

¿Mixoma intramuscular o schwannoma intramuscular?: un dilema frecuente

Aportación de las secuencias de difusión al diagnóstico diferencial

García-Barredo Pérez MR
Landeras Álvaro R
Gallardo Agromayor E
Canga Villegas A
González-Carrero Sixto C
Barba Arce AB
Izquierdo Cid JL
Cayón Somacarrera S

- Los mixomas intramusculares y los schwannomas intramusculares son dos tumores diferentes, pero con manifestaciones clínicas y características de imagen -en RM convencional- semejantes
- Las características de estos tumores en imágenes de RM con secuencias convencionales permiten, por lo general, diferenciarlos entre sí
- En ocasiones, la falta de su apariencia típica o el tamaño de los tumores puede plantear un dilema de diagnóstico diferencial
- La incorporación de secuencias de difusión al protocolo de estudio y su interpretación conjunta con las imágenes de resonancia magnética convencional, mejora la capacidad de discriminación entre ambas entidades clínicas

Objetivo Docente

1. Caracterización de los mixomas intramusculares y de los schwannomas intramusculares en secuencias convencionales de resonancia magnética
2. Contribución de las secuencias de difusión al diagnóstico diferencial entre ambos tumores

datos clínicos

son dos tumores diferentes, con semejanzas clínicas:

- benignos
- poco frecuentes
- asintomáticos o con síntomas leves
- forma de debut
 - masa palpable indolora
 - hallazgo incidental en las imágenes de RM

clínicamente sólo son evidentes en etapas tardías, si alteran/irritan estructuras vecinas -por aumento de tamaño del tumor-

Mixoma

- 40 a 70 años
- ligera preponderancia femenina
- músculos grandes del muslo, glúteos y –en menor medida– en miembros superiores y cuello

Schwannoma

- 20 a 50 años
- la misma frecuencia en mujeres y hombres
- extremidades

algunas características histológicas

Mixoma

- tumores de diferenciación incierta, origen mesenquimal
- baja celularidad, sin atipias ni figuras mitóticas
- matriz gelatinosa y abundante estroma mixoide extracelular
- pseudocápsula fibrosa incompleta

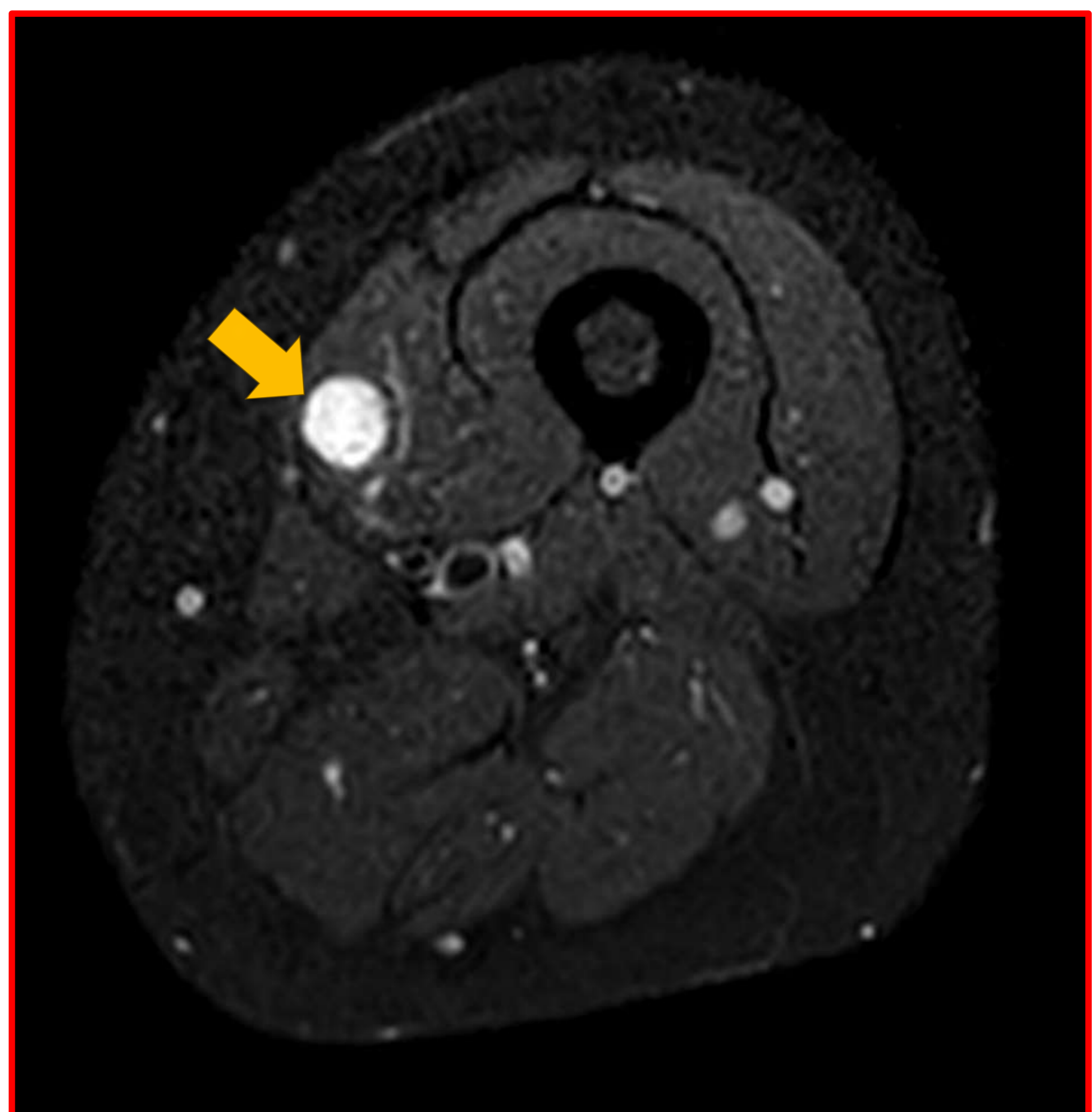
Schwannoma

- tumores de la vaina del nervio periférico
- células fusiformes con dos patrones de crecimiento: Antoni tipo A y Antoni tipo B
- patrón Antoni B: tejido mixomatoso con pocas células y abundante matriz que forma espacios quísticos con vasos prominentes
- cápsula verdadera formada por el epineuro

valoración en secuencias convencionales de RM de los mixomas intramusculares

secuencias potenciadas en T2

- masa claramente delimitada, con posible edema circundante y partes quísticas y/o líquidas
- diámetro máximo alrededor de 5 cm, muy raros > de 10 cm

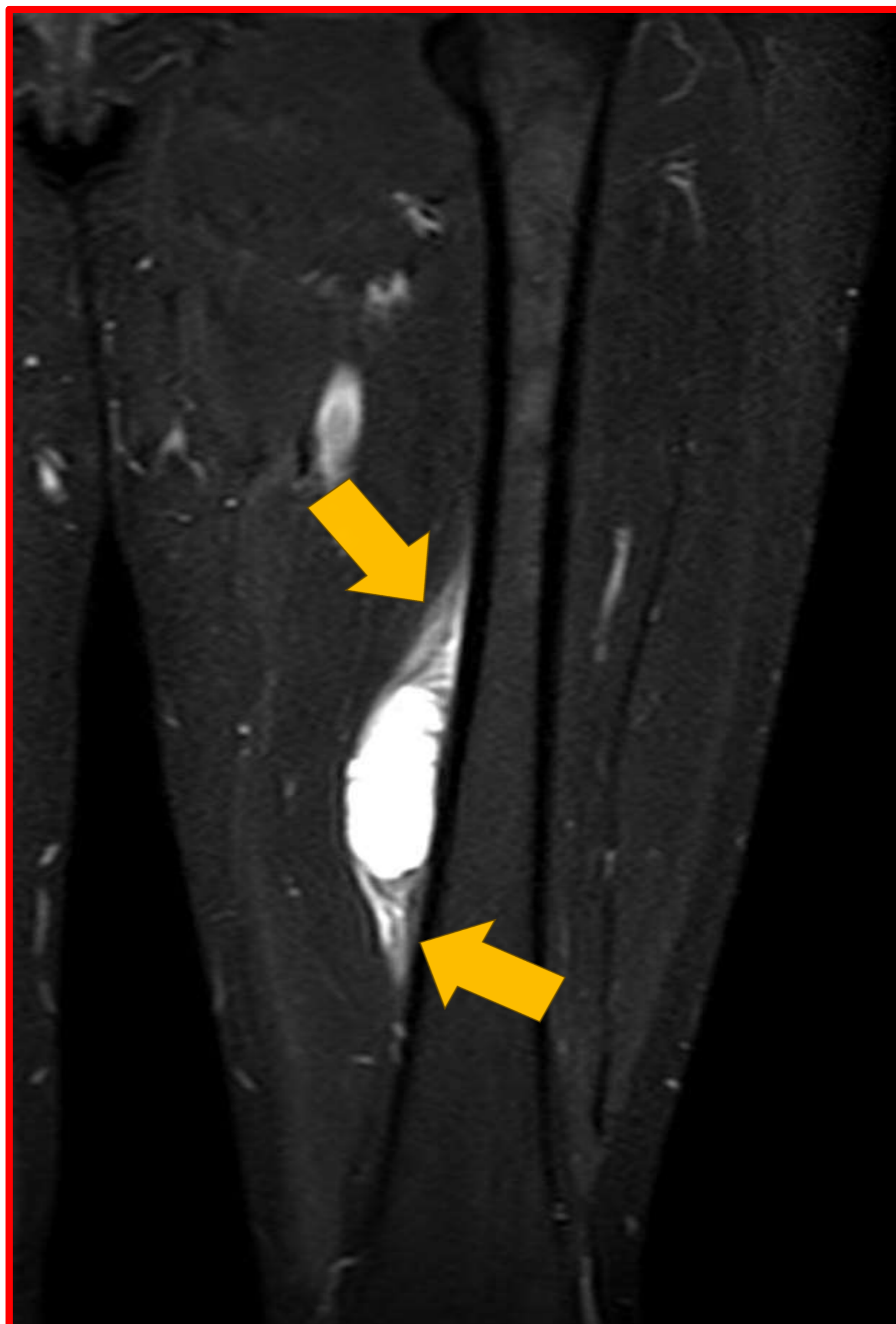


señal alta, similar al líquido

mixomas intramusculares

secuencias potenciadas en T2

puede verse hiperintensidad de señal en los músculos adyacentes, que suele tener forma de llama o de cepillo a lo largo de los fascículos musculares



la hiperintensidad de señal en los músculos adyacentes es un hallazgo posiblemente causado por fuga de material mixomatoso, porque suelen presentar una pseudocápsula incompleta

mixomas intramusculares

secuencias potenciadas en T1

señal homogénea, de baja a intermedia, en secuencias potenciadas en T1



imagen de corteza grasa peritumoral (hiperintensa en secuencias potenciadas en T1)

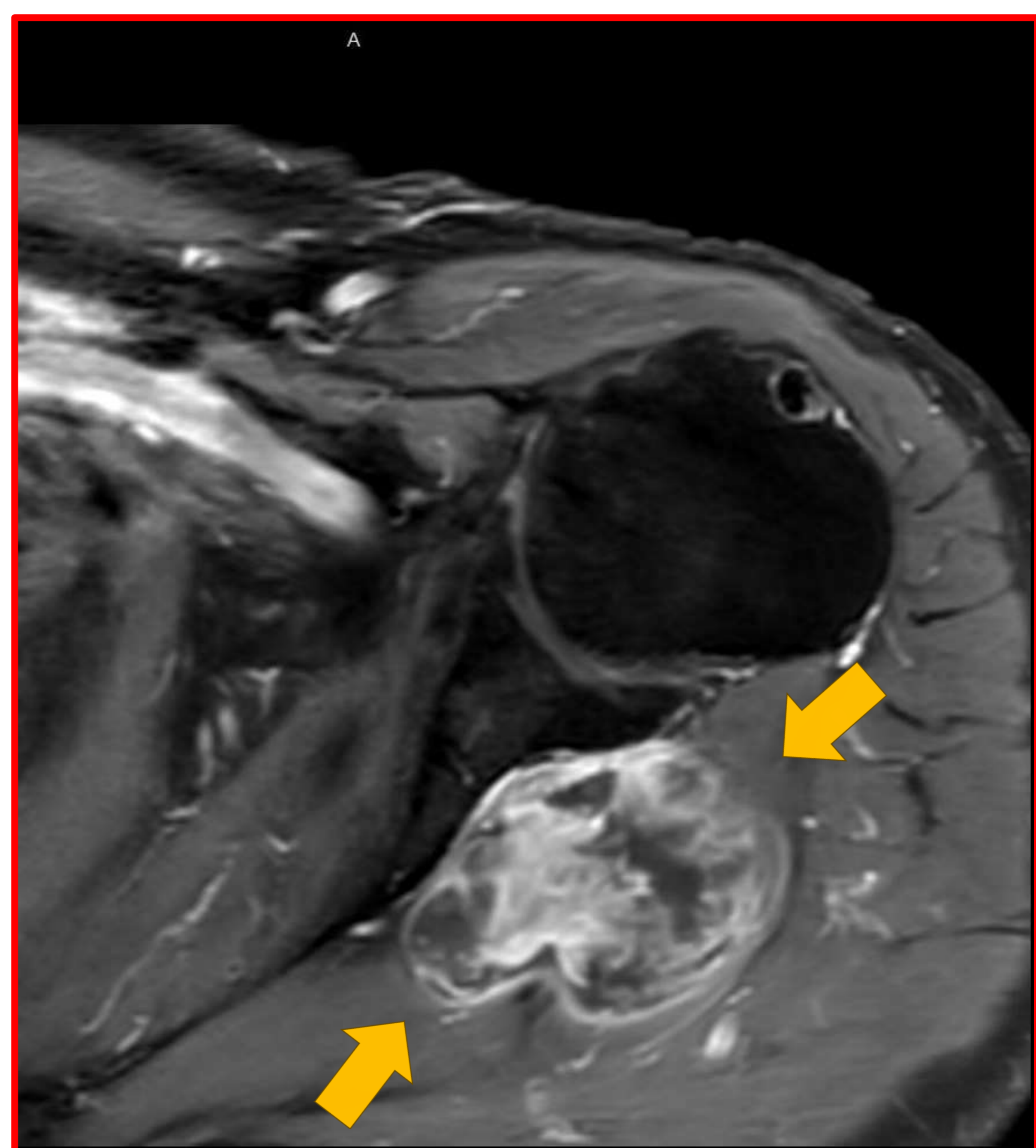


descrito en la literatura como “fat cap”, generalmente más prominente en los polos superior e inferior de la lesión; representa atrofia grasa del músculo adyacente y es un signo inespecífico que puede observarse en cualquier tumor de asiento intramuscular

mixomas intramusculares

secuencias potenciadas en T1 supresión grasa y gadolinio

realce de contraste: leve (75%) a moderado (25%)



lesiones hipocelulares con abundante estroma mixoide y presencia de abundantes vasos dentro de la matriz mixoide

mixomas intramusculares

secuencias potenciadas en T1 supresión grasa y gadolinio

dos patrones de realce

periférico grueso y septal



difuso



discreto predominio del
patrón periférico

las lesiones muestran un realce de contraste variable,
heterogéneo, a veces intenso

schwannoma intramuscular

- son excepcionales
- largo intervalo entre inicio de síntomas clínicos y tratamiento, por su crecimiento lento y su localización profunda dentro de los músculos
- masa dura, de consistencia firme y no transiluminante
- sin síntomas neurológicos
- signo de Tinel ausente
- es infrecuente que presenten debilidad motora
- surgen **de ramas nerviosas intramusculares** que rara vez se visualizan en las imágenes, debido a su pequeño tamaño
- pueden corresponder a cualquiera de los subtipos de schwannomas

subtipos de schwannoma

(V edición de la Clasificación de tumores de la OMS)

1.- *ancient*

- más frecuentes en cabeza y cuello
- escasa celularidad
- **procesos degenerativos intratumorales** (necrosis quística, edema estromal, calcificaciones...)

