

Caso clínico

Carcinoma mioepitelial cutáneo

Sánchez-Tadeo M.T.(1), Rodríguez-González B.C.(2), Haro-Ríos A. de J.(2), Montes-Aceves F.J.(2), Avalos-Ramírez A.G.(3), Cabrales-Chávez S.(3), Cárdenas-Membrilla, R.(4).

(1) Dermatóloga, Cirujana Dermatóloga, Maestría en Salud Pública, Hospital General de Occidente de la Secretaría de Salud Jalisco (HGO), práctica privada; (2) Médico Interno de Pregrado Hospital Civil Juan I. Menchaca, CU Tonalá, Universidad de Guadalajara (CUTonalá); (3) Médico Interno de Pregrado Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, CUTonalá; (4) Dermatólogo HGO, práctica privada.

Resumen

El carcinoma mioepitelial es un tumor de origen glandular con una incidencia muy baja, se caracteriza por la presencia de células mioepiteliales y carecer de diferenciación ductal. Su localización más frecuente es en glándulas salivales (60-80%), seguido por la localización en tejido mamario, laríngeo, retroperitoneal y pulmonar. El carcinoma mioepitelial localizado exclusivamente en la dermis es extremadamente raro y suele presentarse como una afectación cutánea con compromiso de glándulas écrinas y apócrinas. Se presenta el caso de paciente femenino de 72 años, con tumoración de once años de evolución. Se realizan tres biopsias, una citología, tinciones de inmunohistoquímica para obtener diagnóstico clínico-histopatológico. Histológicamente no se han descrito criterios para clasificarlos entre malignos y benignos, por lo que se acude a la inmunohistoquímica. En donde la mayoría de los carcinomas mioepiteliales cutáneos son reactivos a AE1/AE3, PAN-K (93%), proteína S-100 (87%), calponina (86%), antígeno de membrana epitelial (63%) y proteína ácida fibrilar glial (46%).

Palabras clave: Carcinoma mioepitelial, glándulas écrinas y apócrinas, neoplasia maligna, cutáneo.

Abstract

Myoepithelial carcinoma is a tumor of glandular origin with a very low incidence, it is characterized by the presence of myoepithelial cells and lack ductal differentiation. Most of them develop in salivary glands (60-80%), followed by breast, laryngeal, retroperitoneal and lung tissue. Myoepithelial carcinoma located exclusively in the dermis is extremely rare and usually presents as a skin condition with involvement of the eccrine and apocrine glands. We present the case of a 72-year-old female patient, with an eleven-year long evolution tumor. Three biopsies, cytology and immunohistochemical stains were performed to obtain a clinical-histopathological diagnosis. No criteria have been described histologically to classify them between malignant and benign. Therefore, immunohistochemistry is performed, where most cutaneous myoepithelial carcinomas are reactive to AE1 / AE3, PAN-K (93%), S-100 protein (87%), calponin (86%), epithelial membrane antigen (63%) and glial fibrillary acidic protein (46%).

Keywords: Myoepithelial carcinoma, eccrine and apocrine glands, malignant neoplasm, cutaneous.

Introducción

El carcinoma mioepitelial es una neoplasia de origen glandular muy poco común que contiene células mioepiteliales y que es escaso en diferenciación ductal. Dentro de los tumores epiteliales, los tumores benignos y malignos de las células mioepiteliales son los menos frecuentes, estos comprenden un grupo raro pero bien caracterizado de entidades clínico patológicas, entre las cuales, su localización más frecuente es en glándulas

salivales (60-80%)¹, seguido por la localización en tejido mamario, laríngeo, retroperitoneal y pulmonar.² El mioepitelioma localizado exclusivamente en la dermis es extremadamente raro y suele presentarse como una afectación cutánea con compromiso de glándulas écrinas y apócrinas.³ Un gran porcentaje de estos surgen como una variación maligna de un adenoma pleomórfico benigno, o un mioepitelioma benigno previo y las recurrencias son

frecuentes solo en algunos casos se presentan de novo.⁴ Actualmente se han reportado 42 casos confiables de mioepitelioma cutáneo desde el primer descrito en 1998. Afecta más al sexo masculino con una relación 3:1 y la edad de presentación suele ser variable pues se han registrado edades de 2 a 83 años. En un estudio realizado en el 2004 se presentaron 14 pacientes con esta patología, los rangos de edades eran de entre 10 a 63 años, con una media de 22.5 años por lo que se estima que puede afectar en cualquier pico de edad.⁷

Se presenta el caso de una paciente, con una neoformación cutánea en el dorso de la nariz con orientación hacia el lado derecho de esta, la cual por medio de biopsia e inmunohistoquímica se demostró la presencia de un carcinoma mioepitelial cutáneo, de acuerdo a los reportes de caso disponibles en la literatura, este tumor tiene predominancia en miembros inferiores, así como una incidencia mayor en hombres, por lo que resulta de suma importancia reportar este caso de la localización poco común de un tumor poco común.

