantea con condrosarcoma mixoide.
- **Clave diagnóstica.** Osificación periférica. Capta Tecnecio-99
- **Diagnóstico diferencial.** Miositis osificante
- **Anatomía Patológica.** Frecuentemente con hueso metaplásico en la periferia, formado por trabéculas y cordones de células redondeadas pequeñas y uniformes en matriz fibromixoide. Expresan con frecuencia S100 y variable desmina, proteína glial fibrilar ácida, citoqueratina y actina. Se han identificado por citogenética y FISH reordenamientos recurrentes del gen PHF1 en el cromosoma 6p21.

Tumor fibromixoide osificante

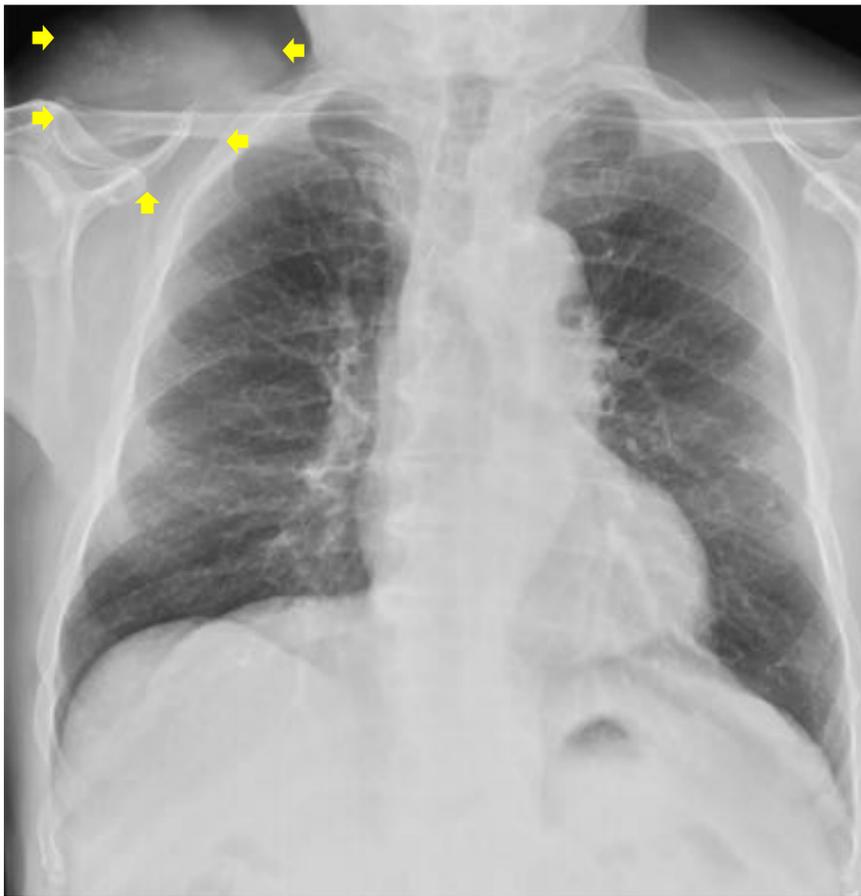


Fig. 19. Tumor fibromixoide osificante. Varón de 71 años. Se palpa masa supraclavicular derecha de años de evolución. Radiografía: masa de densidad tejidos blandos con calcificaciones lineales en su interior.

