



CASO 1-2018:

Carcinoma mioepitelial cutáneo: reporte de caso.

Recibido: 23/03/2018

Aceptado: 15/05/2018

Autor principal ¹ Esteban Cob Guillén

Autores secundarios ² Stephanie Cohen-Rosenstock

³ Mónica Chaves Lavagni

⁴ Luis Peña Llach

⁵ José Pablo Zúñiga Zúñiga

¹ Médico General. San José Costa Rica. Correo electrónico: cobguillen@gmail.com

² Médico General. San José, Costa Rica. Correo electrónico: stephyc30@gmail.com

³ Asistente Servicio de Dermatología. Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica.

⁴ Asistente Servicio de Patología. Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica.

⁵ Asistente Servicio de Patología. Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica.

Resumen

Las neoplasias mioepiteliales, tanto benignas como malignas son entidades clinicopatológicas muy raras. En su gran mayoría se desarrollan en glándulas salivales, tejido mamario y pulmonar. En casos muy aislados se presentan pacientes con afectación cutánea con compromiso de glándulas ecrinas y apocrinas.

El carcinoma mioepitelial cutáneo es extremadamente infrecuente. La literatura aún consiste únicamente en informes de casos y, en consecuencia, muchas de sus características clínicas y estrategias de tratamiento siguen siendo desconocidas.

Se presenta el caso de un paciente con una neoformación cutánea en la cara interna del codo izquierdo, la cual por medio de biopsia e inmunohistoquímica se demostró la presencia de un mioepitelioma maligno cutáneo, el cual se resecó sin complicaciones y se dio adecuado tratamiento y seguimiento.

Palabras clave

Mioepitelioma; tumor apocrino.

Abstract

Myoepithelial neoplasms, both benign and malignant, are very rare clinicopathological entities. Most of them develop in salivary glands, breast and lung tissue. In very isolated cases, patients with cutaneous involvement with eccrine and apocrine glands are present.

Cutaneous myoepithelial carcinoma is extremely rare. The literature still consists only of case reports and, consequently, many of its clinical characteristics and treatment strategies remain unknown.

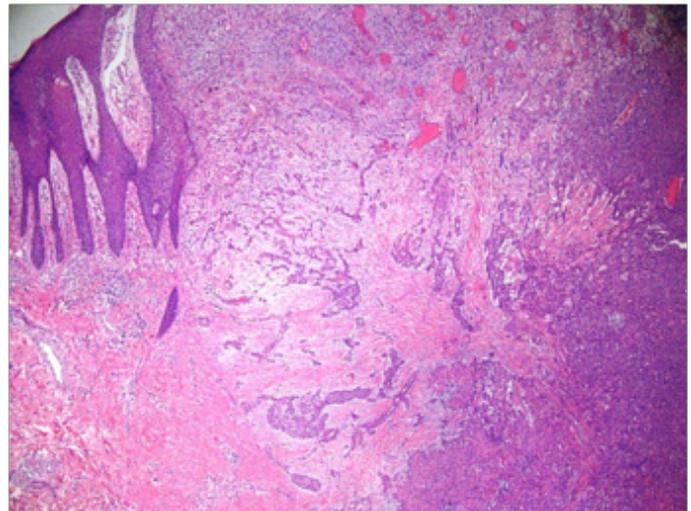
We present the case of a patient with a cutaneous neof ormation on the inner side of the left elbow, which through biopsy and immunohistochemistry showed the presence of a cutaneous malignant myoepithelioma, which was resected without complications and given adequate treatment and follow-up.

Key words

Myoepithelioma; apoeccrine tumor.