Presentación del caso

Femenino de 72 años, analfabeta, dedicada al hogar, originaria de Zozocolco de Hidalgo, Veracruz, que reside en el municipio del Salto, Jalisco. Antecedentes de importancia exposición a biomasa y pesticidas agrícolas durante 50 años, hipertensión arterial, hipotiroidismo, diabetes mellitus, enfermedad renal crónica, leucemia granulocítica crónica en remisión.

En junio de 2017 es derivada al servicio de Dermatología del Hospital General de Occidente (HGO) por presentar una tumoración de 8 años de evolución asintomática en nariz, de 10x11mm, se toma biopsia incisional reportando elementos histopatológicos de una neoplasia maligna infiltrante, sugiriendo realización de inmunohistoquímica. La paciente no acude a su seguimiento.

En 2018 se realiza nueva valoración encontrando una neoformación bilobulada de 13 x 6 mm, brillante, lisa con presencia de telangiectasias en la superficie. Se realiza una biopsia de piel por sacabocado y con tinciones de hematoxilina y eosina se concluye que se trata de una neoplasia de anexos cutáneos; se realizan tinciones de inmunohistoquímica para CD20, CD3, CD10 siendo negativas y KI67 positiva en un 10%.

Es hasta febrero de 2020 que acude de nuevo a consulta. Se trata de dermatosis que afecta cara, de ésta el dorso de la nariz, constituida por una neoformación bilobulada de 20 mm de diámetro bien definida y delimitada, móvil, no dolorosa a la palpación, consistencia anulada, cubierta de

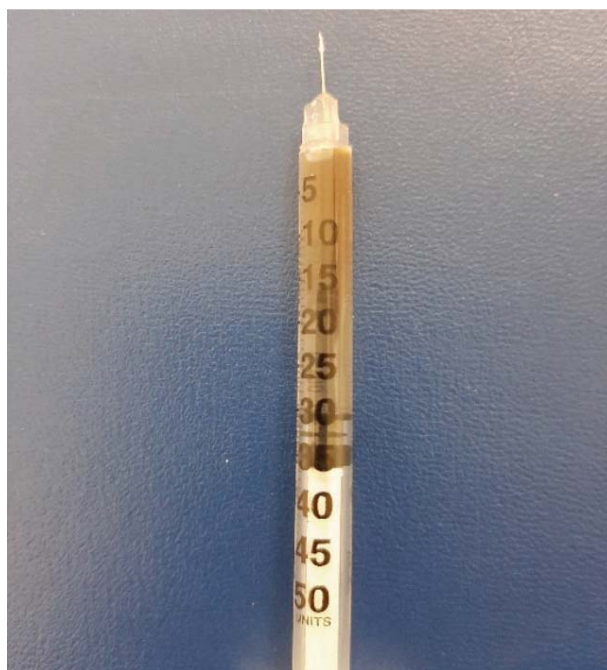
piel normal/atrófica (Figura 1). Se decide solicitar revisión de laminillas de la biopsia tomada en 2018, el reporte es de una tumoración maligna difusa e invasiva por células pequeñas y azules que puede corresponder a un carcinoma de células de Merckel vs neoplasia anexial ecrina.

Figura 1.
Neoformación en dorso de la nariz.



El patólogo sugiere tomar una nueva biopsia y citología, durante la toma de las mismas se evidencia tumoración quística obteniendo material ámbar (Figura 2)

Figura 2.
Material ámbar obtenido durante la toma de biopsia y citología.