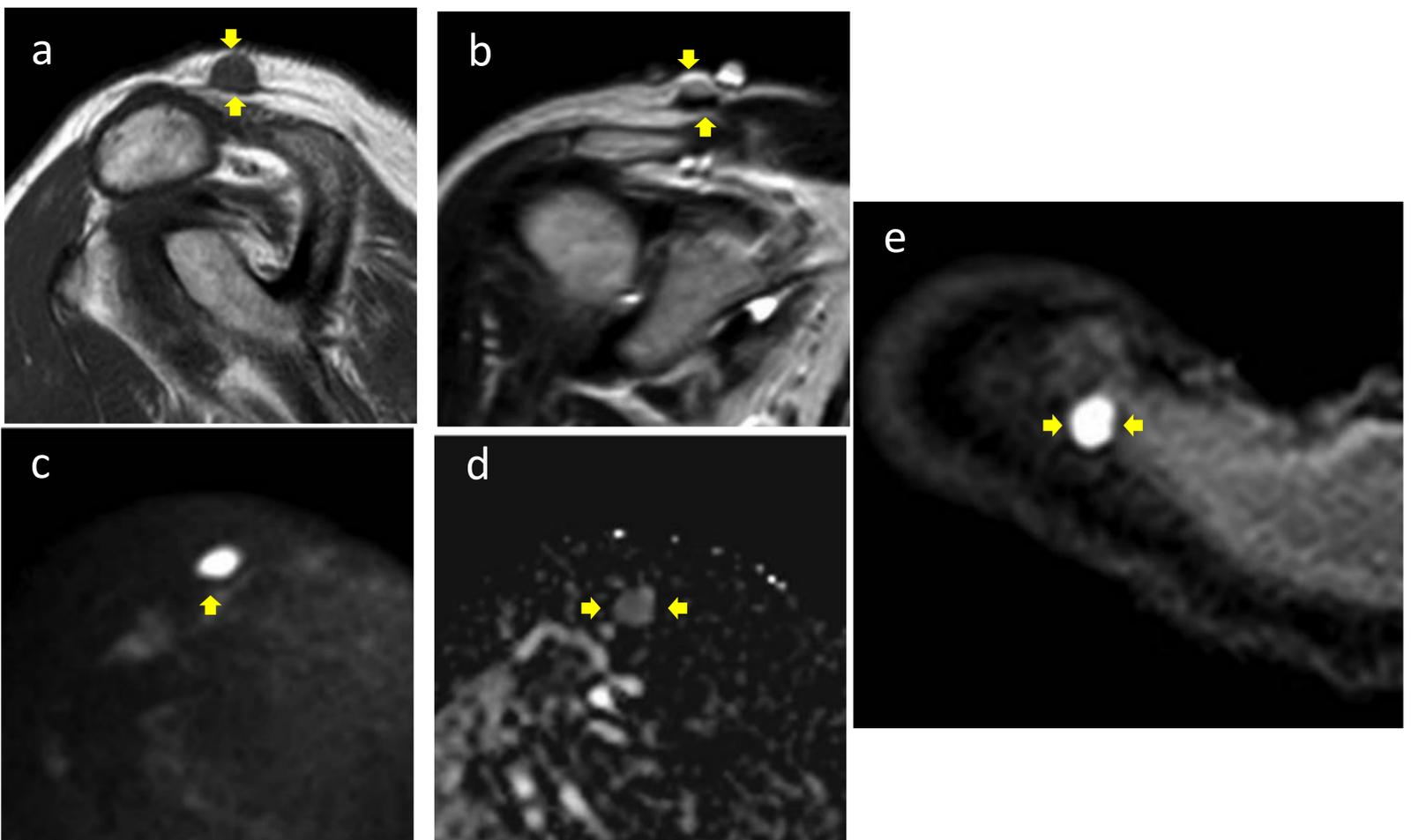


Fig. 22 Tumor fibromixoide osificante. Varón de 71 años. Recidiva tras exéresis (paciente de Fig 19). Nódulo subcutáneo de 1 cm bien delimitado, de señal intermedia en secuencias p-T1-TSE **(a)**, hiperintensa en las potenciadas en T2-TSE **(b)**, muy hiperintensa en secuencias de difusión (b-1000) **(c)** e hipointensa en ADC **(d)**, que tras administración de contraste presenta realce intenso en fase arterial **(e)**