2.- *celular*

- más frecuentes en región paravertebral (> en mujeres)
- más proporción de Antoni A que de Antoni B
- focos microscópicos de **necrosis y depósitos de hemosiderina**

3.- *plexiforme*

- más frecuentes en piel y TCS
- más proporción de Antoni A que de Antoni B
- ausencia de cápsula completa y vasos de paredes gruesas

4.- *epiteloide y microquístico reticular*

- más frecuentes en tracto g.i. y, escasos, en TCS
- no alternancia de Antoni A y Antoni B
- **islas de estroma mixoide**

valoración en secuencias convencionales de RM de los schwannomas intramusculares

- forma fusiforme
- más frecuentemente < 5 cm de diámetro
- señal similar a la del músculo en imágenes potenciadas en T1
- alta intensidad de señal en imágenes potenciadas en T2



masas bien definidas, de pequeño tamaño, discretamente fusiformes

schwannomas intramusculares

signos característicos de estos tumores

- signo fascicular
- signo de la diana
- entrada y salida de nervio
- borde hipointenso en T2
- signo de la grasa dividida
- signo de la diana inverso

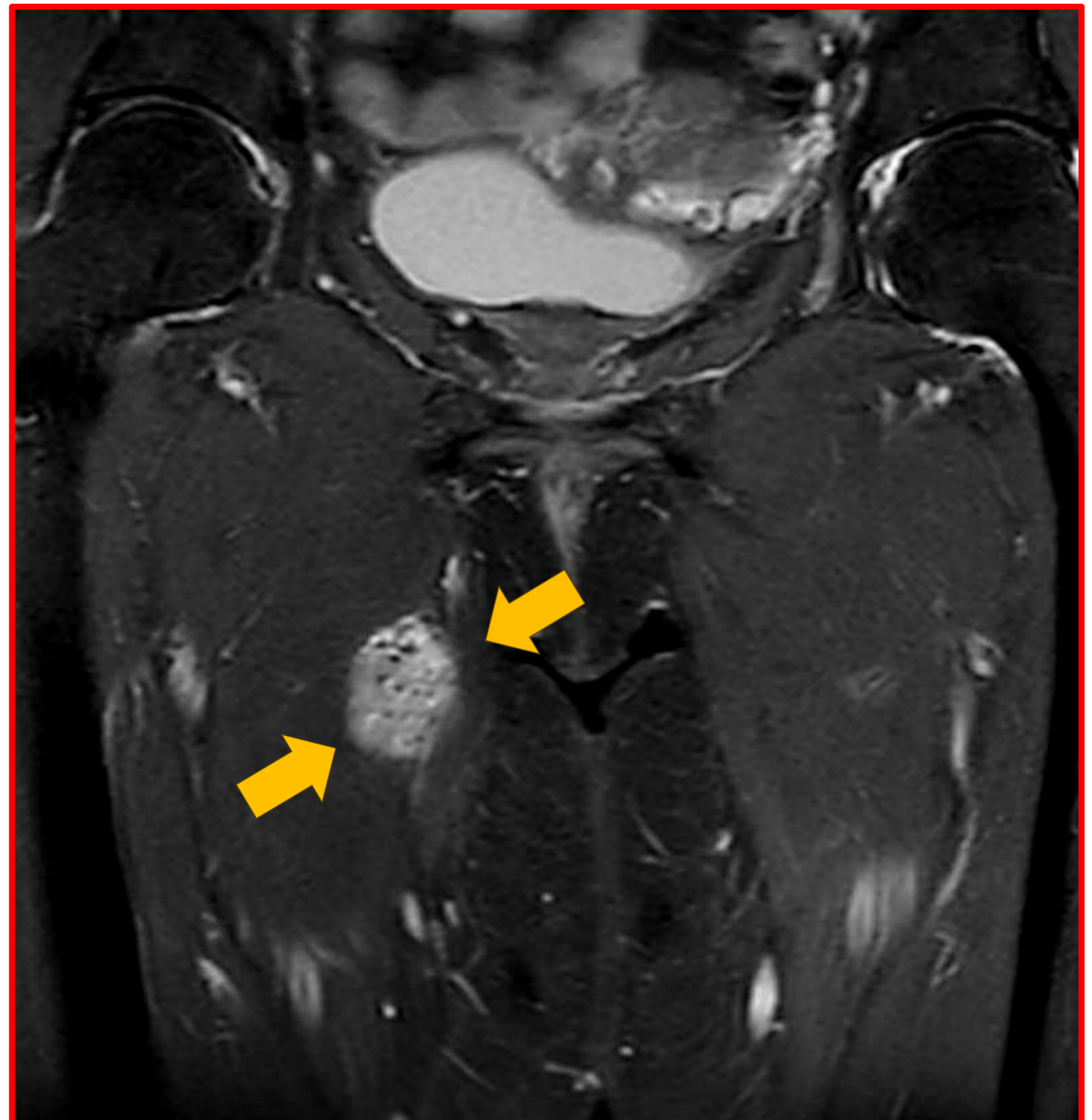
la mayoría de los hallazgos sugeridos son características de imágenes cualitativas, limitadas por su subjetividad

schwannomas intramusculares

secuencias potenciadas en T2

“signo fascicular”

múltiples pequeños focos
hipointensos intercalados
dentro de un área
hiperintensa, en imágenes
potenciadas en T2



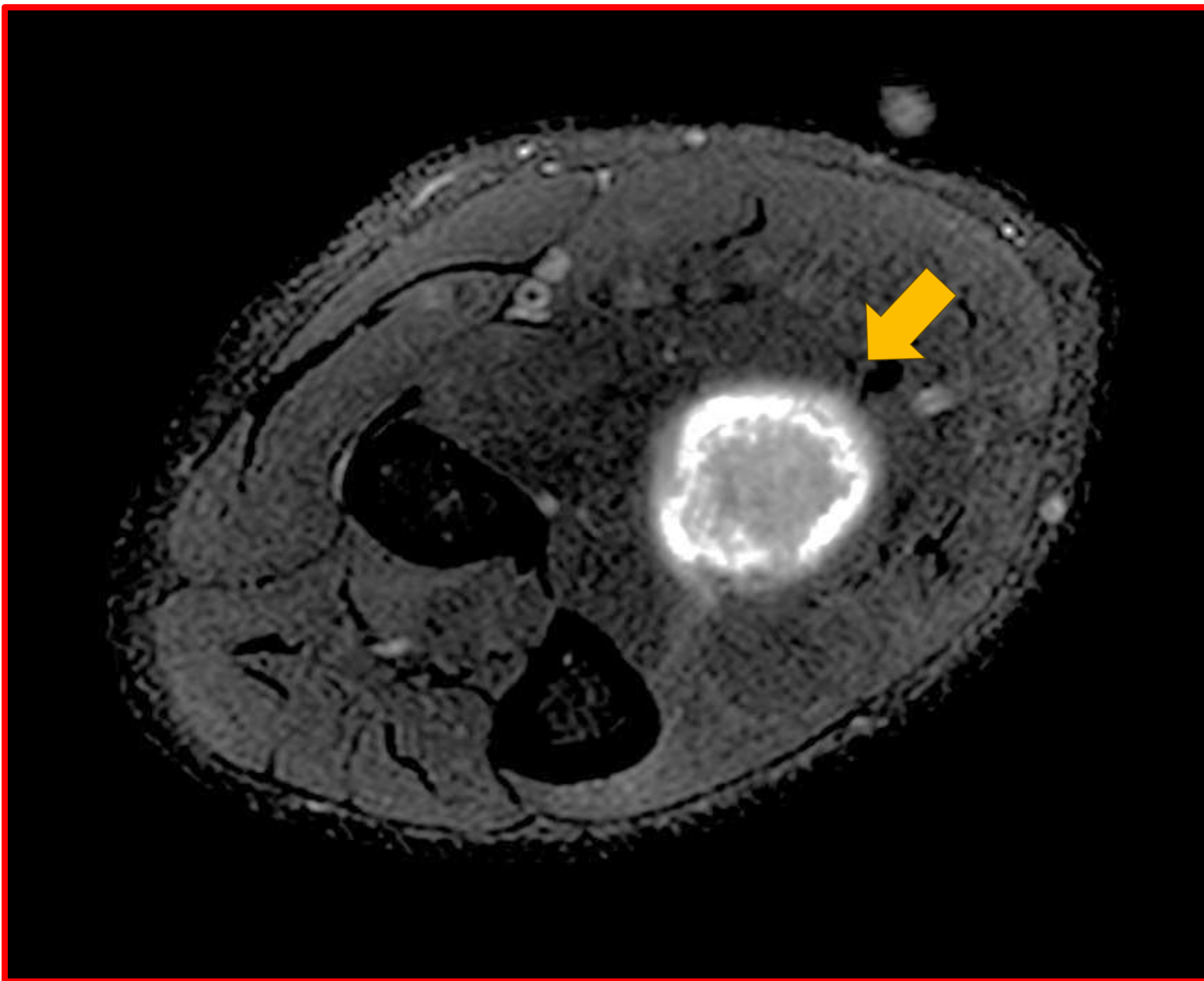
describe múltiples estructuras en forma de anillos dentro de la
lesión, que posiblemente reflejan los haces fasciculares vistos
histológicamente

es común en los tumores neurogénicos

schwannomas intramusculares

secuencias potenciadas en T2

“signo de la diana”



borde hiperintenso con
intensidad de señal central
baja, en schwannomas sin
degeneración

el área central de baja intensidad de señal corresponde
histológicamente a tejido fibrocolágeno –área Antoni A-, y el
área exterior de alta intensidad de señal corresponde a tejido
mixomatoso –área Antoni B-

schwannomas intramusculares

secuencias potenciadas en T2

“entrada y salida de nervio”



fibra de señal
hiperintensa situada a
lo largo del eje
longitudinal de una
masa

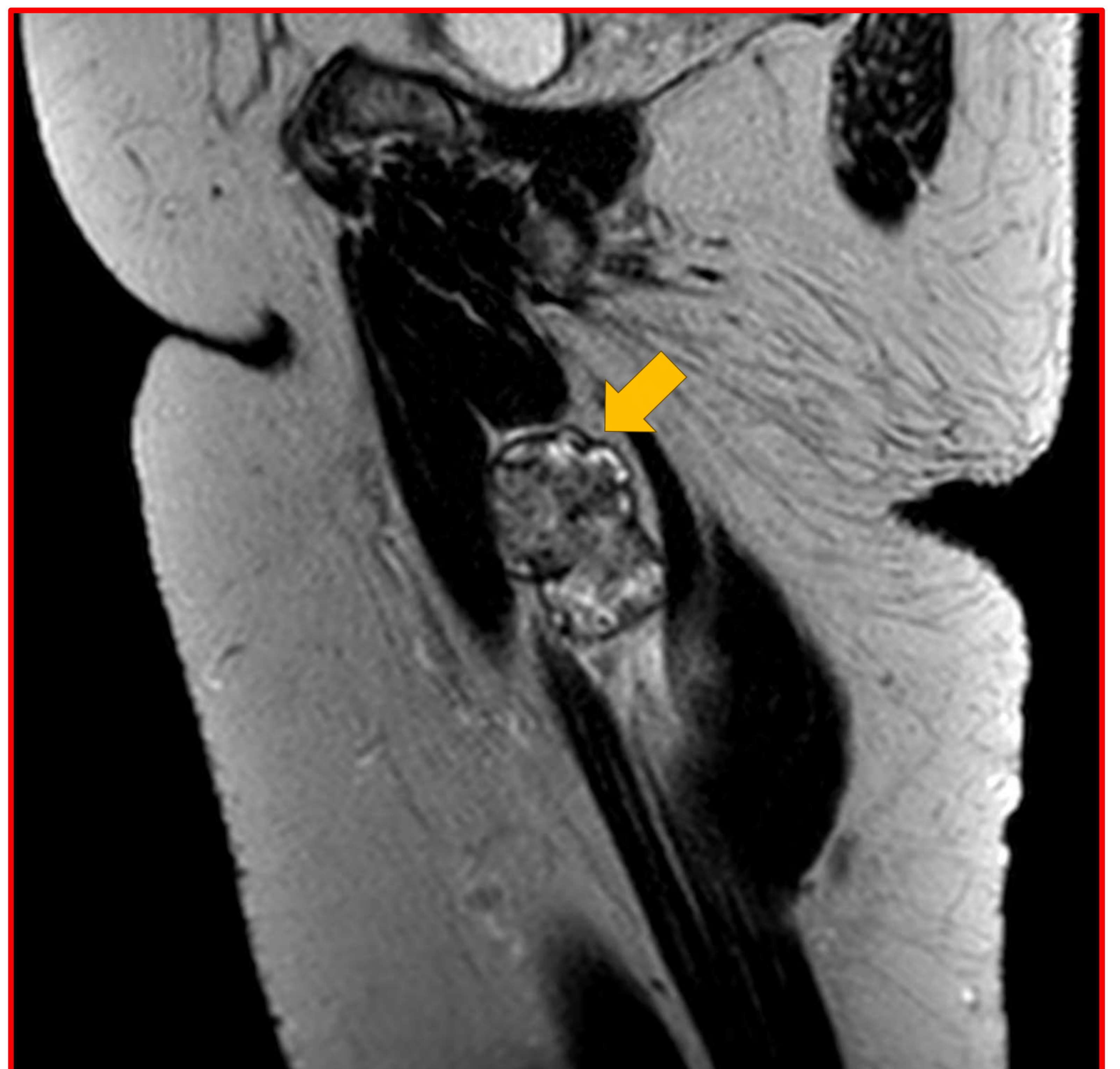
a menudo es difícil de
evaluar por depender
de pequeñas ramas
intramusculares

intentamos demostrar la continuidad de la masa con respecto al
nervio, parecido a una cola que sale del tumor

schwannomas intramusculares

secuencias potenciadas en T2

“borde hipointenso en T2”



margen de hipointensidad
de señal en secuencias
potenciadas en T2

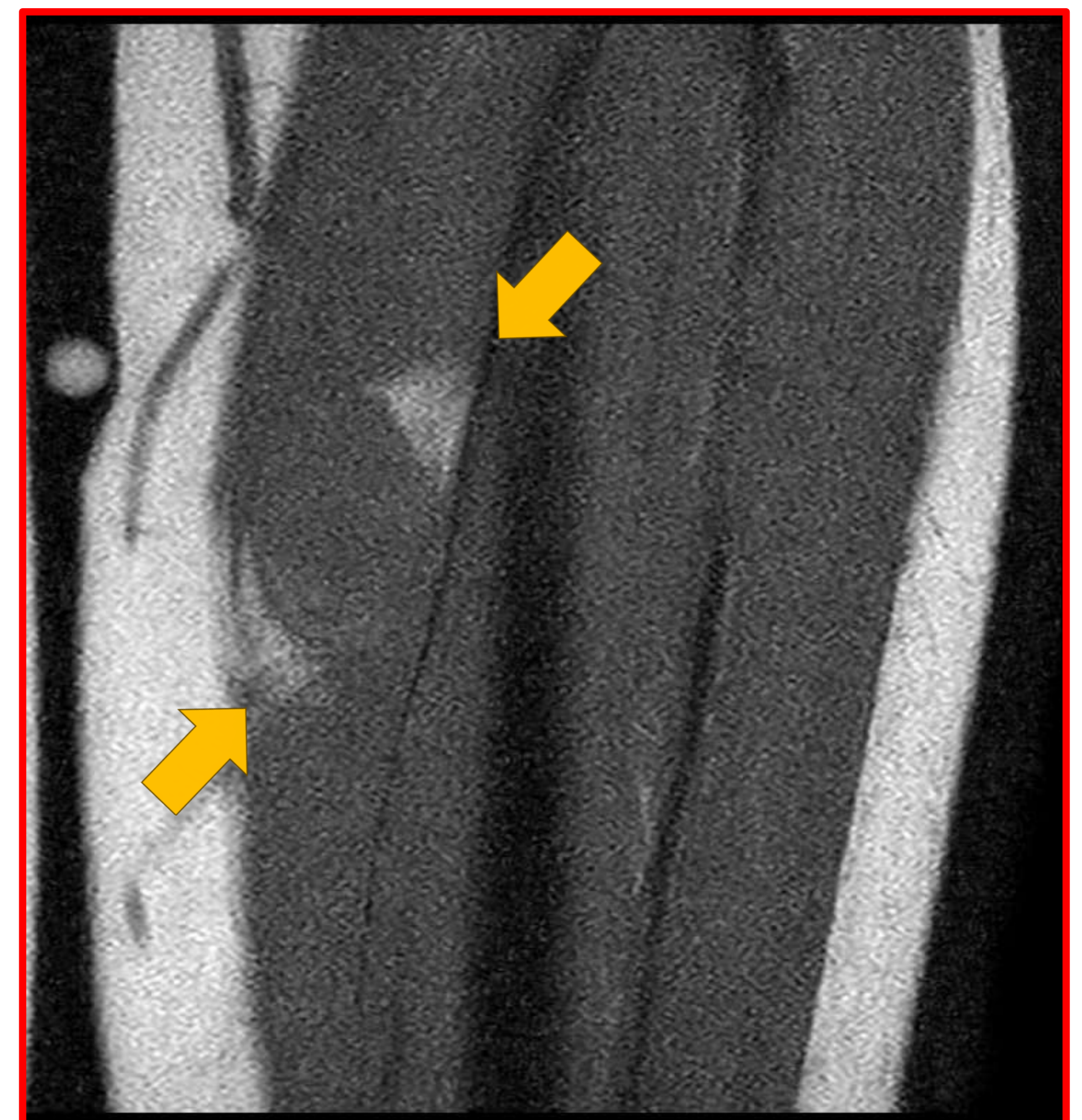
se cree representa el epineuro que rodea al schwannoma (no
estará presente en los plexiformes)

schwannomas intramusculares

secuencias potenciadas en T1

"signo de la grasa dividida"

fina corteza de grasa alrededor de la lesión en imágenes coronales o sagitales (imágenes a lo largo de la dirección del nervio)



se puede observar un borde cónico de señal de grasa adyacente a los extremos proximal y distal de la lesión

es una característica típica en imágenes de resonancia magnética con tumores de la vaina del nervio periférico

schwannomas intramusculares

secuencias potenciadas en T1 supresión grasa y gadolinio

“signo de la diana inverso”