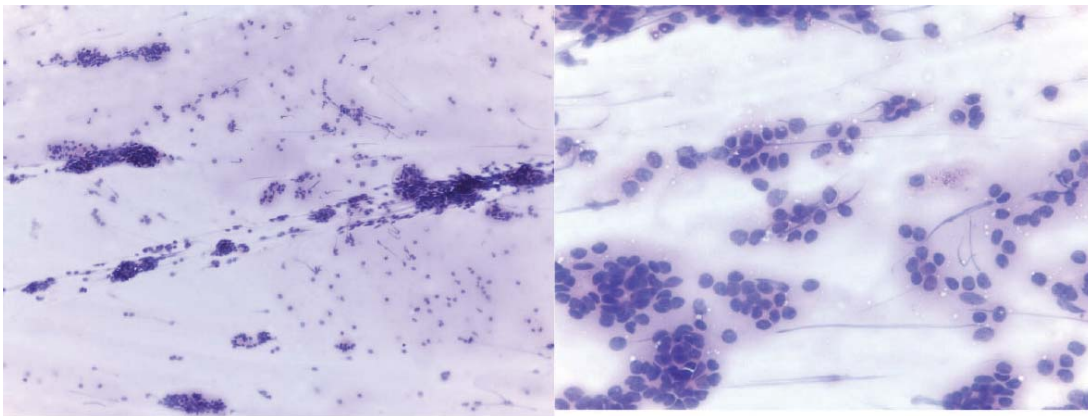
Los hallazgos histológicos son fuertemente sugerentes de lesión quística anexial benigna del tipo hidrocistoma apocrino.

La citología reporta neoplasia maligna anexial ecrina que puede corresponder a hidradenocarcinoma (Figura 3).

Debido a la ausencia de correlación clínica patológica se solicita revisión de la última biopsia.

Figura 3.

Hallazgos compatibles con neoplasia maligna anexial ecrina

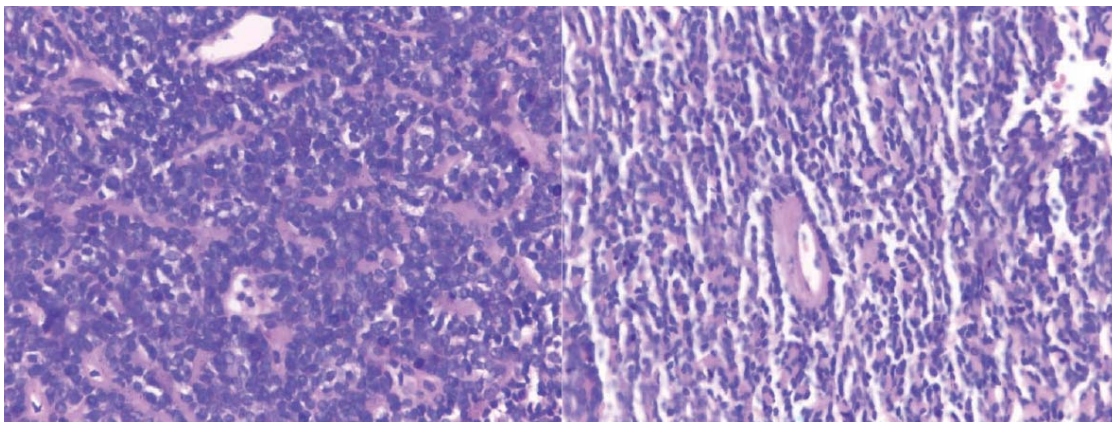


Descripción microscópica: Laminilla con hematoxilina y eosina, se aprecia una tumoración sin epidermis, es sólida, quística y multilobulada. Con un patrón bifásico con una población de células mioepiteliales y células en formación de ductos. Las células mioepiteliales son con citoplasma poligonales, eosinófilo y claro, con núcleo

de oval a redondo con reforzamiento de su membrana nuclear con cromatina en grumos y mitosis atípicas escasas. Las células ductales son cubicas con citoplasma eosinófilo, y núcleo oval y centra e hiper cromático y su lumen se encuentra por una sustancia amorfa y eosinofilia (Figura 4).

Figura 4.

Patrón bifásico por una población de células mioepiteliales y células con formación de ductos



Se practica histoquímica con las siguientes tinciones:

Ácido Periódico de Schiff (PAS): Positivo, se aprecia una tumoración en su mayoría con arquitectura sólida y quística donde visualiza positividad en las membranas hialinas alrededor de los nidos de las células tumorales, están inmersas en un material hialino, vasos sanguíneos, dilatados y congestivos con infiltrado linfocitario.

Calponina: es positiva en las células tumorales periductales hasta 60%.

AEML: es positiva en un 70% en las células tumorales periductales.

Enolasa: es positiva más de 80% para las células tumorales periductales.

EMA: es positiva en la chapa de los ductos.

KI67: positiva con un índice mitótico de 60%.