Codrosarcoma mixoide

- **Frecuencia.** Infrecuente. Menos del 2% de los sarcomas. Es el tipo histológico más frecuente de los condromas extraesqueléticos
- **Edad.** Adultos fundamentalmente en la 5ª década (rango 4-92 años). Predominio masculino.
- **Localización predominante.** Extremidades, principalmente en muslo. Preferentemente en planos profundos y menos frecuente subcutáneo (25-33%)
- **Ecografía.:** Masa bien delimitada heterogénea (Fig. 23a) que puede mostrar áreas hiperecogénicas con sombra acústica por calcificación condral
- **TC.** Masa hipodensa por el el estroma mixoide; puede tener áreas hiperdensas por hemorragia y calcificaciones condrales. Tras administración de contraste suele presentar realce mínimo periférico y/o de septos (Fig. 24a-c).
- **RM.** Masa hipointensas o intermedias en secuencias potenciadas en T1 con posibles áreas hiperintensas por hemorragia (Fig. 23b-d y Fig. 24d), muy hiperintensa en las potenciadas en T2 y T2 con supresión grasa por el contenido mixoide con un patrón central en el que se puede identificar las imágenes lobulares de “arcos y anillos” característicos del las lesiones condrales (Fig. 23e-f y Fig. 24e-f) . En secuencias de difusión el comportamiento es heterogéneo según la cantidad de tejido mixoide y condral (Fig. 23g-h). Tras administración de contraste el realce suele ser periférico y tenue (Fig. 24g-i)
- **Clave diagnóstica.** Matriz condral que puede estar calcificada
- **Diagnóstico diferencial.** Condrosarcoma de partes blandas
- **Anatomía Patológica.** Tumor multilobular, células redondeadas uniformes con citoplasma eosinofílico formando cordones, grupos, o un enrejado, en un estroma mixoide hipovascular, con baja actividad mitótica. No suele verse cartílago hialino bien formado. Se caracterizan por reordenamiento del gen NR4A3. Las fusiones NR4A3 están presentes en más del 90% de estos tumores y no se han encontrado en otros sarcomas, por lo que es un marcador diagnóstico. Pueden expresar S100, CD117, sinaptofisina y enolasa en inmunohistoquímica.

