



Mioepitelioma vulvar

Vulvar myoepithelioma

Mario Martínez Ruiz,^{*,‡,§} Mariana Velázquez Schweizer,^{*,¶} Hillary Núñez Araujo,^{*,‡}
Carlos Enrique Soto Aburto,^{*,||} Carlos Enrique Galicia García^{*,||}

Citar como: Martínez RM, Velázquez SM, Núñez AH, Soto ACE, Galicia GCE. Mioepitelioma vulvar. Acta Med GA. 2025; 23 (1): 67-68. <https://dx.doi.org/10.35366/119356>

Resumen

Femenino de 31 años que acude a consulta, se realiza exploración vaginal y se identifica un tumor vulvar, por lo cual se toma biopsia con reporte histopatológico de mioepitelioma, positivo para vimentina, citoqueratina y receptor de progesterona; posteriormente se realiza resección del tumor y se reportan bordes negativos. Los mioepiteliomas son tumores de tejido blando raros. Están relacionados a una alteración genética asociada a sarcomas de mal pronóstico, sin embargo, estos tumores son benignos en el área genital.

Palabras clave: mioepitelioma, tumor de tejidos blandos, tumor SMARCB1, neoplasia vulvar.

Abstract

31-year-old female comes to her annual check-up; during a vaginal exam, a vulvar tumor is observed, and an additional biopsy is taken with the report of myoepithelium. The tumor is positive for vimentin, cytokeratin, and progesterone receptors. The tumor resection was reported with free edges. Myoepitheliomas are rare soft tissue tumors related to a genetic alteration associated with sarcomas with poor prognosis. However, the genital area is primarily benign.

Keywords: myoepithelioma, SMARCB1 tumor, soft tissue tumor, vulvar neoplasia.

INTRODUCCIÓN

Los tumores similares a mioepiteliomas de la región vulvar son de presentación rara, forman parte de las neoplasias vulvares deficientes de SMARCB1 y fueron descritos en 2015 por Yoshida con nueve casos de este tipo de tumores.¹

Se presentan entre la segunda y cuarta década de la vida, originándose 60% en la dermis y 40% en subdermis o en planos más profundos.²

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenino de 31 años sin antecedentes de importancia que acude a consulta para revisión anual, se realiza exploración

vaginal y se identifica una tumoración (*Figura 1*), por lo cual se realiza toma de biopsia con reporte histopatológico de mioepitelioma, se realiza inmunohistoquímica como tumor positivo para vimentina, citoqueratina y receptor de progesterona y se realiza resección del tumor reportando bordes negativos.

DISCUSIÓN

La mayoría de las pacientes presentan crecimiento de una masa no dolorosa que se puede confundir con diferentes tipos de tumores de tejidos blandos o tumores vaginales mixtos.³

Los tumores vaginales son principalmente de células fusiformes y mesenquimales; son tumores bien

* Hospital Angeles México.

‡ Especialista en Ginecología y Obstetricia, Alta Especialidad en Cirugía Laparoscópica Ginecológica, adscrito al Servicio de Ginecología.

§ ORCID: 0009-0000-3635-0043

¶ Residente de la Especialidad de Ginecología y Obstetricia, Universidad Nacional Autónoma de México.

|| Especialista en Ginecología y Obstetricia, adscrito al Servicio de Ginecología.

Correspondencia:

Mariana Velázquez Schweizer

Correo electrónico: marianavsch94@gmail.com

Aceptado: 09-08-2024.

www.medicographic.com/actamedica



circunscritos de aspecto multinodular, cuando están acompañados de diferenciación ductal se denominan mixtos o carcinoma mioepitelial si este componente es predominante, acompañado de necrosis focal, atipia y pleomorfismo nuclear.²

Para la valoración de inmunohistoquímica, la pérdida de marcadores miogénicos como disminución de miofilamentos, o la expresión de marcadores epiteliales, pueden encaminar hacia la sospecha de un tumor mioepitelial. Los marcadores epiteliales a los que se encuentran positivos son queratina, antígeno epitelial de membrana (EMA), vimentina, proteína S100 y CD34. En la región vulvar, las neoplasias mioepiteliales pueden encontrarse positivas a receptores hormonales como estrógeno y progesterona.^{3,4}

Los marcadores a los que son negativos incluyen citoqueratina, GFAP, CK7, SOX10, miogenina, actina de músculo liso, CD117, B-catenina MUC4; suelen presentar menos de 2-10 mitosis por campo con Ki67% bajo menor al 10%, siendo la mayoría de componente benigno.²

En 2015, se realizó la primera revisión de 14 casos en los que se identificaron la relación del gen SMARCB1 con neoplasias epitelioideas o mioepiteliales en la región vulvar. El gen SMARCB1, también conocido como interactor de integrasa 1(INI1), es un gen miembro de la familia SW1/SNF localizado en el cromosoma 22q11.2. Se encarga de formar proteínas asociadas a los complejos de cromatina, al estar alterado se encuentra asociado a diferentes sarcomas que en mayor frecuencia son de presentación pediátrica o en adultos jóvenes.^{4,5} Cuando la expresión del gen SMARCB1 se pierde por completo es más probable que se encuentre asociado a sarcomas epiteliales; en el caso de los mioepiteliomas o carcinomas mioepiteliales, la delección del gen se encuentra en 50% de los casos.⁵

El diagnóstico definitivo de mioepitelioma se realiza con estudio genético identificando rearreglos de EWSR1 y SMARCB1.⁵

CONCLUSIONES

Los tumores similares a los mioepiteliomas de la región vulvar son de presentación rara, caracterizados por células de componente miogénico y epitelial; están relacionados a una alteración genética asociada a sarcomas de mal pronóstico, sin embargo, en el área genital, estos tumores



Figura 1: Presencia de tumoración en labios menores de lado izquierdo.

son de buen pronóstico y el tratamiento ideal se basa en la resección amplia con bordes libres para disminuir el riesgo de recurrencia.

REFERENCIAS

- Yoshida A, Yoshida H, Yoshida M, Mori T, Kobayashi E, Tanzawa Y et al. Myoepithelioma-like tumors of the vulvar region: a distinctive group of SMARCB1-deficient neoplasms. *Am J Surg Pathol.* 2015; 39 (8): 1102-1113.
- Gleason B, Hornick JL. Myoepithelial tumours of skin and soft tissue: an update. *Diagnostic Histopathology.* 2008, 14 (11): 552-562.
- Meenakshi M, McCluggage WG. Myoepithelial neoplasms involving the vulva and vagina: report of 4 cases. *Hum Pathol.* 2009; 40 (12): 1747-1753.
- McCluggage WG, Stewart CJR. SW1/SNF-deficient malignancies of the female genital tract. *Semin Diagn Pathol.* 2021; 38 (3): 199-211.
- Liu X, Chen L, Zhou Q, Liu J, Hu Y. Myoepithelioma-like tumors of the vulvar region: a case report and review of the literature. *J Obstet Gynaecol Res.* 2022; 48 (7): 2015-2020.