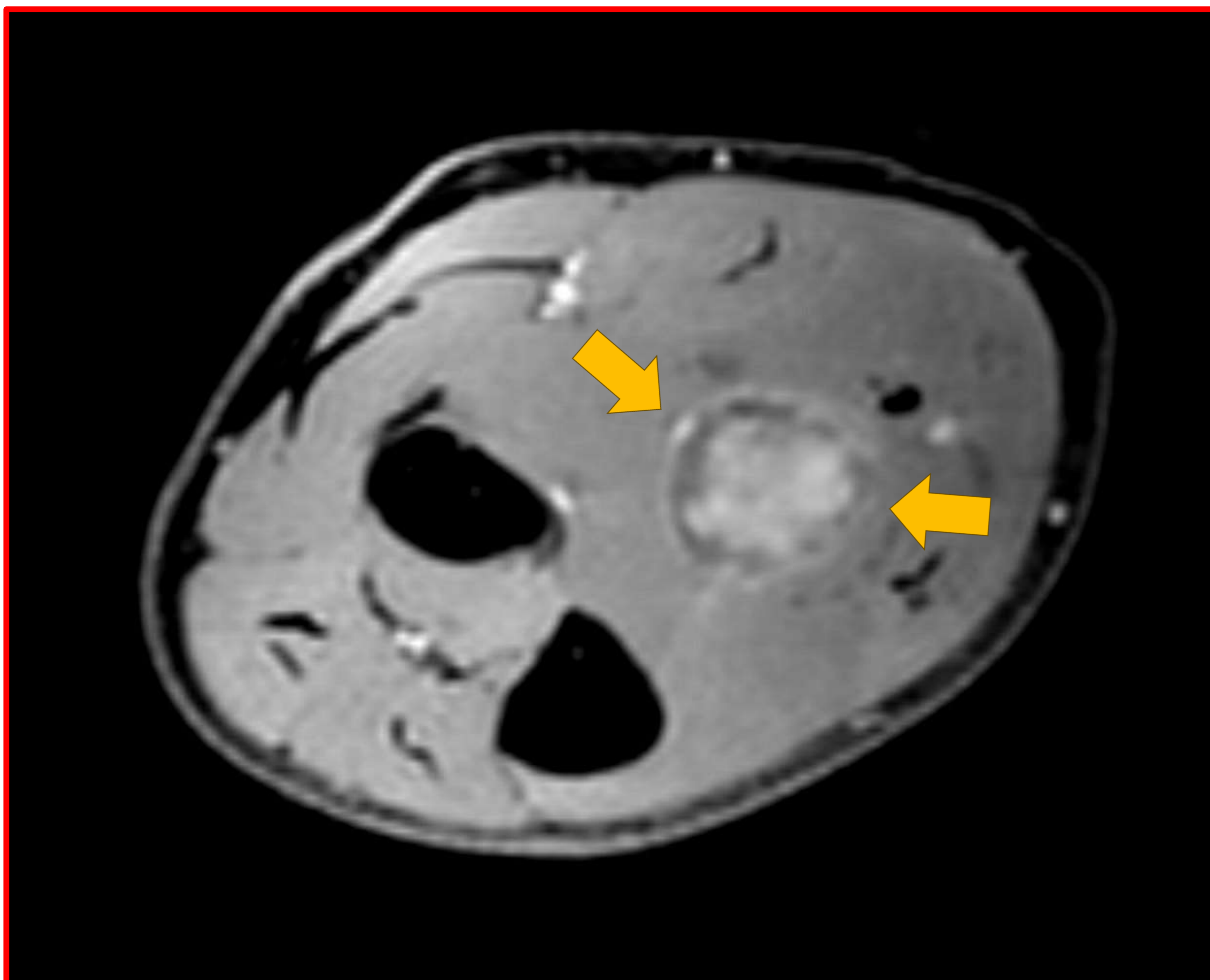


imagen “inversa” a la observada en secuencias potenciadas en T2, correspondiente al área central de Antoni A celular (realce intenso) y al borde periférico del área de Antoni B (hipocaptante)

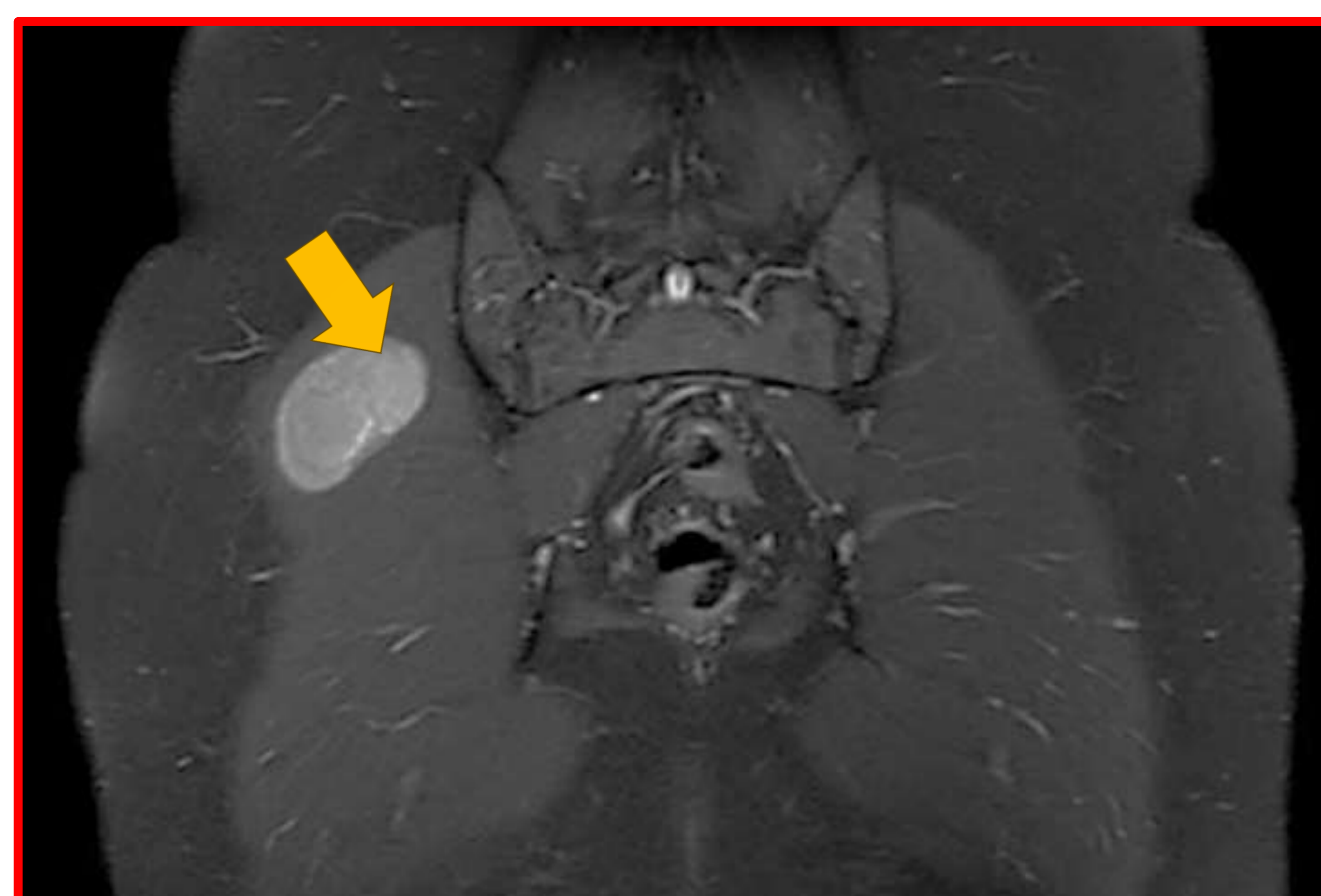
el área de Antoni A está compuesta por células fusiformes compactas dispuestas en haces cortos o fascículos entrelazados

la zona de Antoni B está muy vascularizada, es menos celular y carece de estructuras arquitectónicas distintivas

schwannomas intramusculares

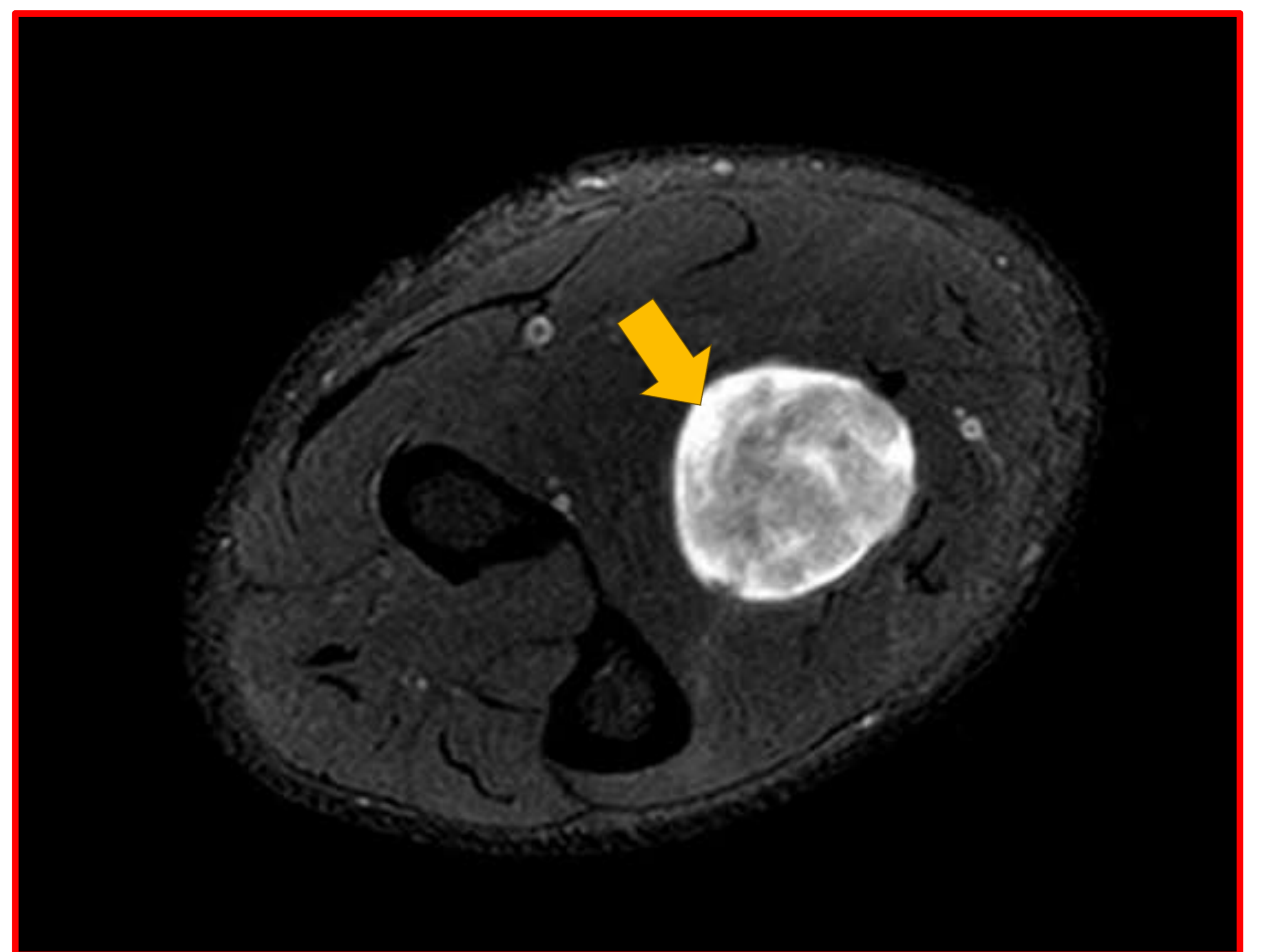
pueden exhibir variabilidad en las imágenes

secuencias potenciadas en T2



el “**signo de la diana**” está **ausente**, generalmente, en tumores grandes y en tumores de larga evolución

pueden presentar **hiperintensidad** de señal correspondiente al tejido no fibrilar o al material mixoide



los tumores con distribución irregular de Antoni A y Antoni B y distintos grados de cambios degenerativos comúnmente muestran un **patrón no homogéneo**

schwannomas intramusculares

schwannomas celulares

hiperintensidad de señal
heterogénea en T2



realce intenso y generalmente
heterogéneo



componente de Antoni A combinado con degeneración
quística y falta del componente Antoni B

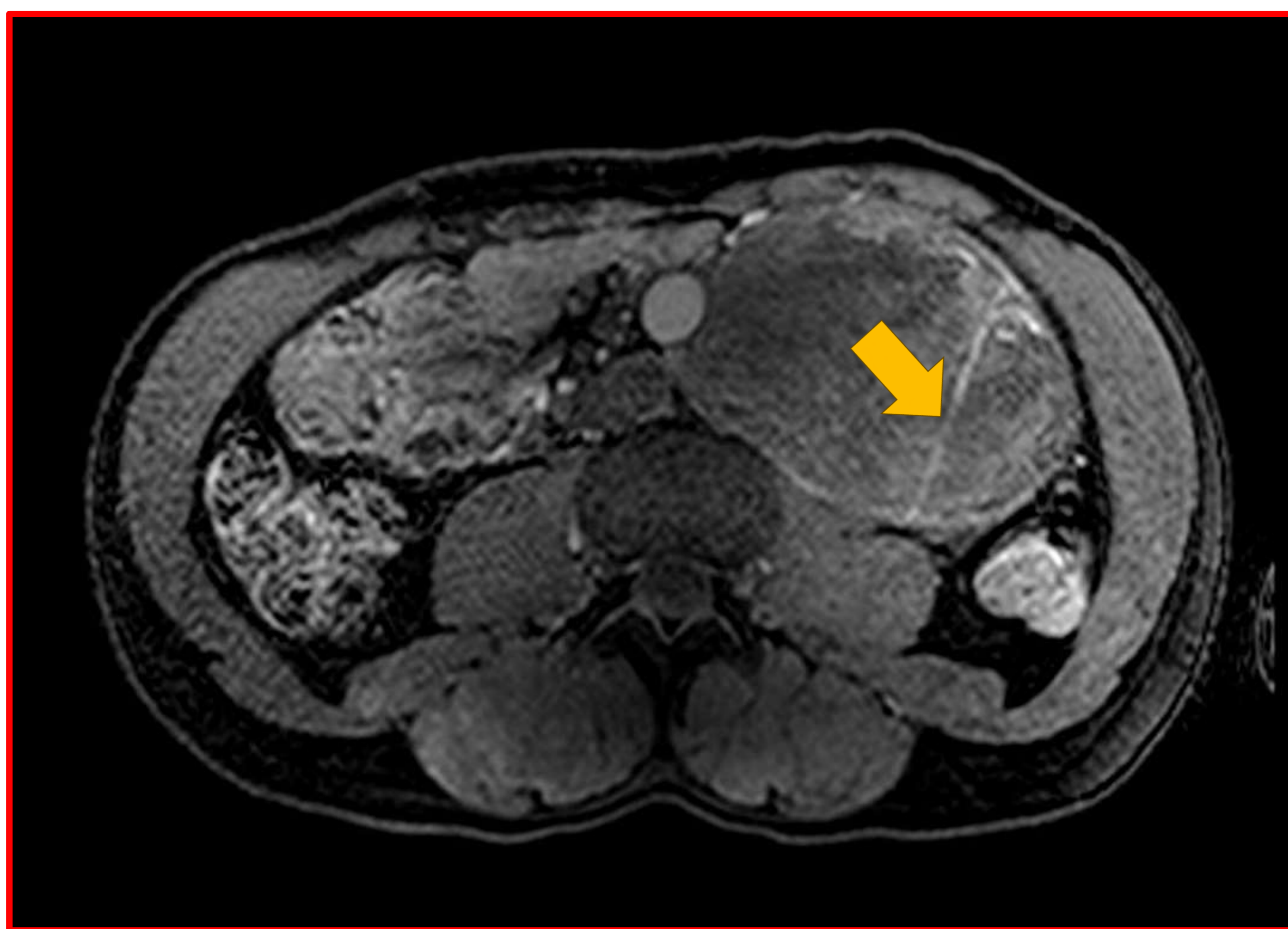
schwannomas intramusculares

schwannomas celulares

a)



b)



