

TUMORES MIXOIDES

J. Fernando Val Bernal

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Facultad de Medicina, Universidad de Cantabria, Santander

El término mixoma se usó por Virchow (1) para designar tumores que reflejaban la estructura del cordón umbilical sin presentar ningún otro tipo de diferenciación. Stout (2) definió el mixoma como una neoplasia verdadera compuesta de células estrelladas en un estroma laxo o mixoide, y lo consideró como el tumor del mesénquima primitivo. Este concepto implicaba una entidad única y específica cualquiera que fuese su localización y caracteres clínicopatológicos. Este concepto todavía se acepta ampliamente. Sin embargo los diferentes caracteres clínicopatológicos y las conductas que presentan los tumores con histopatología de mixoma en distinta localización indican que el mixoma no es una entidad única (3,4).

En la presente exposición se utilizará la siguiente clasificación de los tumores mixoides:

A. MIXOMAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS. Comprenden los siguientes tipos: Mixoma intramuscular, mixoma yuxta-articular, mixoma cutáneo, angiomixoma agresivo y mixoma de la vaina nerviosa.

El mixoma intramuscular afecta generalmente a mujeres de edad media, se localiza más comúnmente en el muslo y no recidiva tras la extirpación (5). Este tumor raramente es múltiple y en este

caso se suele asociar con la displasia fibrosa monostótica o poliostótica o el síndrome de Albright (6). El mixoma yuxta-articular afecta a la cápsula articular, tendones o ligamentos y puede asociarse con osteoartritis de la articulación vecina. Aproximadamente el 30% recidiva localmente (7). El mixoma yuxta-articular no presenta mutación del gen GNAS1 en contraste con el mixoma intramuscular.

El mixoma cutáneo o angiomixoma superficial tiene un pico de incidencia en la tercera y cuarta década. En aproximadamente el 25% de los tumores existe un componente epitelial. Recidiva localmente en la tercera parte de los casos pero no metastatiza. Los pacientes con lesiones múltiples pueden presentar el síndrome de Carney (8). El angiomixoma agresivo es más común en la mujer, se origina en la pelvis y región perineal, es voluminoso (10 cm de diámetro ó mas) invade los tejidos vecinos y recidiva en el 50% de los casos. No se han descrito metástasis (9).

El mixoma de la vaina nerviosa afecta preferentemente el dermis e hipodermis del área cervicofacial y hombro de las mujeres jóvenes. La mayoría de los tumores mide entre 0,5 y 1,5 cm. Raramente recidiva (10).

B. MIXOMAS VISCERALES. Abarcan el mixoma cardíaco y sus variantes, el mixoma renal, el mixoma ovárico, y otros.

El mixoma cardíaco constituye aproximadamente el 50% de los tumores primarios del corazón. La forma esporádica es más común en la mujer y en la aurícula izquierda. El tumor puede producir embolias múltiples en la circulación sistémica o en la pulmonar

dependiendo de su localización. La forma macroscópica de superficie papilar es la más susceptible de embolizar (11). Ocasionalmente el diagnóstico se realiza mediante el examen de una embolectomía (12). Las células tumorales se tiñen consistentemente con calretinina (13). La diferenciación epitelial es rara. En estos casos las células epiteliales tienen fenotipo intestinal. Otras variantes microscópicas incluyen la presencia de un trombo superficial, la aparición de cuerpos de Gamna-Gandi, la osificación que puede ser masiva (mixoma petrificado), la aparición de tejido cartilaginoso, la existencia de hematopoyesis y la presencia de restos tímicos. Las estructuras de Prichard no están relacionadas histogenéticamente con este tumor (14).

El mixoma renal es raro. Se presenta como un tumor intraparenquimatoso gelatinoso con una apariencia similar al mixoma intramuscular. Excepcionalmente se localiza en la cápsula renal (15).

El mixoma ovárico se presenta como un tumor sólido o quístico. Los quistes pueden tener contenido hemorrágico. Las células tienen caracteres fibroblásticos o miofibroblásticos y se disponen en patrón mixoide bien vascularizado.

C. MIXOMAS DE LA CAVIDAD ORAL. Incluyen el mixoma mucoso (periférico) y el mixoma odontogénico.

El mixoma de los tejidos blandos de localización intraoral o periférico es un tumor benigno, muy raro, de lento crecimiento. Ocasionalmente se diagnostica erróneamente de maligno (16). Su

contrapartida el mixoma odontogénico central muestra una conducta agresiva local y una alta tasa de recidiva.

D. TUMORES MIXOIDES BENIGNOS DE LOS TEJIDOS BLANDOS. Comprenden tumores del tipo de neurofibroma mixoide, schwannoma mixoide, perineuroma mixoide, lipoma mixoide, y otros.

Las variantes mixoides de los tumores benignos de las vainas nerviosas son infrecuentes. Los neurofibromas presentan fibras nerviosas intralesionales y positividad focal para la proteína S100 a diferencia de los schwannomas y perineuromas.