Caso Clínico

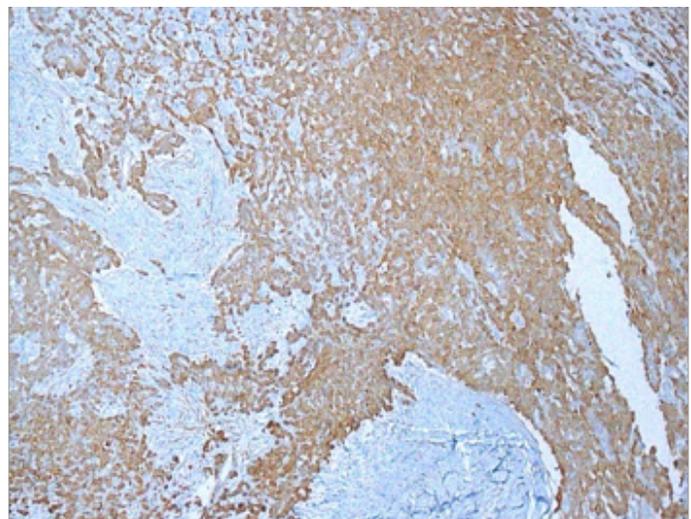
Se presenta el caso de un paciente masculino de 28 años de edad, sin antecedentes personales patológicos, quien fue referido de clínica periférica con dermatosis de 3 meses de evolución, localizada en cara interna del borde lateral del codo izquierdo, caracterizada por una neoformación de aspecto nodular eritematoviolácea, brillante que se encontraba ulcerada, de aproximadamente 1.2x0.9cm de diámetro, no móvil, no dolorosa. Tenía como antecedente haber sido tratado con electrocirugía y dada la recidiva de la lesión fue referido a la consulta de Dermatología del Hospital San Juan de Dios para su respectivo abordaje terapéutico. Se le realizó biopsia excisional de la lesión la cual fue reportada como un tumor mioepitelial de bajo grado, con resección completa; también se le realizaron estudios de inmunohistoquímica los cuales resultaron ser positivos para vimentina, actina músculo liso, actina músculo específica, calponina, con un Ki-67 con índice de proliferación intermedio. Se decidió ampliar márgenes y se dio seguimiento en consulta externa. Actualmente lleva 2 años en remisión, sin recidiva.



■ **Imágen 2.** Fotomicrografía a 40X, en la que se observa un tumor bien delimitado predominantemente sólido hacia la derecha, y que además forma trabéculas o hileras de células tumorales que se disponen en un estroma mixoide. Además se observa epidermis con hiperplasia reactiva.



■ **Imágen 1.** Neoformación ubicada en cara interna del borde lateral del codo izquierdo caracterizada por ser de aspecto nodular eritematoviolácea, brillante, ulcerada, de aproximadamente 1.2x0.9cm de diámetro.



■ **Imágen 3.** Fotomicrografía a 100X que muestra la positividad de las células tumorales para calponina, lo que confirma su origen mioepitelial. Igual positividad se encontró para actina de músculo liso y actina músculo específica.

Discusión y análisis del caso

El carcinoma mioepitelial es un tumor de origen glandular poco común que muestra células mioepiteliales y carece de diferenciación ductal evidente. Las células mioepiteliales se localizan en las glándulas ecrinas y apocrinas y se componen de abundantes filamentos de actina. Por su composición, poseen características similares a las del músculo liso y constituyen la porción contráctil y de soporte del epitelio secretor de la glándula(2,3)

Los tumores mioepiteliales pueden desarrollarse como tumores benignos o como carcinomas, siendo en su mayoría de características benignas.(1,4) En el caso de los carcinomas mioepiteliales en su mayoría se extienden tanto a la dermis como al tejido subcutáneo, lo que significa que son carcinomas mioepiteliales de tejidos blandos subcutáneos con invasión dérmica.(1) La mayoría de estos surgen como una transformación maligna de un adenoma pleomórfico benigno, o un mioepitelioma benigno previo y las recurrencias son frecuentes. En algunos casos se presentan de novo. (5)

La proliferación anormal de células mioepiteliales ocurre principalmente en las glándulas salivales, de igual forma esta representa tan solo el 1% de tumores del área. (1,4) Aparte de las glándulas salivales, se han descrito casos en tejido blando, vías respiratorias y tejido mamario; y muy rara vez en tejido cutáneo. (6)

Las células tumorales en los mioepiteliomas cutáneos poseen una amplia variedad de características morfológicas y citológicas. En el caso de los benignos pueden presentar células en huso, plasmacitoides, epitelioides y células claras. Cuando se trata de los tumores malignos se puede observar más de un tipo de célula, sin embargo alguno de los 4 tipos mencionados anteriormente predomina. Sin embargo, cabe destacar que el tipo de célula que predomina no afecta significativamente la supervivencia del paciente. A nivel estromal los componentes varían entre combinaciones mixoides y hialinas. (7)

El carcinoma mioepitelial usualmente se presenta con clínica de una masa indolora, de rápido crecimiento, o bien en algunos casos inicialmente mantiene un tamaño pequeño y posteriormente presenta un crecimiento acelerado. En la mayoría de los casos se localiza en extremidades inferiores y la edad media de inicio es de 40 años de edad sin predominio de género. (8)