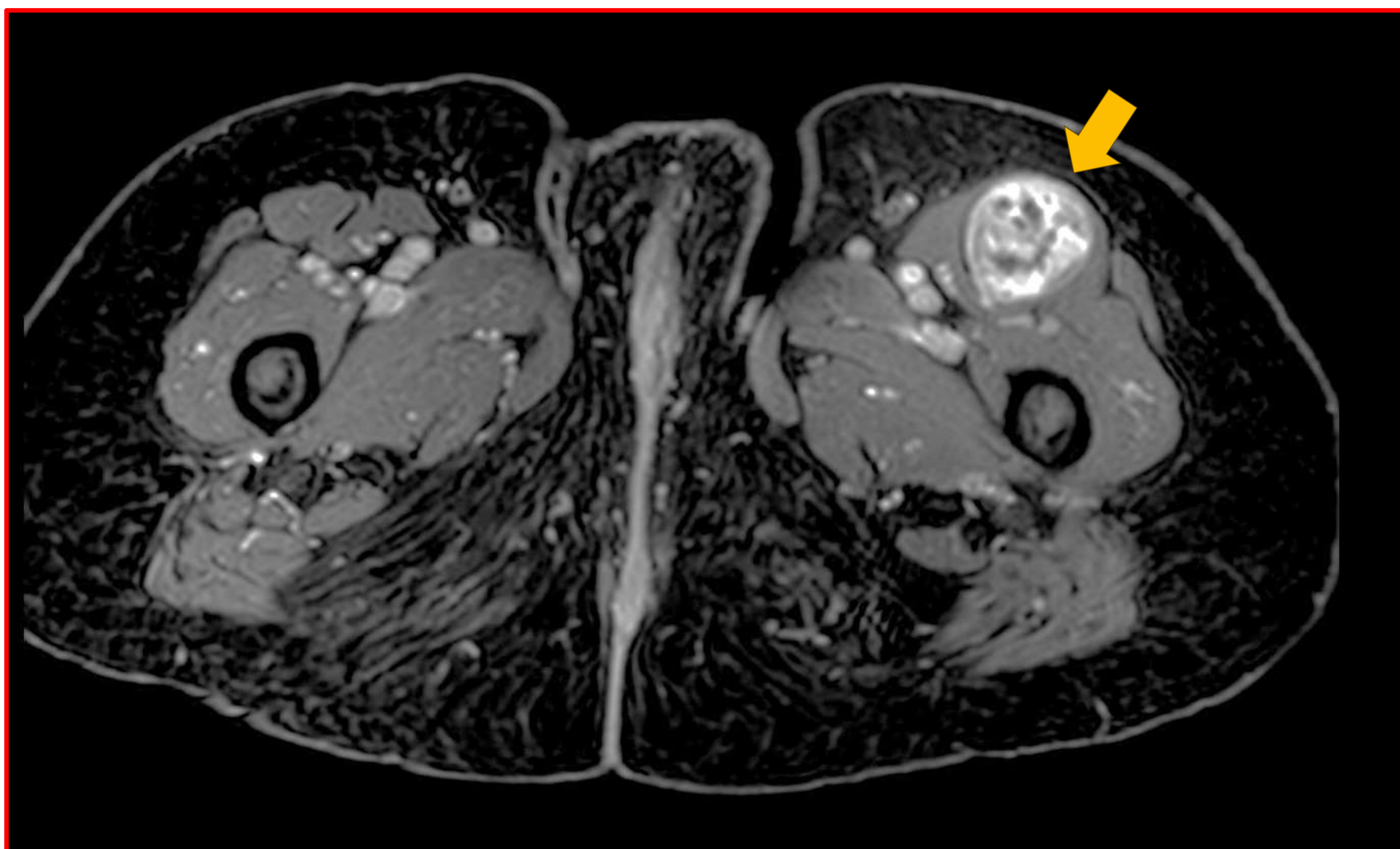
se describen **estructuras vasculares** ingurgitadas dentro de la masa en secuencias RM con contraste T1WI satfat

imágenes antes (a) y después (b) de la administración dinámica de contraste paramagnético

schwannomas intramusculares

“ancient” schwannoma

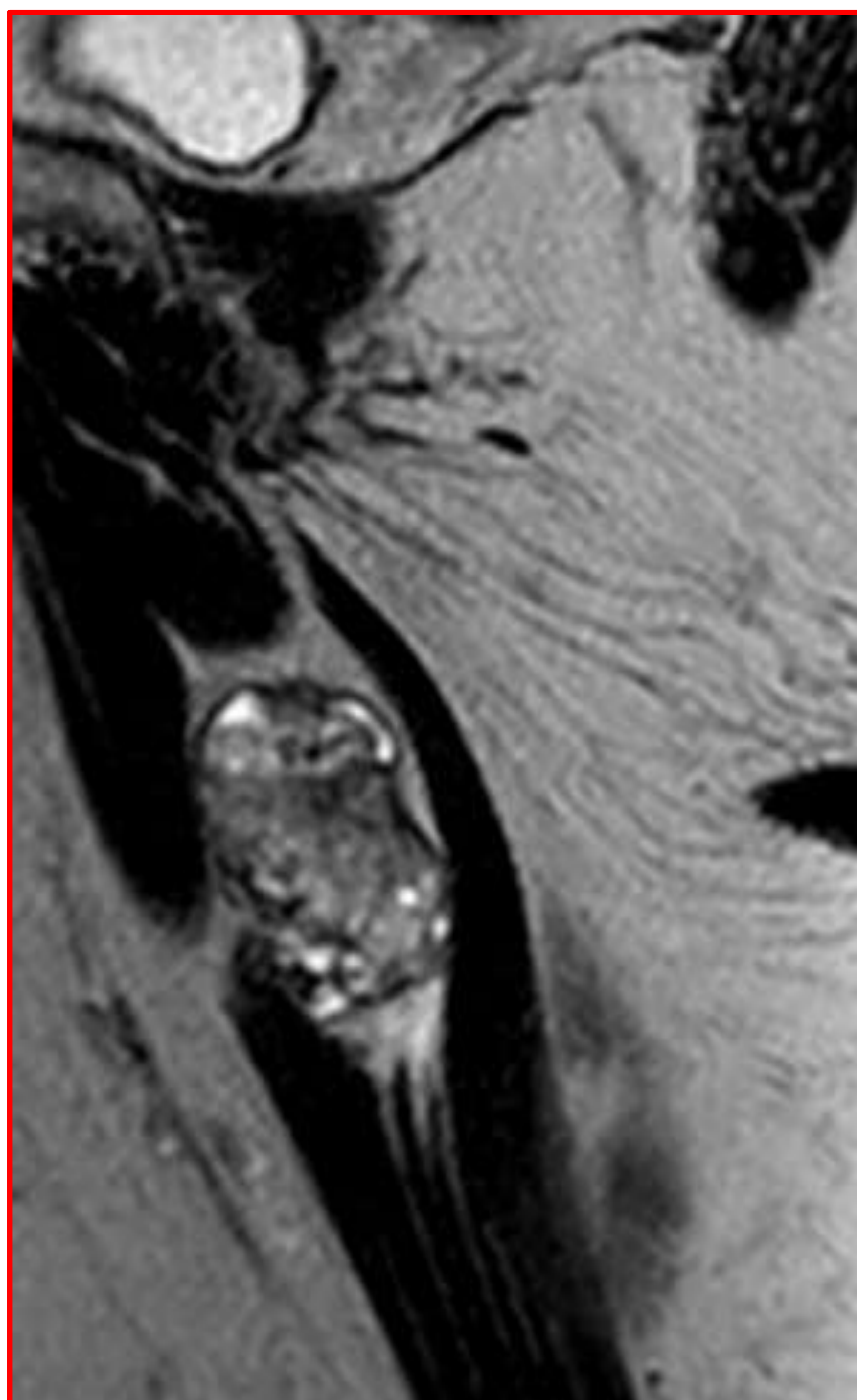
pueden mostrar áreas de señal líquido, necrosis o hemorragia



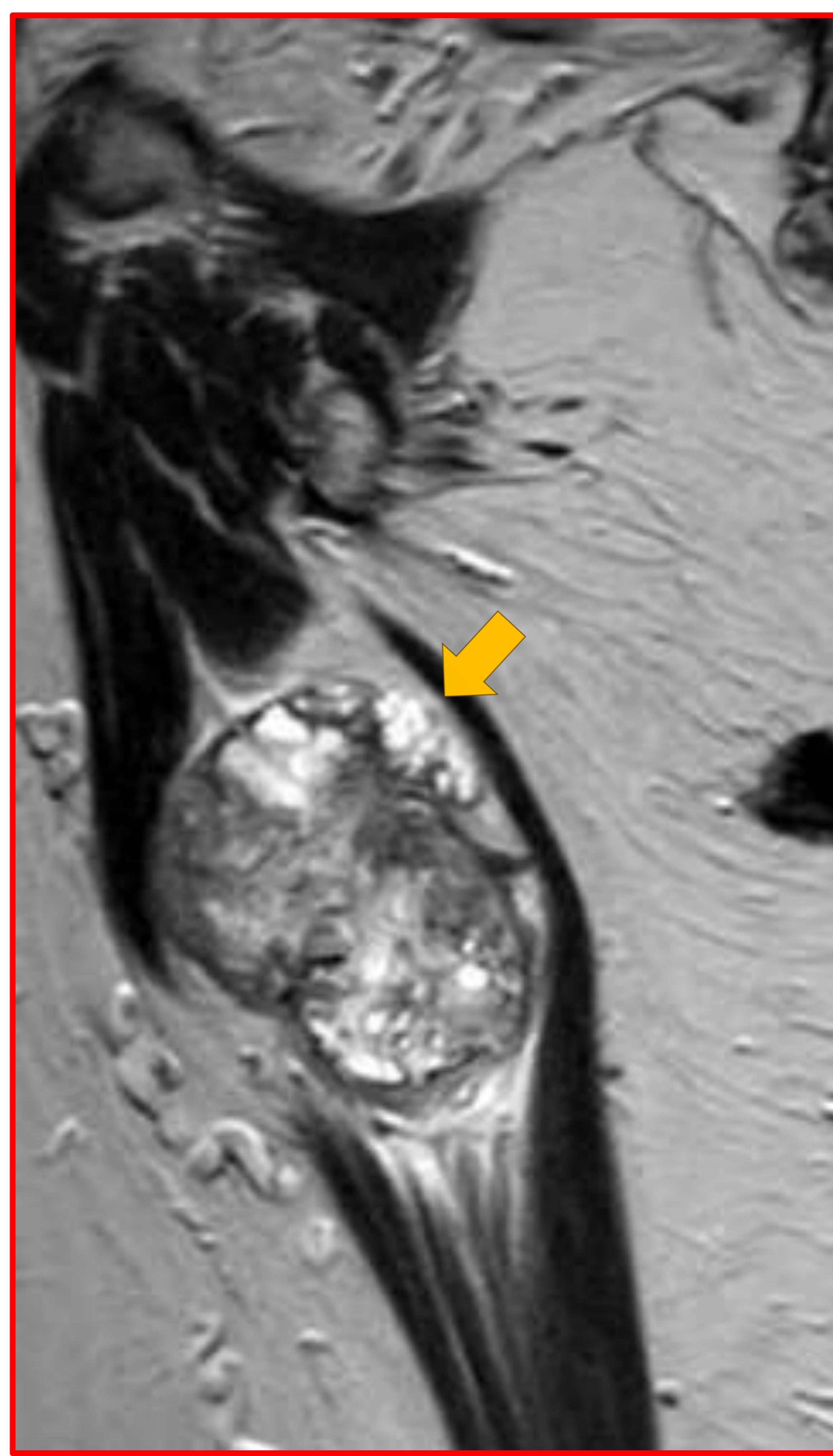
los signos de degeneración en los schwannomas de tipo “ancient” pueden sugerir, erróneamente, un diagnóstico de neoplasia maligna

schwannomas intramusculares

progresión natural



2020



2024

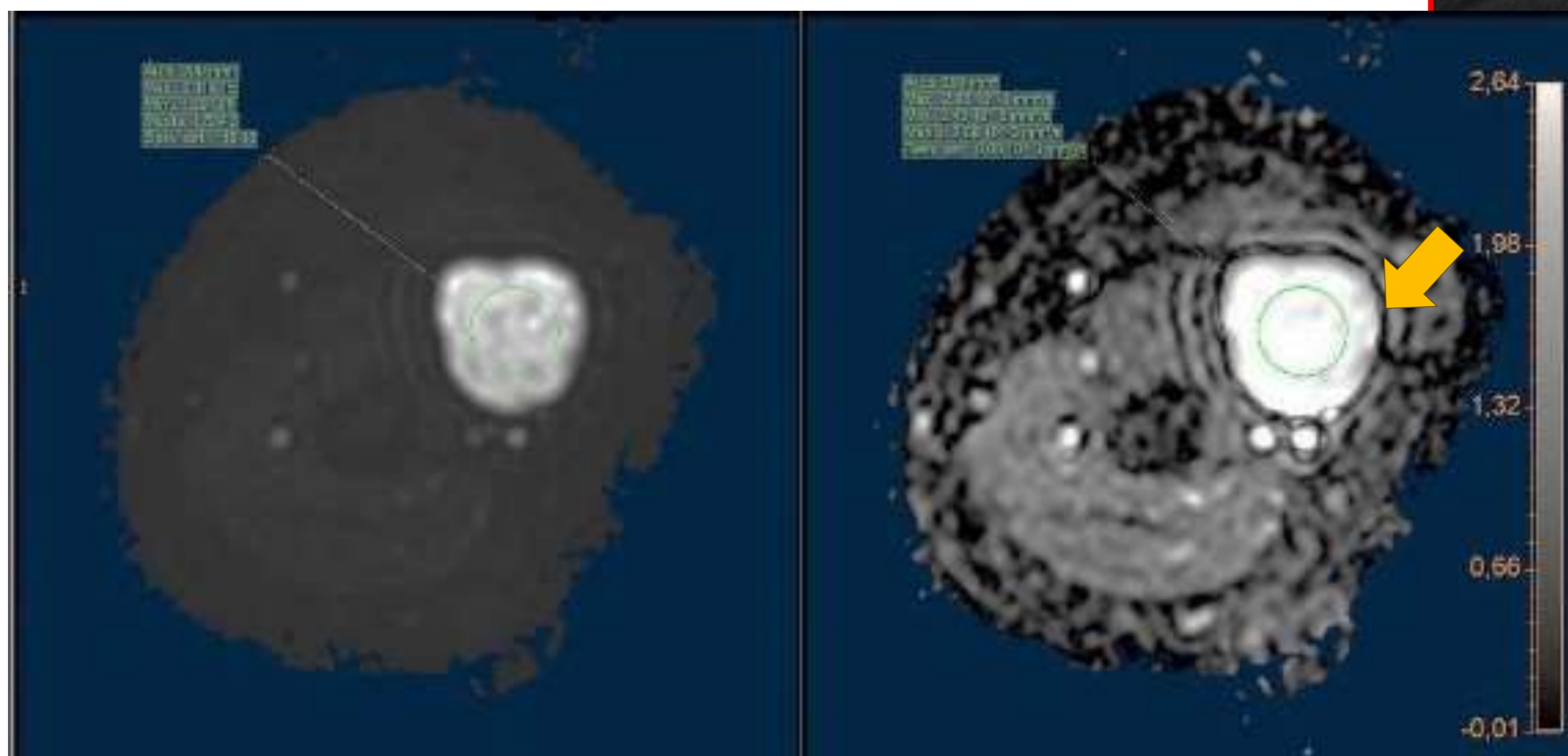
la progresión natural de los schwannomas incluye el crecimiento tumoral con degeneración mucinosa, degeneración quística, hemorragia intratumoral y cicatrización

valoración en secuencias de difusión de los tumores

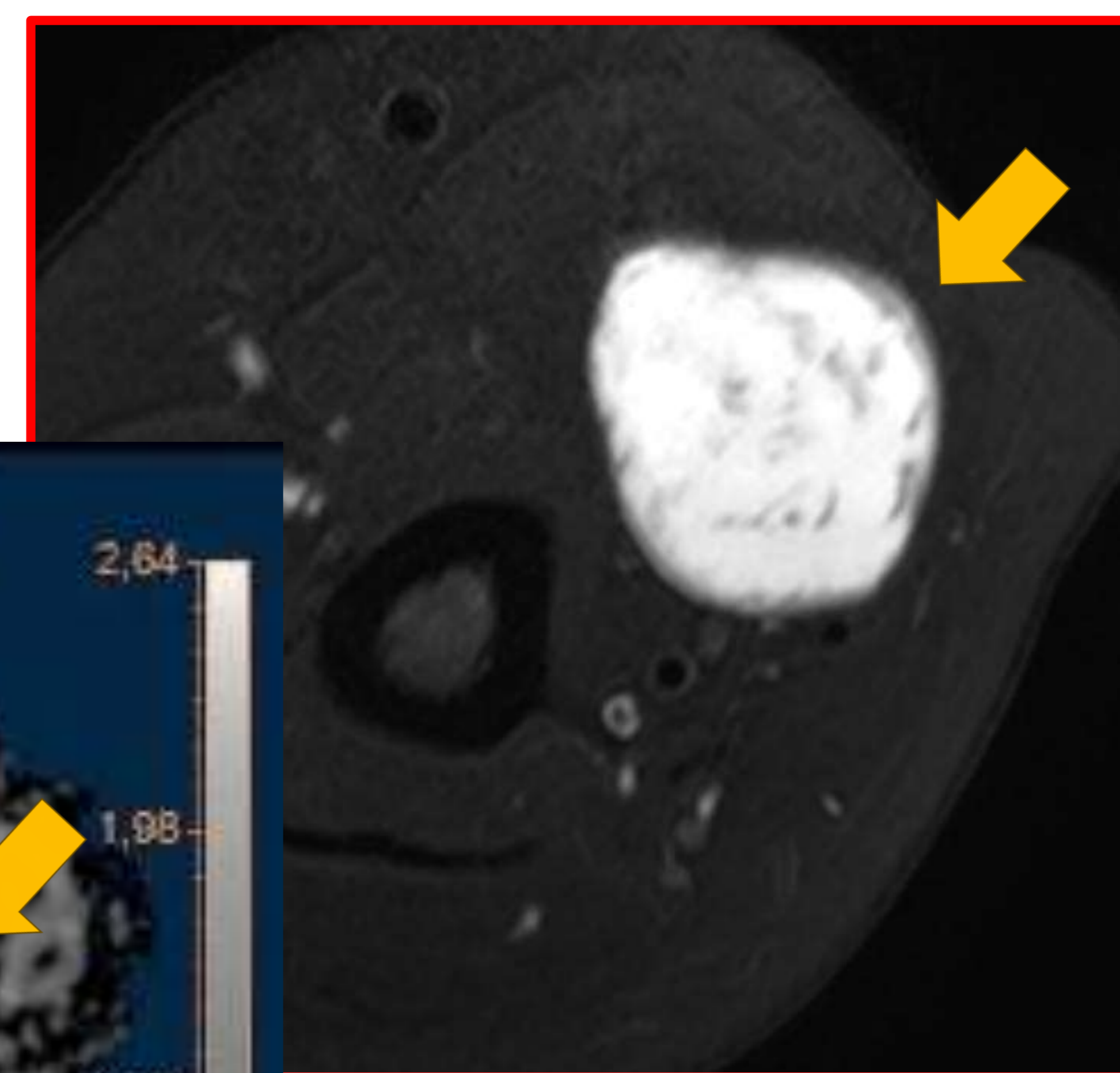
- DWI es una técnica de resonancia magnética funcional que puede incorporarse a los protocolos de rutina de RM con poco tiempo de exploración adicional, dando como resultado un método no invasivo para la evaluación de la composición histológica de un tumor
- el análisis de los valores de ADC en secuencias de difusión es relativamente simple y rápido
- el mapeo de DWI y ADC produce información cuantitativa sobre la celularidad
- deben evitarse errores considerando siempre las características morfológicas de RM: cada modalidad tiene sus limitaciones, y combinar todas aumenta la precisión diagnóstica

valoración en secuencias de difusión de los mixomas intramusculares

el valor más alto de ADC de los tumores de partes blandas está
descrito para el mixoma intramuscular benigno (ADC medio
 $>2.10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$)