El mixolipoma es un tumor bien delimitado, finamente encapsulado, compuesto de adipocitos maduros con abundante estroma mixoide y focos de células fusiformes. Los vasos son pequeños de pared fina. Stout y Lattes (17) consideraron este tumor como un liposarcoma bien diferenciado. Hoy está fuera de toda duda que el tumor es benigno (3). Recientemente hemos observado una angiomatosis de los tejidos blandos con abundante tejido adiposo mixoide con fina vascularización simulando un liposarcoma mixoide (18).

E. TUMORES MIXOIDES MALIGNOS DE LOS TEJIDOS BLANDOS. Abarcan neoplasias del tipo de mixofibrosarcoma (histiocitoma fibroso maligno mixoide), sarcoma fibromixoide de bajo grado, condrosarcoma mixoide extraesquelético, rabdomiosarcoma embrionario botrioide, liposarcoma mixoide y otros (3).

El mixofibrosarcoma se caracteriza por tener mala delimitación con márgenes infiltrantes, estroma paucicelular, atipia

citológica, pseudolipoblastos, infiltración inflamatoria y vasos curvilíneos (19).

El sarcoma fibromixoide de bajo grado muestra relativa circunscripción con márgenes infiltrantes, áreas alternantes mixoides y fibrosas, patrón de crecimiento arremolinado, atipia nuclear mínima, muy escasas mitosis, y un retículo capilar delicado (20). Una variante de esta neoplasia es el tumor de células fusiformes hialinizante con rosetas gigantes (21).

REFERENCIAS

1. Wirchow R. Cellular pathology as based upon physiological and pathological histology. New York: Dover Publications Inc, 1971;525-526.
2. Stout AP. Myxoma, the tumor of primitive mesenchyme. Ann Surg 1948;127:706-719.
3. Graadt JF, van Roggen PCW, Hogendoorn PC, Fletcher CDM. Myxoid tumors of soft tissue. Histopathology 1999;35:291-312.
4. Allen PW. Mixoma is not a single entity: a review of the concept of mixoma. Ann Diagn Pathol 2000;4:99-123.
5. Enzinger FM. Intramuscular myxoma A review and follow-up study of 34 cases. Am J Clin Pathol 1965;43:104-113.
6. Wirth WA, Leavitt D, Enzinger FM. Multiple intramuscular myxomas. Another extraskeletal manifestation of fibrous dysplasia. Cancer 1971;27:1167-1173.
7. Meis JM, Enzinger FM. Juxtaarticular myxoma. A clinical and pathologic study of 65 cases. Hum Pathol 1992;23:639-646.
8. Ferreiro JA, Carney JA. Myxomas of the external ear and their significance. Am J Surg Pathol 1994;18:274-280.
9. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma. A clinicopathologic study of 29 female patients. Cancer 1996;78:79-90.
10. Gallagher RL, Helwig EB. Neurothekeoma. A benign cutaneous tumor of neural origin. Am J Clin Pathol 1980;74:759-764.
11. Acebo E, Val-Bernal JF, Gómez-Román JJ, Revuelta JM. Clinicopathologic study and DNA analysis of 37 cardiac myxomas. A 28-year experience. Chest 2003;123:1379-1385.
12. Val-Bernal JF, Acebo E, Gómez-Román J, Garijo MF. Anticipated diagnosis of left atrial myxoma following histological investigation of limb embolectomy specimens. A report of two cases. Pathol Int 2003;53:489-494.
13. Acebo E, Val-Bernal JF, Gómez-Román JJ. Thrombomodulin, calretinin and c-kit (CD117) expression in cardiac myxoma. Histol Histopathol 2001;16:1031-1036.
14. Acebo E, Val-Bernal JF, Gómez-Román JJ. Prichard's structures of the fossa ovalis are not histogenetically related to cardiac myxoma. Histopathology 2001;39:529-535.
15. Val-Bernal JF, Aguilera C, Villagrà NT, Correas MA. Myxoma of the renal capsule. Pathology Research and Practice (en prensa).
16. Ramaraj PN, Shah SP. Peripheral myxoma of maxilla. A case report. Indian J Dent Res 2003;14:67-69.

17. Stout AP, Lattes R. Tumors of the soft tissues. Atlas of Tumor Pathology, second series, fascicle 1. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology 1967;56 y 116.
18. Val-Bernal JF, Martino M, Garcés CM, Garijo MF. Soft-tissue angiomatosis of the adulthood: a case in the forearm showing prominent myxoid adipose tissue component mimicking liposarcoma. Pathol Int. 55, 155-159, 2005.
19. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. Cancer 1977;39:1672-1685.
20. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. Am J Surg Pathol 1993;17:595-600.
21. Lane K, Shannon R, Weiss S. Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes. Am J Surg Pathol 1997;21:1481-148