Codrosarcoma mixoide

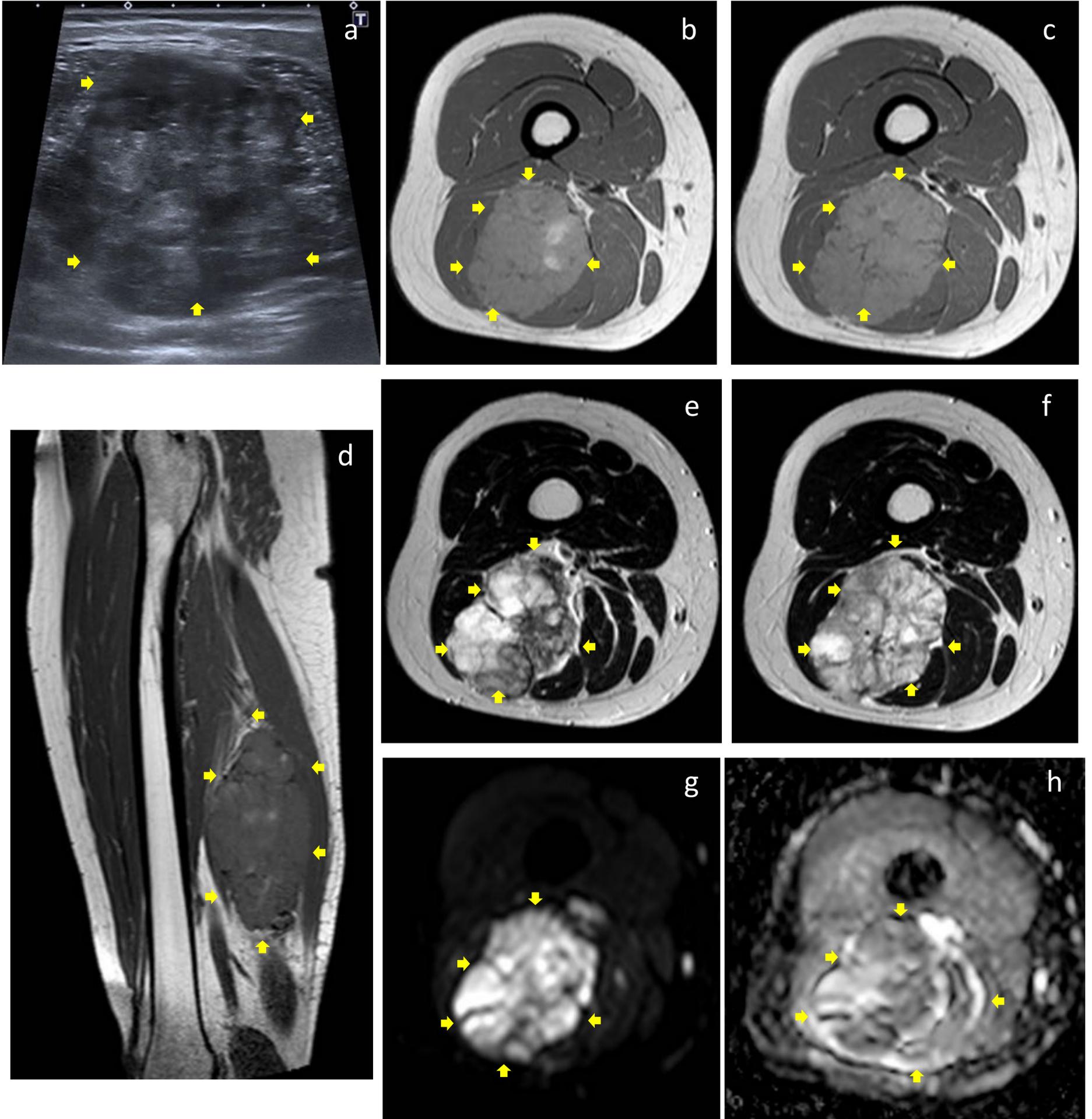


Fig. 23. Condrosarcoma mixoide extraesquelético. Mujer 31 a. Masa sólida, polilobulada en el compartimento posterior del muslo derecho, heterogénea en ecografía (a), heterogéneamente hiperintensa con zonas muy hiperintensas en secuencias potenciadas en T1 (b-d), con áreas hiper e hipointensas en secuencias potenciadas en T2 (e-f), muy hiperintensa en difusión (b-1000) (g) e hipointensa en ADC (h).