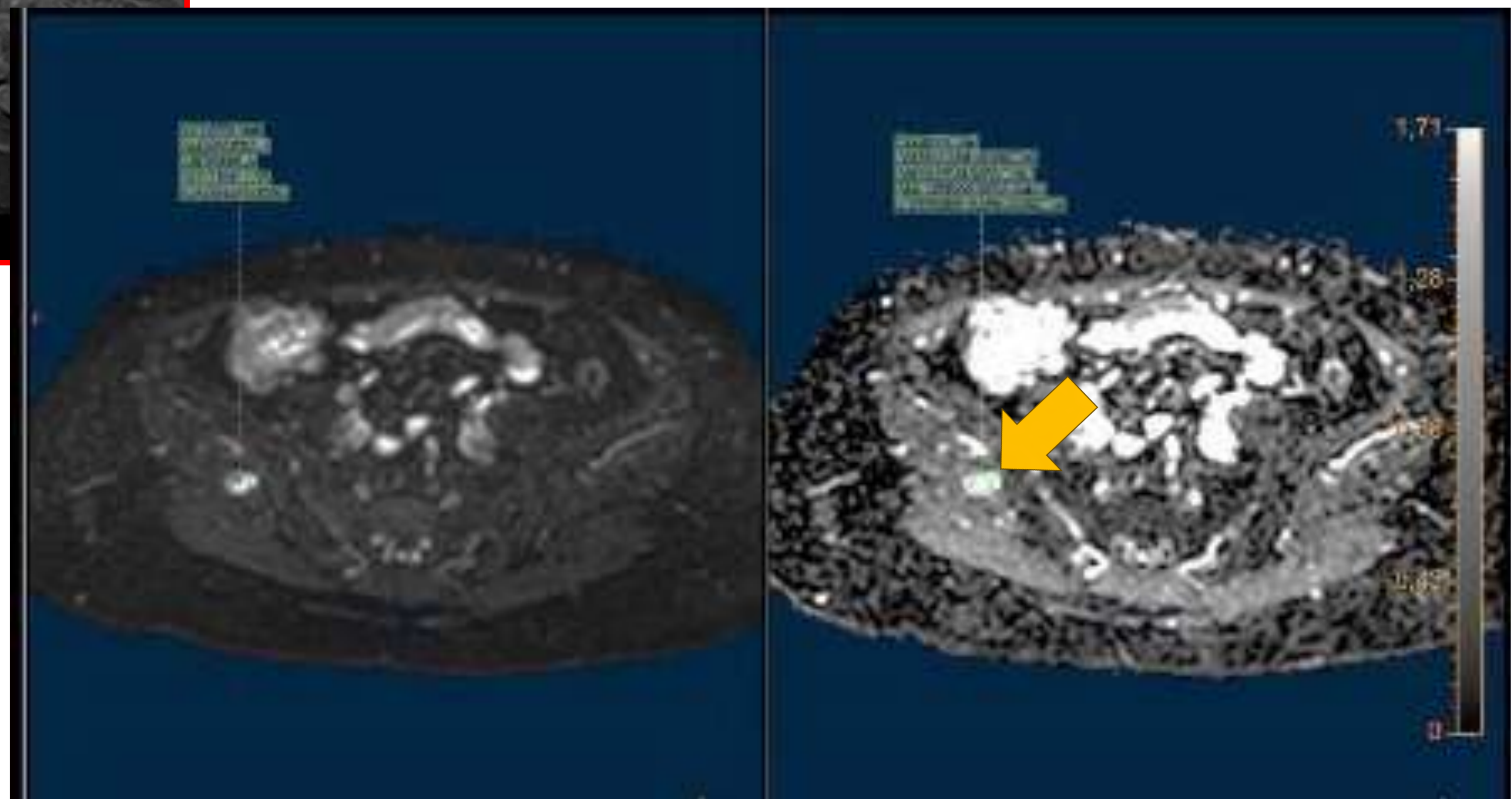
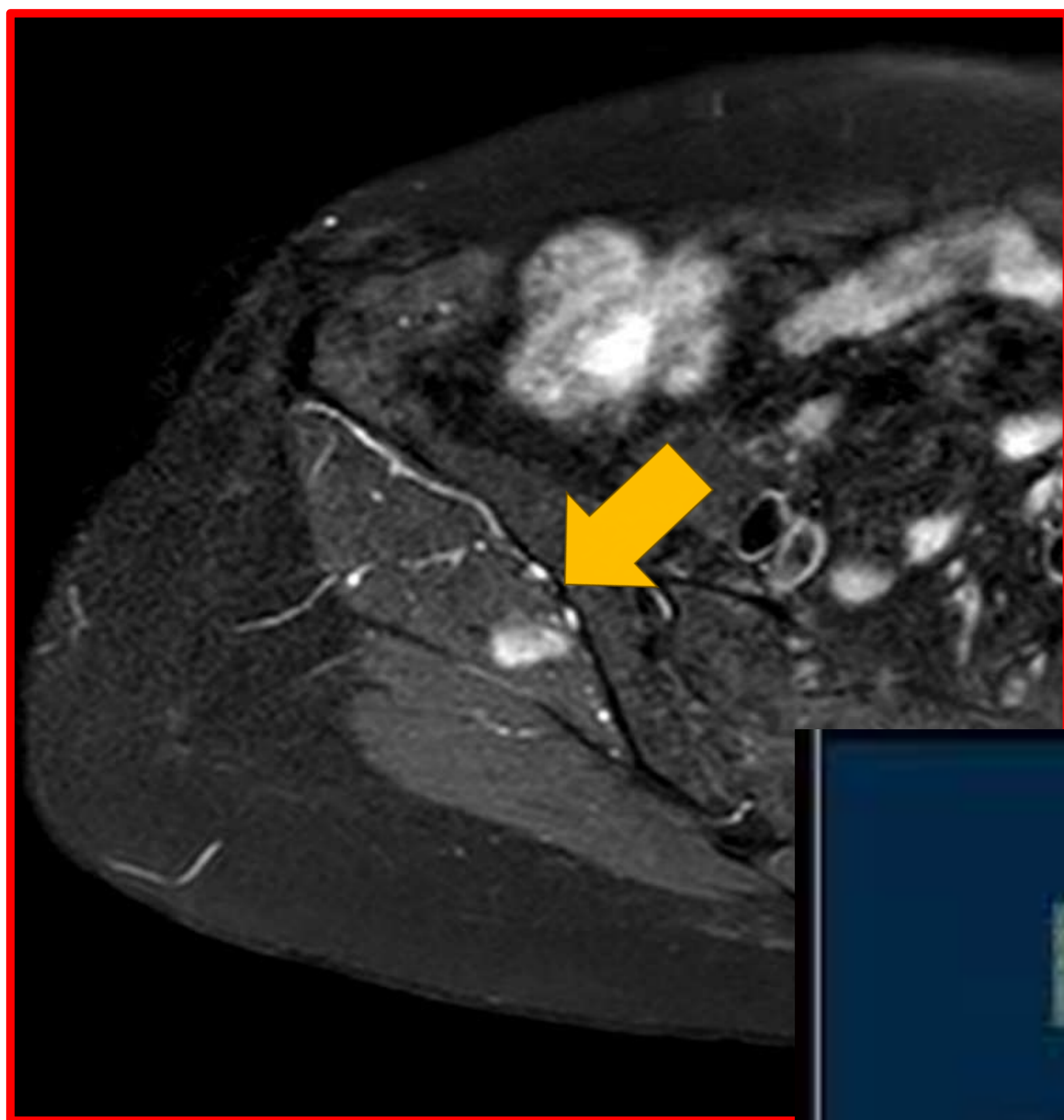
ADC medio $2,69.10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$



el alto ADC de los mixomas refleja directamente el bajo contenido
de colágeno y el alto contenido de mucina de estas lesiones, así
como la gran cantidad de agua extracelular observada
histológicamente

mixomas intramusculares

los valores altos de ADC de los mixomas son independientes del tamaño del tumor

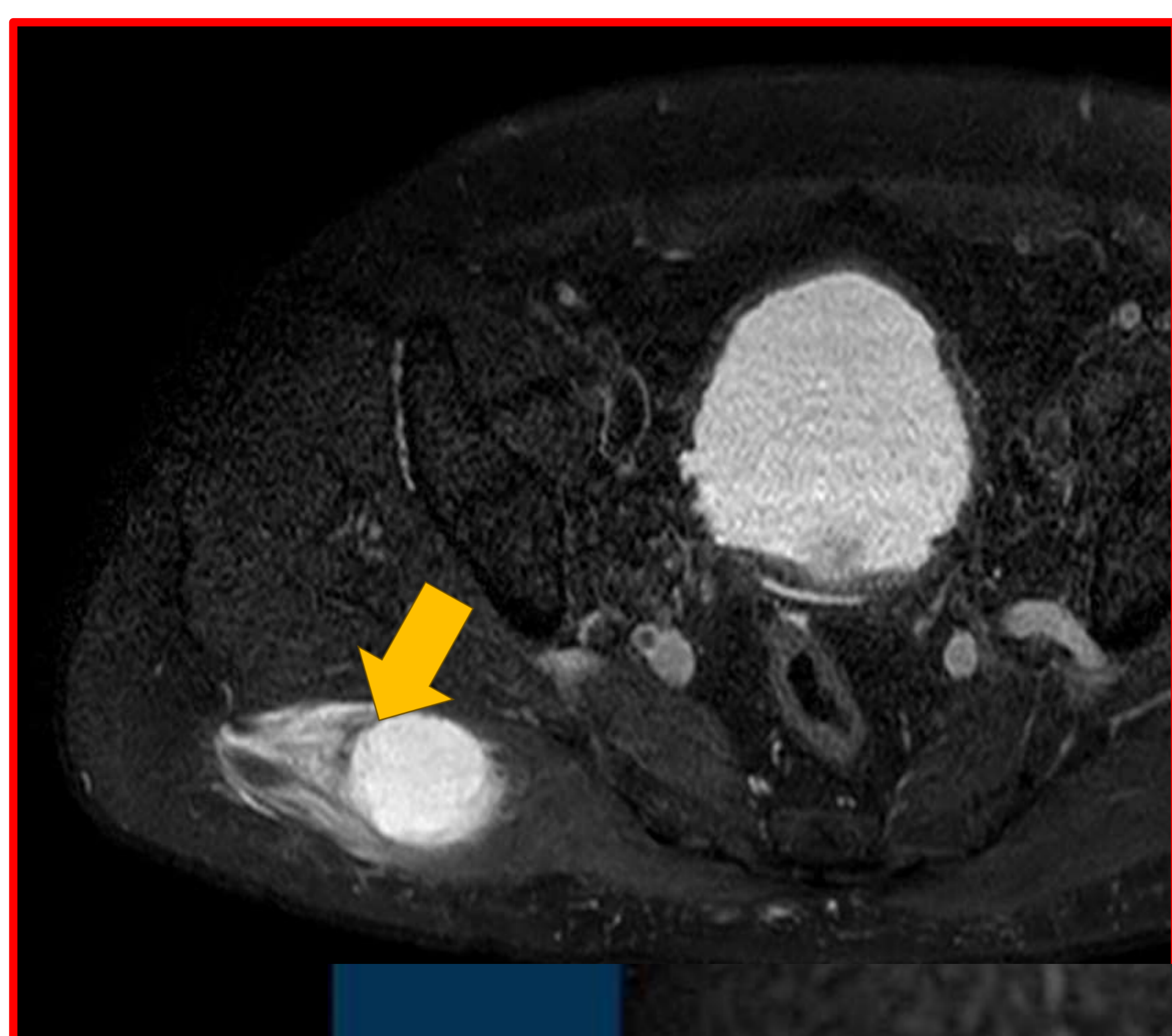


ADC medio $2,2 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

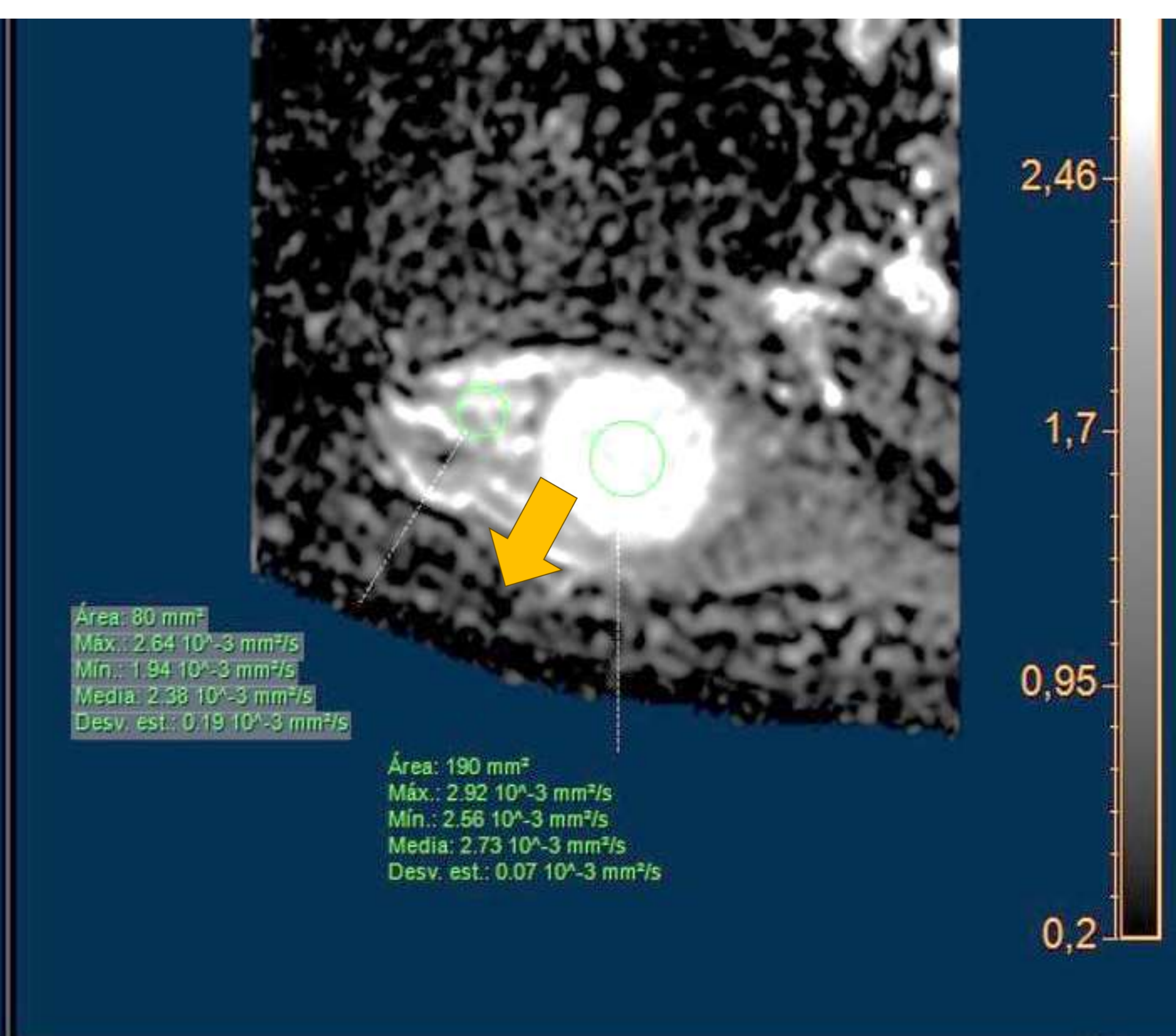
la causa más probable del aumento de la difusividad en los tumores que contienen mixoides es la abundancia de agua libre en la matriz mixoide, que conduce a valores más altos de ADC

mixomas intramusculares

la hiperintensidad de señal de los músculos adyacentes también muestra valores altos de ADC