Macroscópicamente el mioepitelioma es un tumor no encapsulado, de apariencia multinodular generalmente, que se caracteriza por ser una masa de consistencia suave a firme, con márgenes infiltrativos y en ocasiones bien delimitados. El tamaño de la lesión varía de 2 a 20cm, pueden presentar necrosis central o septos finos intermedios. (8)

Histológicamente no se han descrito criterios para diferenciar mioepiteliomas benignos y malignos de origen cutáneo. Sin embargo, investigadores han documentado que lesiones con alto grado mitótico se asocian a recurrencia local o metástasis. En el caso de los mioepiteliomas de glándulas salivales características como atipia nuclear, alto grado mitótico y patrón infiltrativo son altamente sugestivos de malignidad. Por su parte los mioepiteliomas de tejidos blandos, debido a su comportamiento, deben tratarse como malignos a partir de que se observa atipia citológica moderada (definida como agrandamiento nuclear, cromatina prominente o vesicular y nucleolo prominente). (5,6,8)

A nivel de inmunohistoquímica, los tumores mioepiteliales suelen presentar una amplia gama de tinciones entre las cuales se encuentran antígenos como la proteína S-100, desmina, actina, capopina, GFAP (proteína ácida fibrilar glial), vimentina, SOX-10 (factor de transcripción de cresta neural), Ki-67, EMA (antígeno de membrana epitelial) y SMA (actina de músculo liso). Sin embargo, se ha evidenciado que los mioepiteliomas malignos se caracterizan por ser positivos por vimentina (como se evidencia en el caso presentado), siendo este un marcador útil y ampliamente establecido para su diagnóstico, así como algún marcador epitelial, ya sean citokeratinas (AE1/AE3, CK 5/6, Cam 5.2, CK7, and CK14) o EMA. (2,5-8)

El tratamiento de elección de los mioepiteliomas es la excisión quirúrgica completa con márgenes libres. Dependiendo de la localización del tumor el clínico debe evaluar la necesidad de realizar estudios complementarios para evaluar la extensión de la enfermedad y de ser necesario iniciar tratamiento quimioterapéutico o radiológico según sea el caso.

Conclusión

El mioepitelioma cutáneo es un tumor poco común que puede presentar diferenciación tanto benigna como maligna. Sus características clínicas varían según tiempo de evolución y usualmente cursa sin dolor. Toda lesión sospechosa de carcinoma mioepitelial se debe biopsiar para observar cambios microscópicos sugestivos de malignidad así como realizar la inmunohistoquímica pertinente para obtener el diagnóstico definitivo. Sin embargo, debido a su citomorfología de tan amplio espectro, sumado a la inmunohistoquímica tan diversa, su diagnóstico es complejo. Como se han descrito casos de recurrencia, el seguimiento posterior a su resección completa es inminente. Reportar este caso es de suma importancia ya que recuerda al clínico que no deben tratarse lesiones cutáneas con medios físicos sin un diagnóstico apropiado previamente.

Bibliografía

- 1 Yokose C Asai J Kan S et al. Myoepithelial carcinoma on the right shoulder: Case report with published work review. *J Dermatol.* 2016;43(9):1083-1087.
- 2 Mentzel T Requena L Kaddu S M. Soares de Aleida L P. Sanguenza O Kutzner H. Cutaneous myoepithelial neoplasms: clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 cases suggesting a continuous spectrum ranging from benign mixed tumor of the skin to cutaneous myoepithelioma and myoepithelial carcinoma. *J Cutan Pathol.* 2003;30(5):294-302.
- 3 Fitzpatrick's dermatology in general medicine. (2008). 7th ed. New York: McGraw-Hill, pp.713-717.
- 4 Frost MW Steiniche T Damsgaard TE Stolle LB. Primary cutaneous myoepithelial carcinoma: a case report and review of the literature. *APMIS.* 2014;122(5):369-379.
- 5 Savera AT Sloman A Huvos A Klimstra D. Myoepithelial Carcinoma of the Salivary Glands: A Clinicopathologic Study of 25 Patients. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(6):761-774.
- 6 Stojsic Z Brasanac D Boricic I Bacetic D. Clear cell myoepithelial carcinoma of the skin. A case report. *J Cutan Pathol.* 2009;36(6):680-683.
- 7 Naujokas A Charli-Joseph Y Ruben BS et al. SOX-10 expression in cutaneous myoepitheliomas and mixed tumors. *J Cutan Pathol.* 2014;41(4):353-363.
- 8 Hornick JL, Fletcher CDM. Myoepithelial Tumors of Soft Tissue. A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 101 Cases With Evaluation of Prognostic Parameters.