Codrosarcoma mixoide

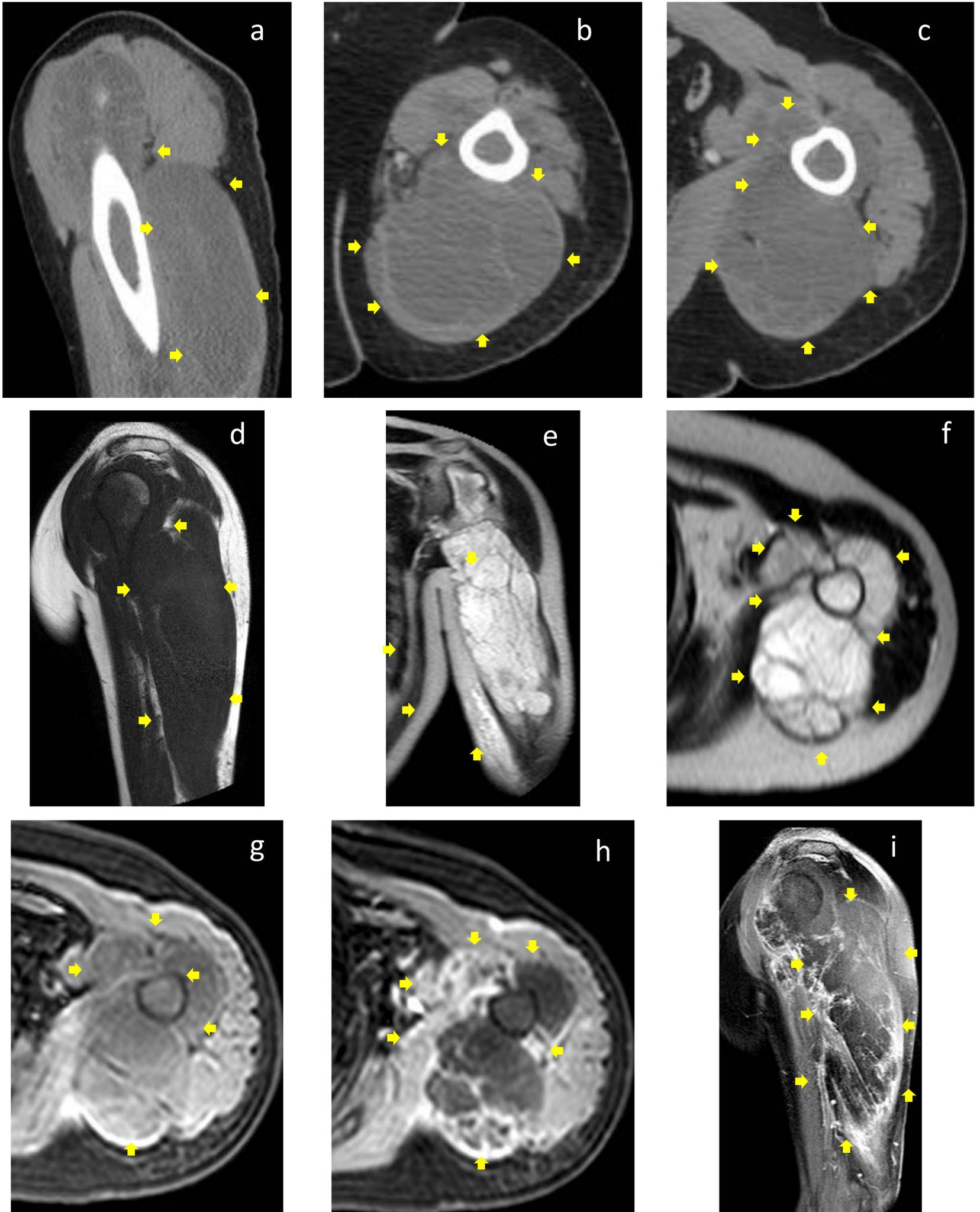


Fig. 24 Condrosarcoma mixoide extraesquelético. Varón 23 años. Lesión polilobulada en el brazo izquierdo, hipodensa en TC (a-c), hipointensa en secuencias potenciadas en T1-TSE (d), muy hiperintensa con septos hipointensos en las potenciadas en T2 (e, f), que en el estudio sin contraste (g) es hipointensa y presenta realce heterogéneo de predominio periférico con septos gruesos (h, i).

CONCLUSIONES

- Los tumores mixoides músculo-esqueléticos son un grupo heterogéneo de tumores caracterizados por su contenido prominente de mucina extracelular que representan un reto diagnóstico para las técnicas de imagen.
- Conocer las características radiológicas caracterizadas por el tejido mixoide rico en contenido de agua y la identificación de otras características tisulares como grasa, hemorragia, calcificación intratumoral y tipo de vascularización puede ayudar a orientar las posibilidades diagnósticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger and Weiss´ s soft tissue tumors, 7th edition, John R. Goldblum, Andrew L. Folpe and Sharon W. Weiss. Elsevier 2020
2. Petscavage-Thomas JM, Walker EA, Logie CI, Clarke LE, Duryea DM, Murphey MD. Soft-tissue myxomatous lesions: review of salient imaging features with pathologic comparison. Radiographics. 2014;34:964-80
3. Baheti AD, O'Malley RB, Kim S, Keraliya AR, Tirumani SH, Ramaiya NH, Wang CL. Soft-Tissue Sarcomas: An Update for Radiologists Based on the Revised 2013 World Health Organization Classification. Am J Roentgenol. 2016;206:924-32
4. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours - an update based on the new 2013 WHO classification. Histopathology. 2014;64:2-11
5. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. Pathology. 2014;46:95-104
6. Karanian M, Coindre JM. [Fourth edition of WHO classification tumours of soft tissue]. Ann Pathol. 2015;35:71-85
7. Lefkowitz RA, Landa J, Hwang S, Zabor EC, Moskowitz CS, Agaram NP, Panicek DM. Myxofibrosarcoma: prevalence and diagnostic value of the "tail sign" on magnetic resonance imaging. Skeletal Radiol. 2013;42:809-18.
8. Lee S, Reid MAR. Superficial acral fibromyxoma: a case report with radiological review. Skeletal Radiol. 2018;47:1021-1028.
9. Sargar, Kiran & Kao et al. (2015). MRI and CT of Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma in Children: A Report From Children's Oncology Group Study ARST0332. Am J Roentgenol. 2015;205:414-20.
10. Hwang S1, Kelliher E, Hameed M. Imaging features of low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans tumor). Skeletal Radiol. 2012 Sep;41(10):1263-72.
11. Tateishi U, Hasegawa T et al. Myxoinflammatory Fibroblastic Sarcoma: MR Appearance and Pathologic Correlation. Am J Roentgenol. 2005;184:1749-53.
12. Biopsy interpretation of soft tissue tumors. Cyril Fisher et al. 2011 Lippincott Williams and Wilkins