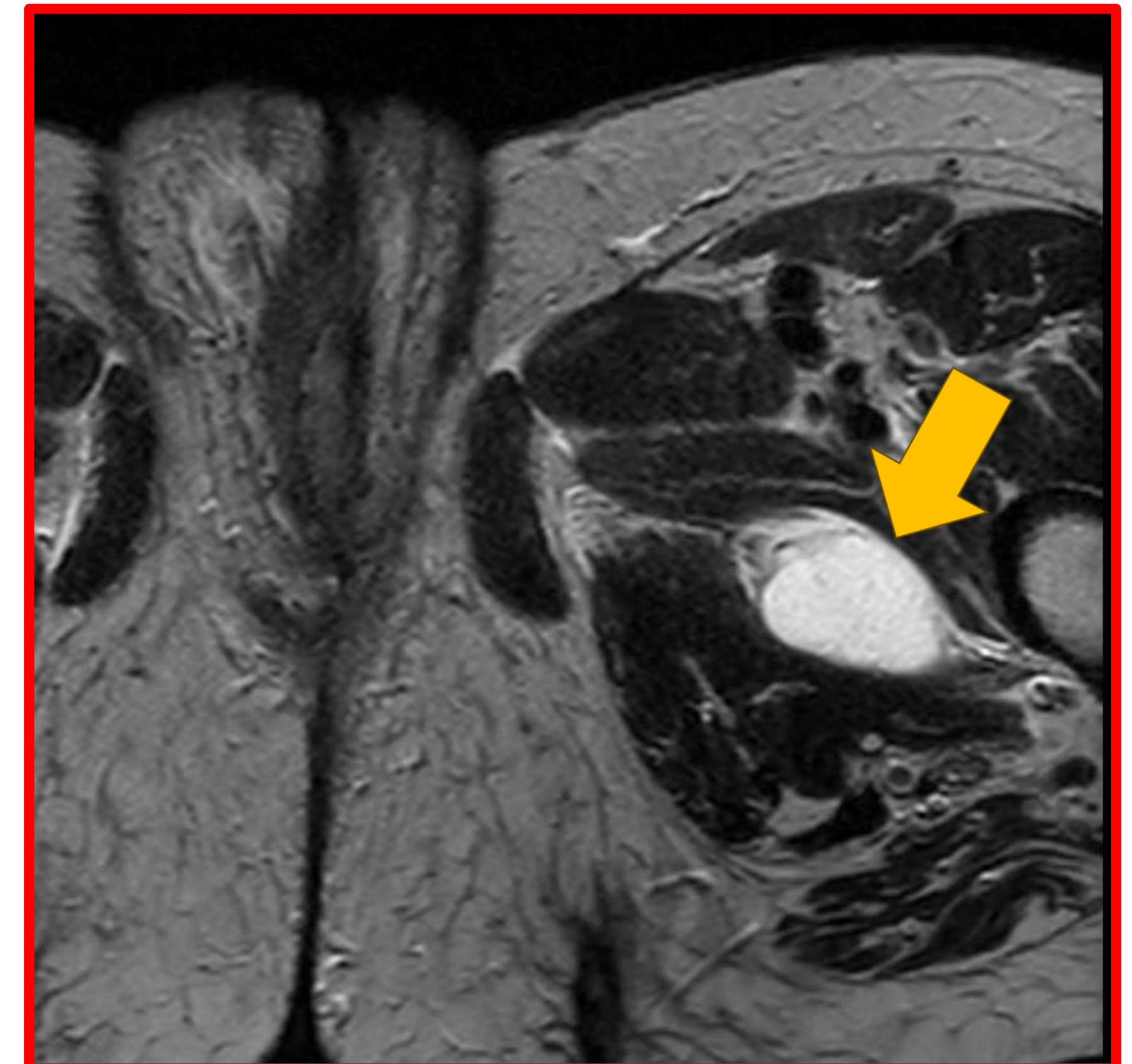
ADC medio $2,73 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$



ADC medio $2,38 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

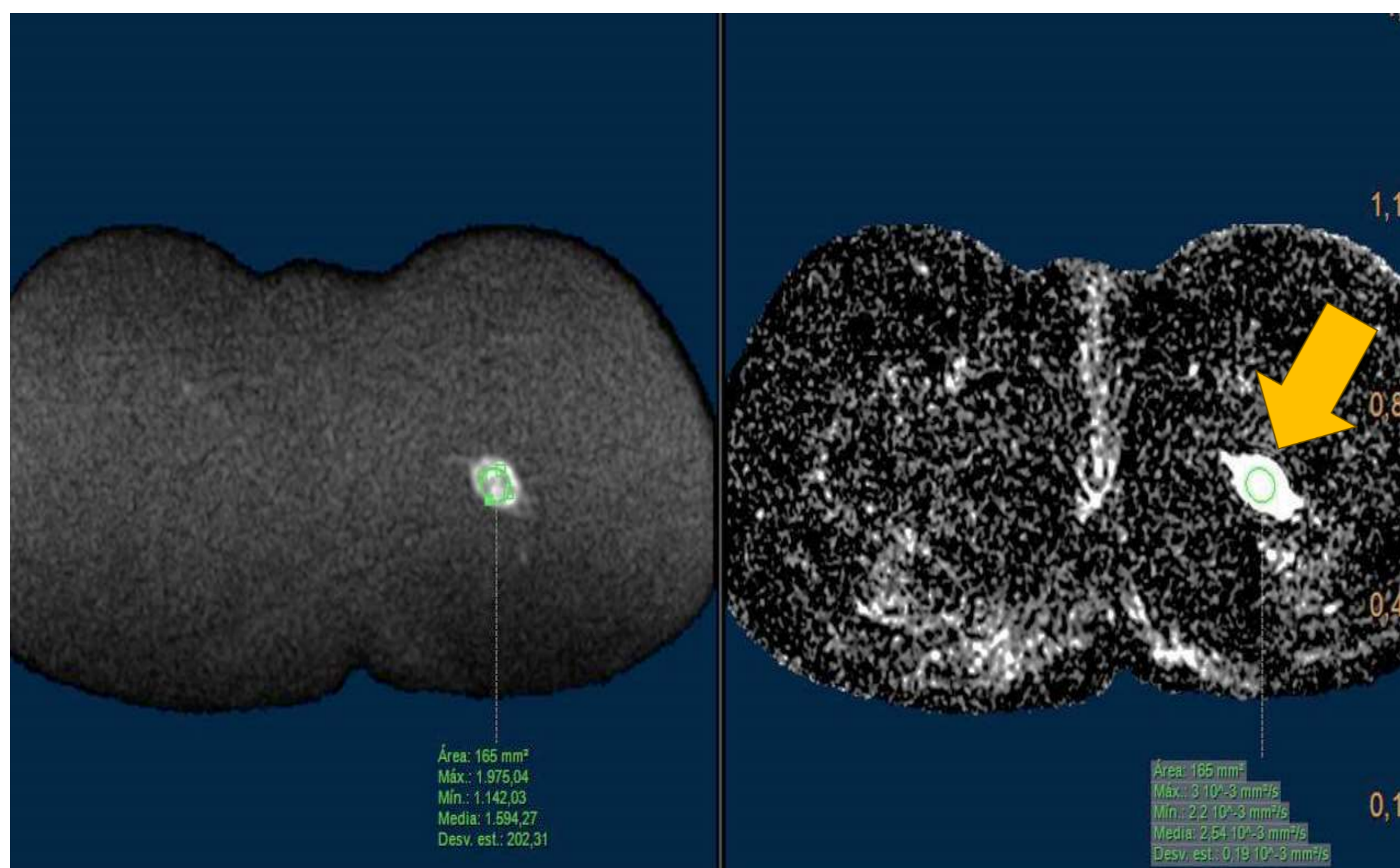
el valor alto del ADC en los músculos adyacentes refleja la fuga de material mixomatoso y descarta que sea debido a infiltración tumoral

mixomas intramusculares



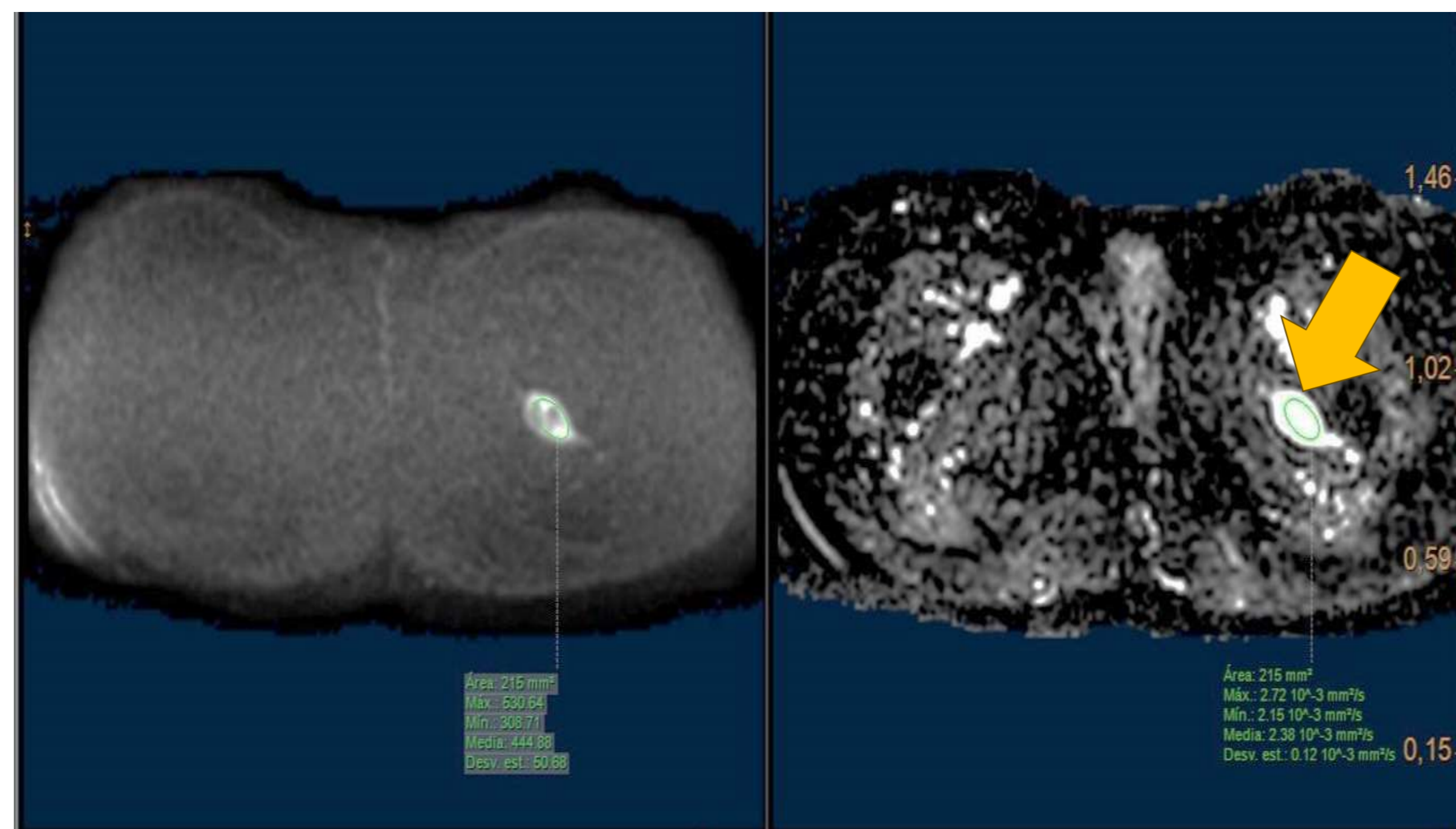
evolución natural

2020



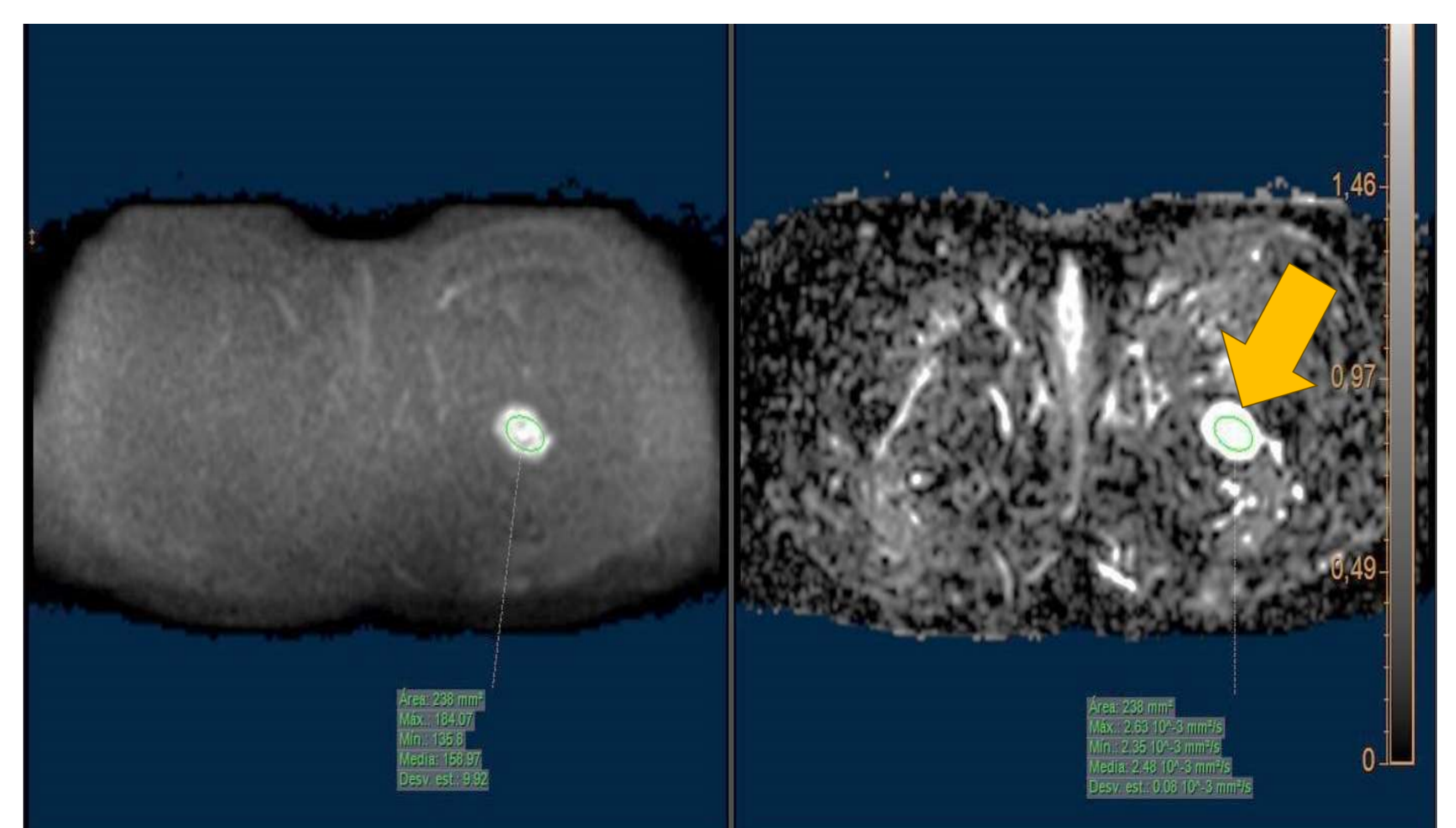
ADC medio $2,54 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

2021



ADC medio $2,38 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

2023

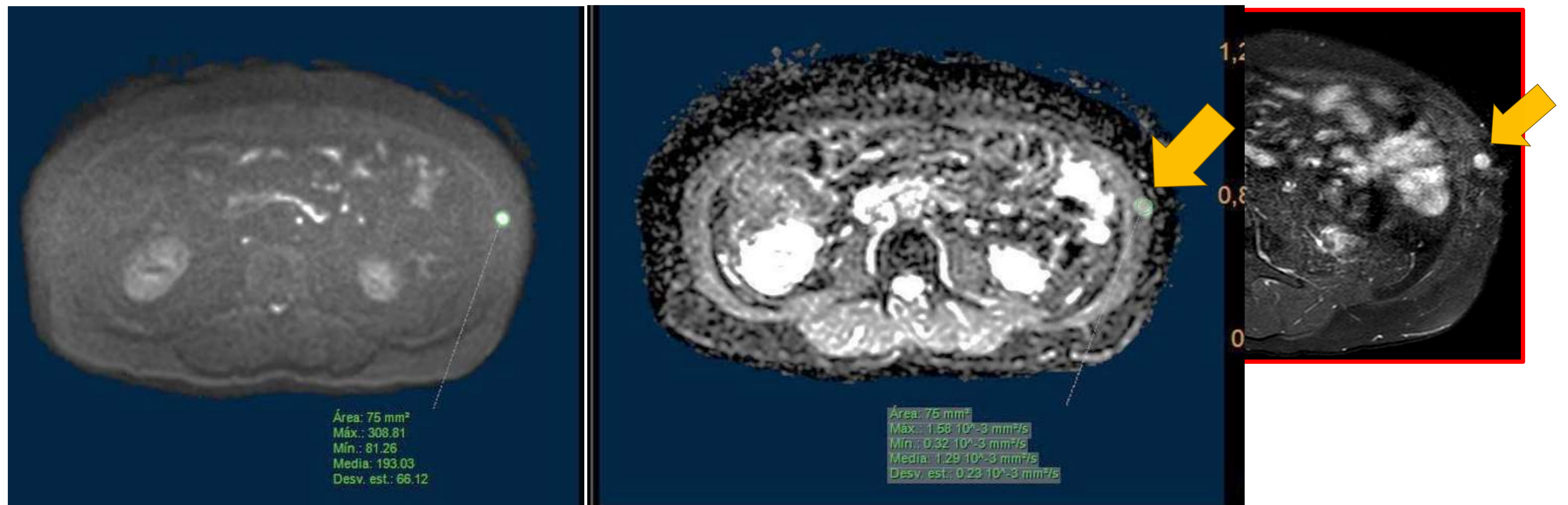


ADC medio $2,48 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

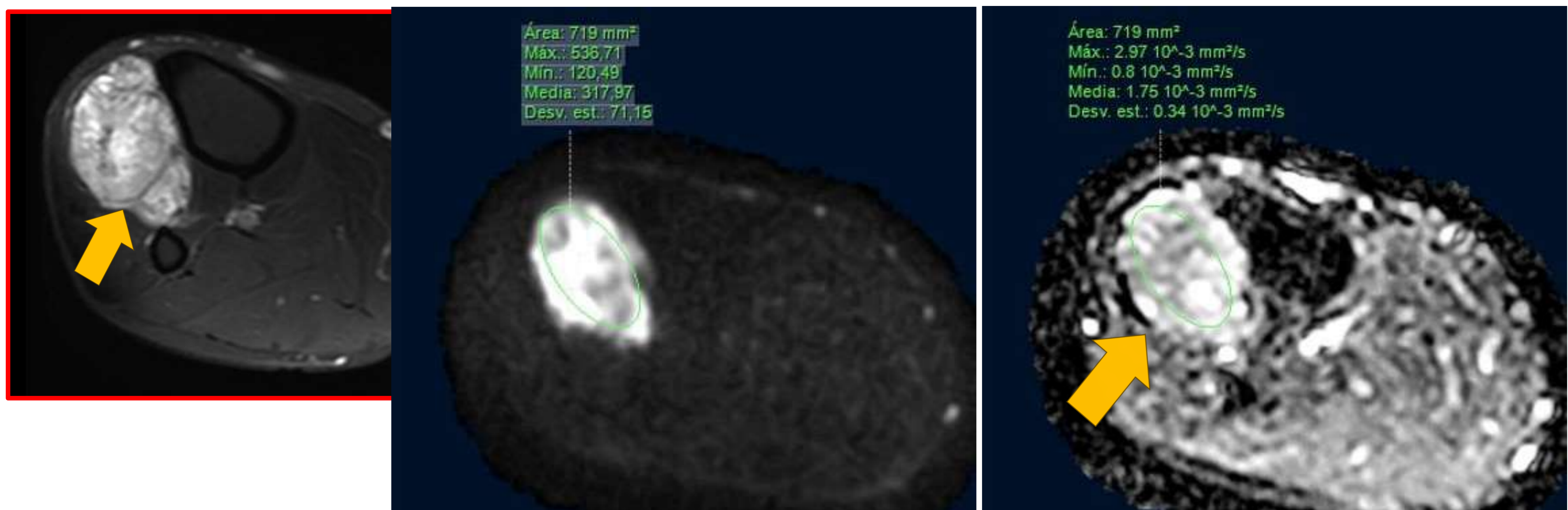
los valores de ADC medio no suelen mostrar variaciones significativas durante los controles evolutivos de los mixomas

valoración en secuencias de difusión de los schwannomas intramusculares

los schwannomas muestran valores medios de $ADC > 1,2 \cdot 10^{-3} \text{mm}^2/\text{sg}$



ADC medio $1,29 \cdot 10^{-3} \text{mm}^2/\text{sg}$



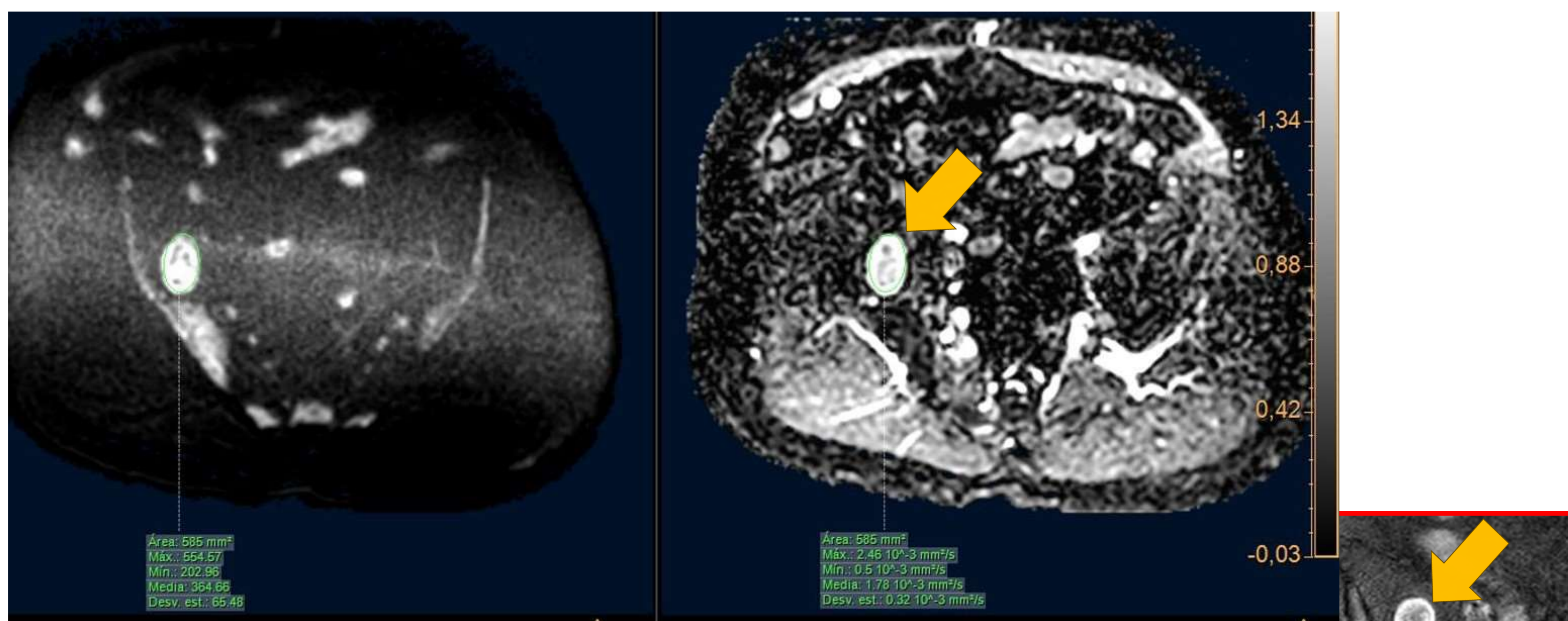
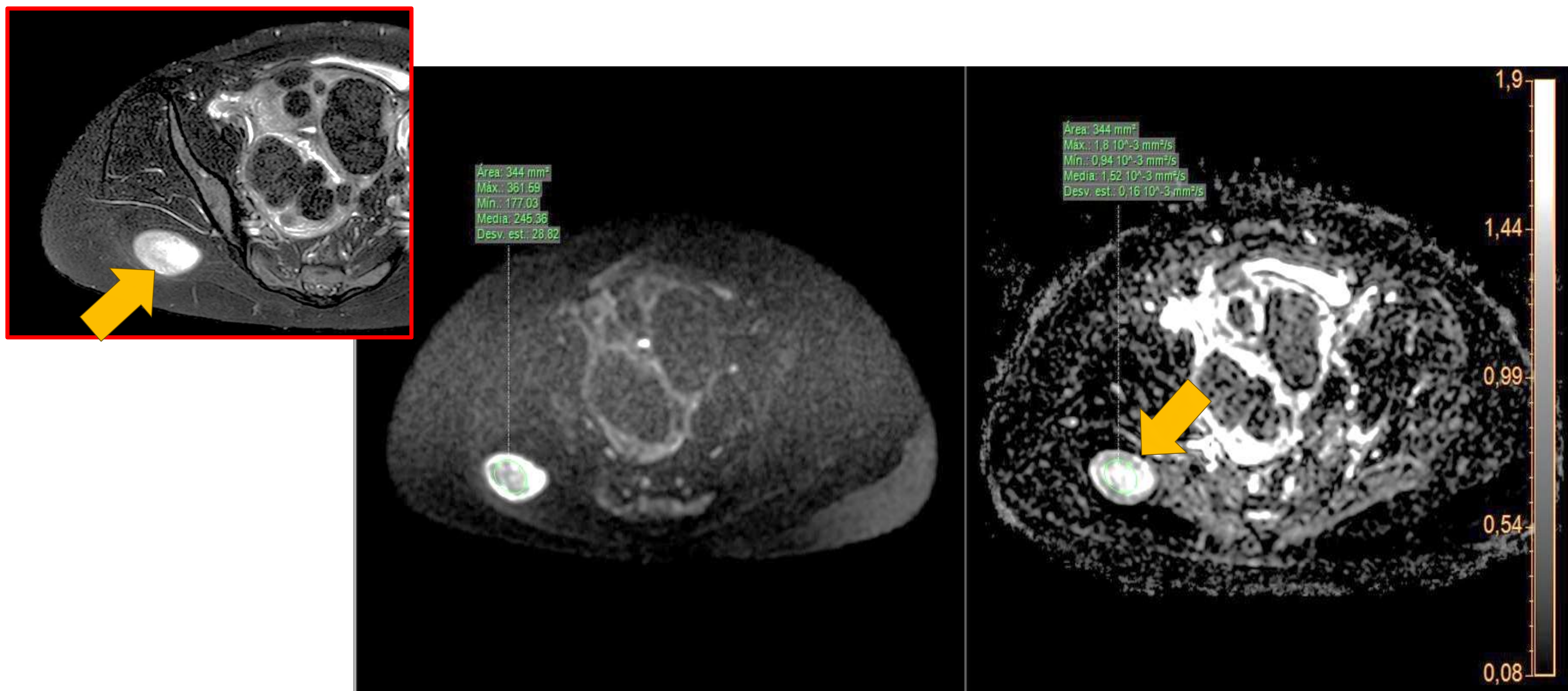
ADC medio $1,75 \cdot 10^{-3} \text{mm}^2/\text{sg}$

los formados predominantemente por zonas de Antoni B muestran ADC más altos / los formados predominantemente por zonas de Antoni A muestran valores ADC más bajos

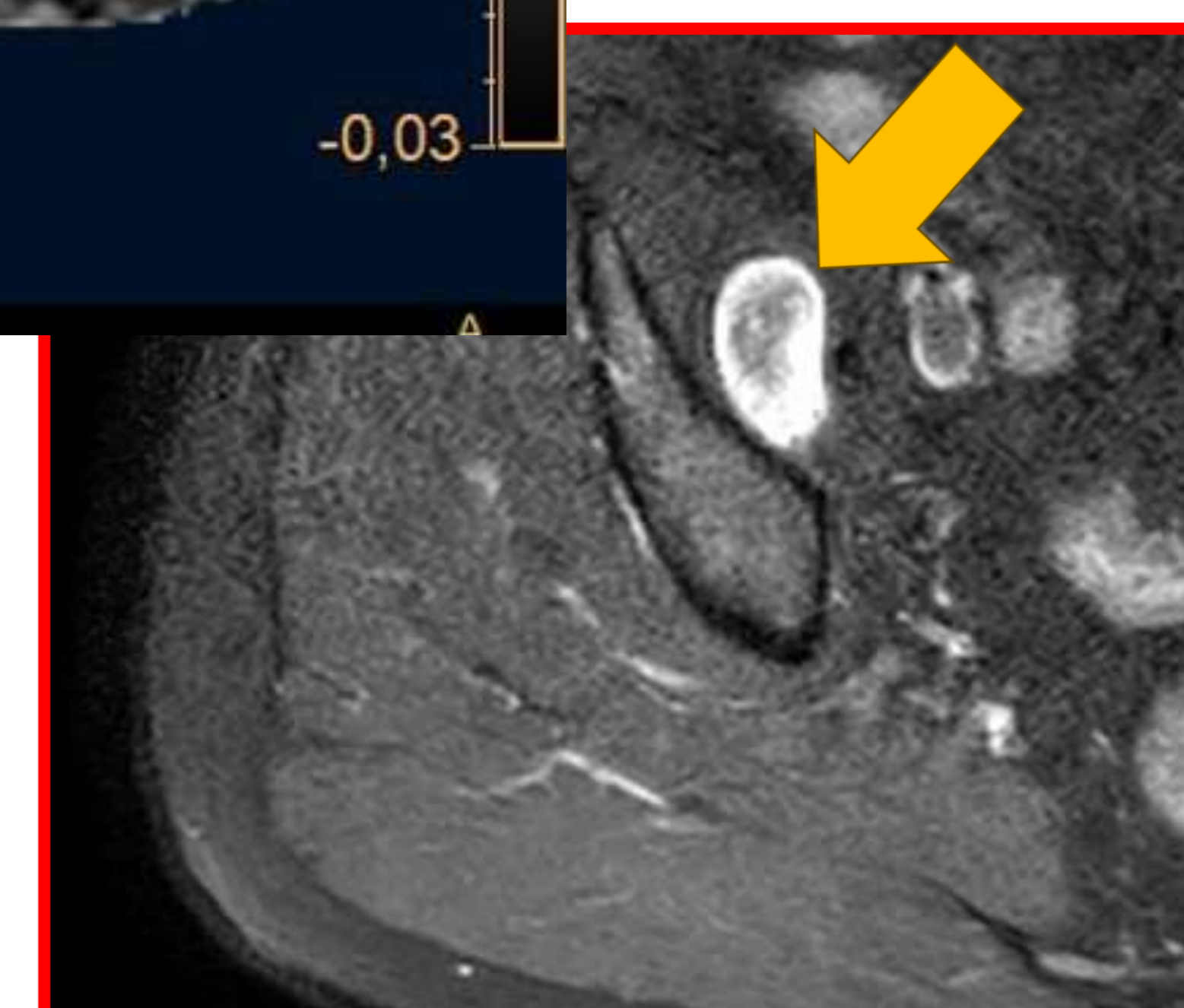
en las áreas Antoni B se forman espacios microquísticos llenos de matriz rica en mixoide y zonas hipocelulares
las áreas Antoni A están repletas de zonas densamente celulares

schwannomas intramusculares

los valores de ADC también pueden ser más altos en schwannomas más grandes, o de más tiempo de evolución, o con cambios degenerativos



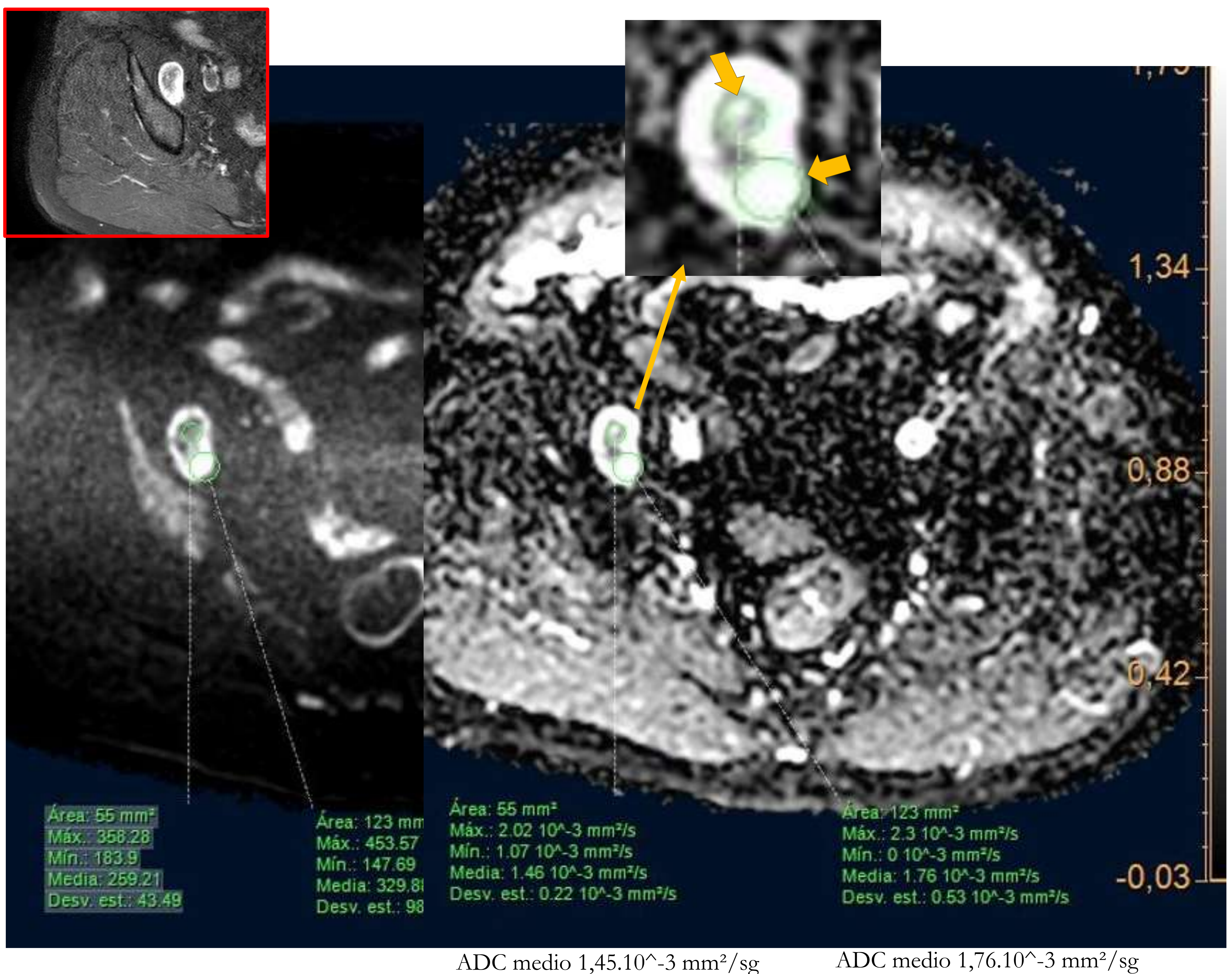
ADC medio 1,78.10⁻³ mm²/sg



schwannomas intramusculares

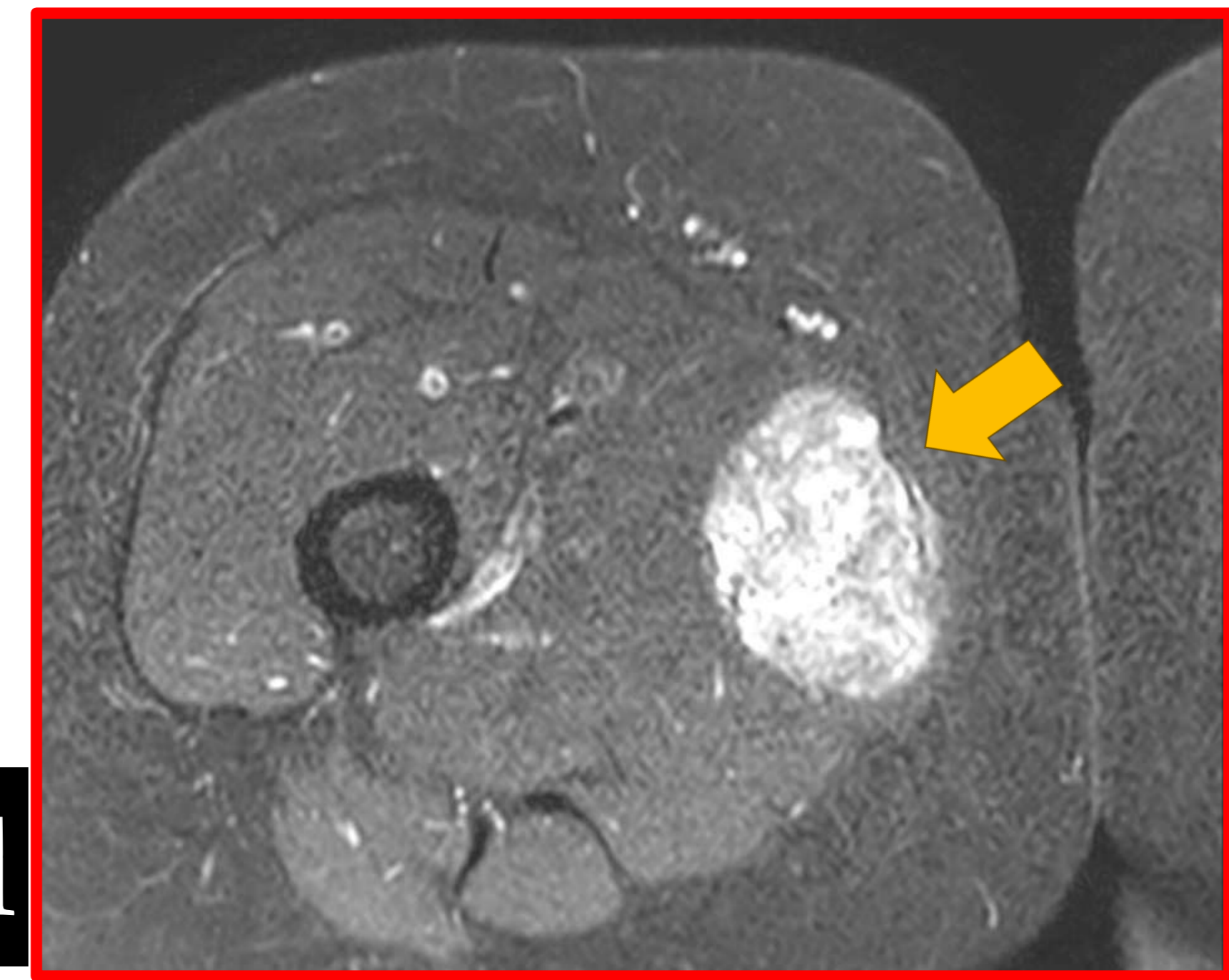
existen discrepancias en la literatura respecto a los valores medios de ADC

- pueden deberse a la propia naturaleza del tumor (tamaños, subtipos...)

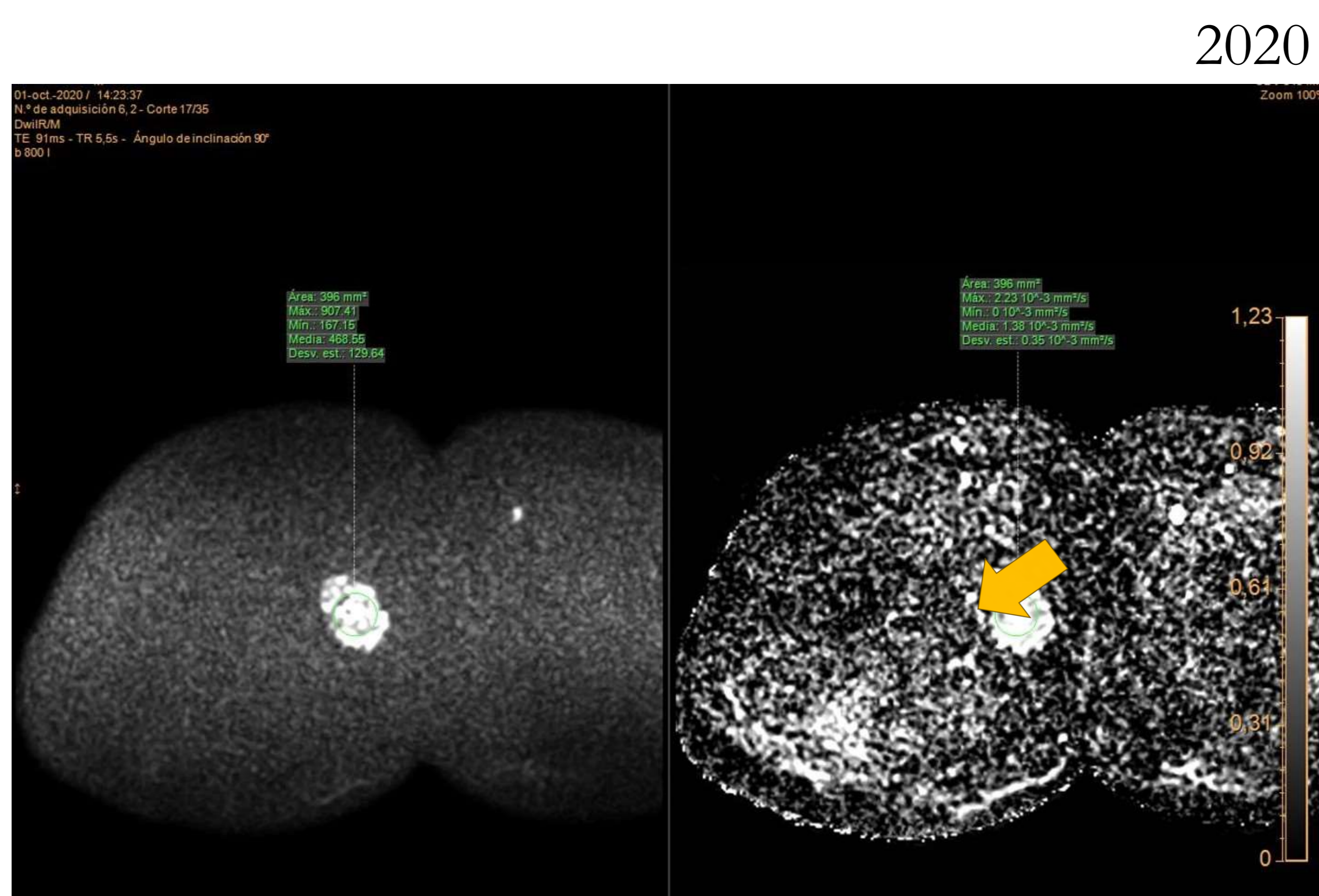


pueden deberse a diferencias en los protocolos de adquisición o en los métodos de análisis de ROI: del área de tumor sólido, de áreas quísticas y hemorrágicas, del área de mayor restricción de la lesión, ...

schwannomas intramusculares

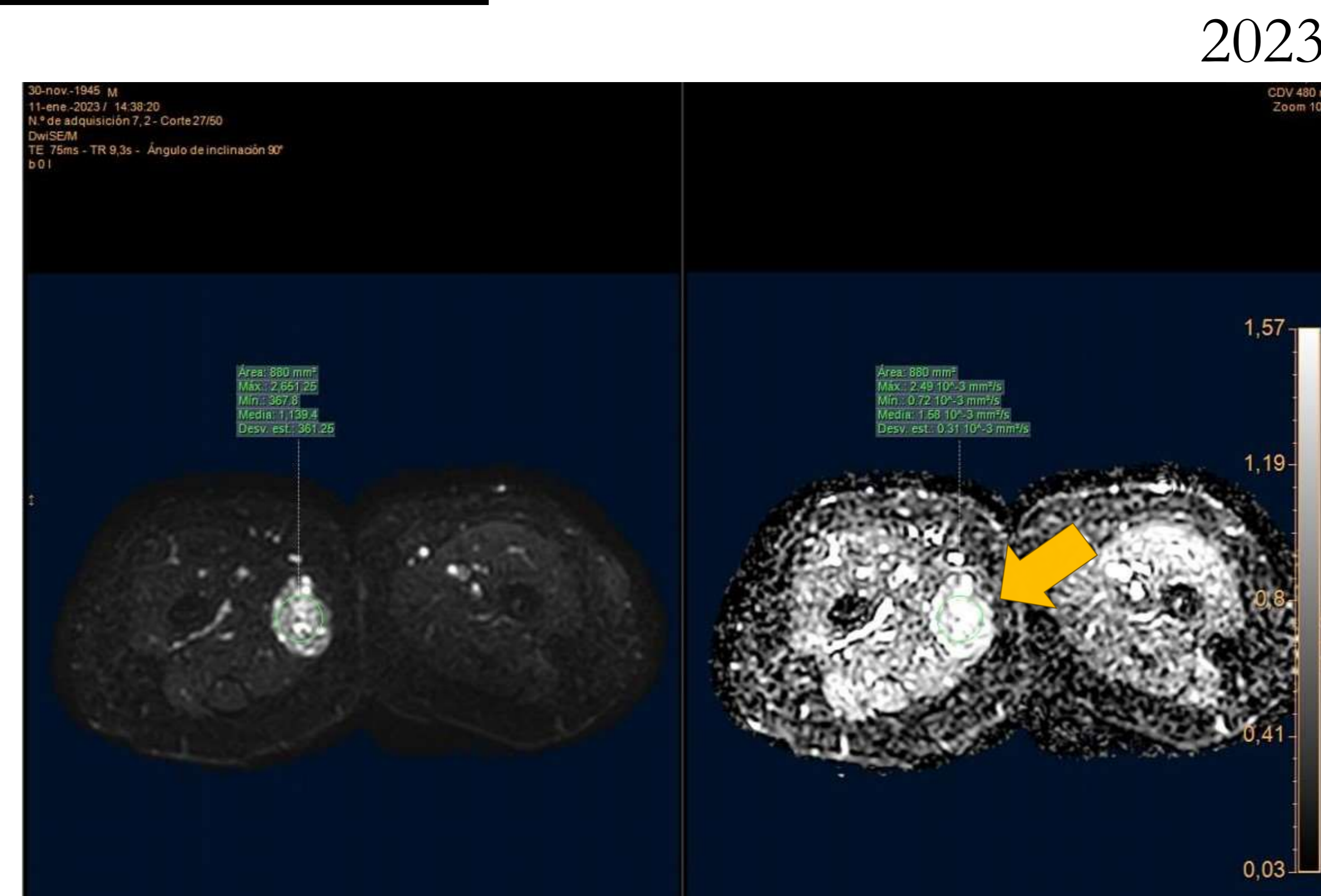


progresión / crecimiento natural

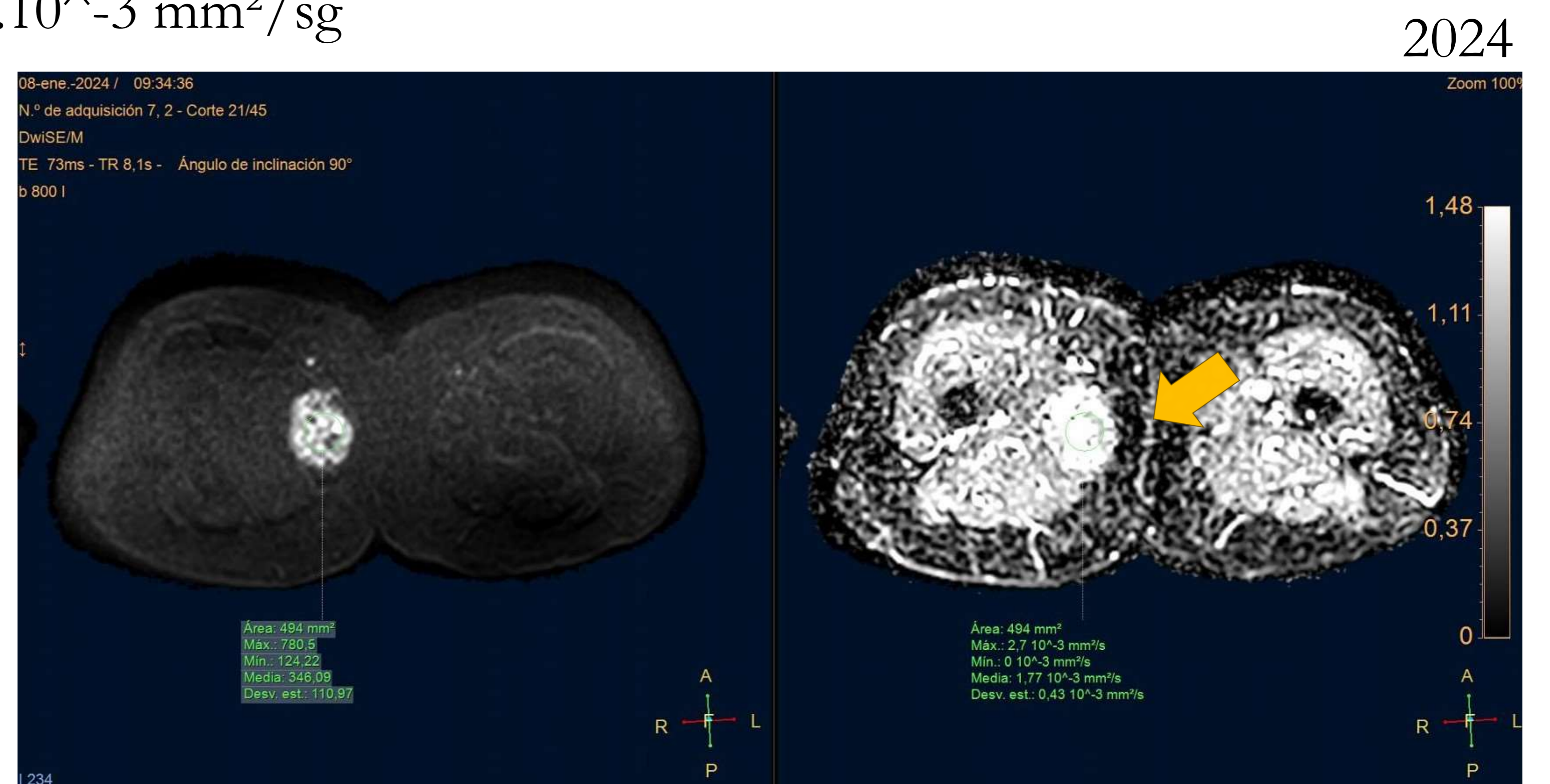


ADC medio $1,38 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

algunos cambios degenerativos (degeneración mucinosa, quística, ...) se reflejan en un aumento progresivo de los valores medios de ADC



ADC medio $1,58 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$



ADC medio $1,77 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$

Conclusión

- la ausencia ocasional de su apariencia típica en las imágenes de RM convencional, o la existencia de hallazgos poco comunes puede plantear un desafío en el diagnóstico diferencial entre mixomas intramusculares y schwannomas intramusculares
- utilizar secuencias de difusión e interpretarlas, de forma conjunta, con las convencionales mejora la precisión diagnóstica
- los mixomas intramusculares son los tumores de partes blandas con el valor más alto de ADC (ADC medio $> 2 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$)
- los schwannomas intramusculares tienen habitualmente valores de ADC más bajos que los mixomas (ADC medio $> 1,1-1,2 \cdot 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sg}$)
- los schwannomas intramusculares presentan mayor variabilidad en los valores de ADC, dependientes tanto del propio tumor como del protocolo de adquisición de las imágenes o del método de estudio y análisis del ROI
- el valor ADC por sí solo, no debe usarse para el diagnóstico diferencial entre ambos tumores

Bibliografía

Lee SK, Kim JY, Lee YS, Jeong HS. Intramuscular peripheral nerve sheath tumors: schwannoma, ancient schwannoma, and neurofibroma. *Skeletal Radiol.* 2020 Jun;49(6):967-975.

Salunke AA, Chen Y, Tan JH, Chen X, Foo TL, Gartner LE, Puhaindran ME. Intramuscular schwannoma: clinical and magnetic resonance imaging features. *Singapore Med J.* 2015 Oct;56(10):555-7.

Bancroft LW, Kransdorf MJ, Menke DM, O'Connor MI, Foster WC. Intramuscular myxoma: characteristic MR imaging features. *AJR Am J Roentgenol.* 2002 May;178(5):1255-9.

Morán LM, Vega J, Gómez-León N, Royuela A. Myxomas and myxoid liposarcomas of the extremities: Our preliminary findings in conventional, perfusion, and diffusion magnetic resonance. *Acta Radiol Open.* 2022 Oct 7;11(10):20584601221131481.

Maeda, M., Matsumine, A., Kato, H., Kusuzaki, K., Maier, S.E., Uchida, A. and Takeda, K. (2007), Soft-tissue tumors evaluated by line-scan diffusion-weighted imaging: Influence of myxoid matrix on the apparent diffusion coefficient. *J. Magn. Reson. Imaging*, 25: 1199-1204.

Soldatos T, Fisher S, Karri S, Ramzi A, Sharma R, Chhabra A. Advanced MR imaging of peripheral nerve sheath tumors including diffusion imaging. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2015 Apr;19(2):179-90.

Luna A, Martinez S, Bossen E. Magnetic resonance imaging of intramuscular myxoma with histological comparison and a review of the literature. *Skeletal Radiol.* 2005 Jan;34(1):19-28.

Baheti AD, Tirumani SH, Rosenthal MH, Howard SA, Shinagare AB, Ramaiya NH, Jagannathan JP. Myxoid soft-tissue neoplasms: comprehensive update of the taxonomy and MRI features. *AJR Am J Roentgenol.* 2015 Feb;204(2):374-85.