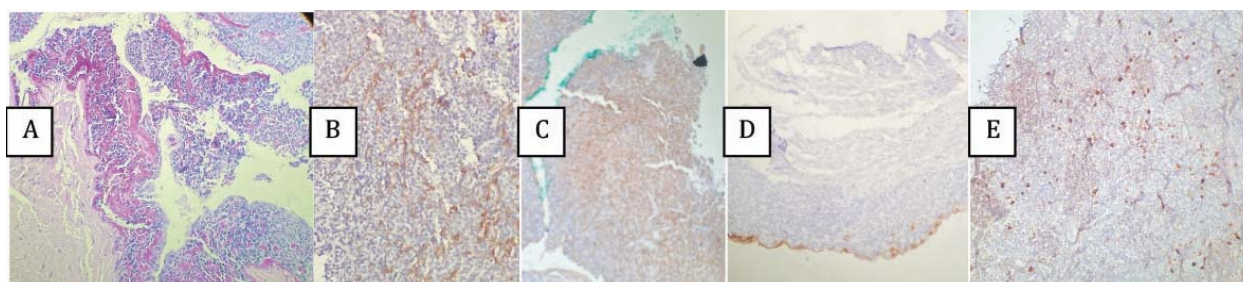
Citoqueratina 20: negativa.

Cromogranina: negativa.

Con la positividad de los marcadores para músculo liso y el indicador mitótico del KI67 se trata de una tumoración por células mioepiteliales maligna primaria de la piel probablemente extirpe glandular ecrina. Se descarta carcinoma de Meckel (Figura 5).

Figura 5.

Inmunohistoquímica. A: PAS, positividad de membranas hialinas. B: AEML, positiva en 70% en células tumorales periductales. C: ENOLASA: positiva en 80%. D: EMA, positiva en la chapa de los ductos. KI67: positiva con índice mitotico del 60%



Los hallazgos histológicos, histoquímicos e inmunohistoquímicos apoyan el diagnóstico final de carcinoma mioepitelial cutáneo.

Discusión

Los tumores mioepiteliales se clasifican en tres: tumor mixto, mioepitelioma y carcinoma mioepitelial, siendo su atipia citológica lo que los define como malignos. El tumor mixto y el mioepitelioma comúnmente muestran un curso clínico benigno, con recurrencia de hasta el 20%, que radica en una escisión incompleta, y no hacen metástasis. El carcinoma mioepitelial, muestra un comportamiento más agresivo con recurrencia y metástasis en hasta 40 a 50% de los casos.⁸

Aunque el mioepitelioma es considerado un tumor benigno, para algunos autores tiene un alto poder de recurrencia y de transformación a carcinoma⁹, por lo que en esta revisión no se pueden dejar de lado los mioepiteliomas, dado el antecedente de once años de evolución de la neoformación.

Las neoplasias mioepiteliales son entidades clínico-patológicas raras, pero bien establecidas en las glándulas salivales, la mama y el pulmón.¹⁰ Por otro lado las neoplasias mioepiteliales cutáneas, carecen de información establecida, por lo que su información se

limita a estudios clínicos y presentaciones de caso, lo que representa un reto para el diagnóstico, tratamiento y pronóstico del paciente.

En un estudio clínico de 14 tumores mioepiteliales, 13 de ellos fueron mioepiteliomas y uno solo fue carcinoma mioepitelial.⁵ En un estudio clínico-patológico e inmunohistoquímico de 20 casos de neoplasias mioepiteliales cutáneas, nueve neoplasias mostraron características de tumor mixto, nueve fueron designadas como mioepiteliomas cutáneos y solo dos como carcinomas mioepiteliales cutáneos.¹⁰

El carcinoma mioepitelial es un tumor de origen glandular con una incidencia muy baja que carece de diferenciación ductal evidente y células mioepiteliales. 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.³

El carcinoma mioepitelial glandular salivar se describió por primera vez por Donath et al en 1972 y anterior a esto era conocido con otras denominaciones como adeno mioepitelioma, adenoma de células claras, adenoma tubular sólido, etc. Fue reconocido por la OMS en 1991, se identificó como un tumor de bajo grado, con capacidad de recidivar y metastatizar, especialmente a ganglios linfáticos regionales, su malignidad se debe, no a su aspecto histológico, sino a su evolución clínica.^{11,9}

El carcinoma mioepitelial de mama es un carcinoma extremadamente raro, compuesto puramente por células mioepiteliales, del que hay descritos unos 60 casos en la literatura.¹²

Los carcinomas mioepiteliales cutáneos usualmente se presentan como una masa indolora, de rápido crecimiento, o en algunos casos mantiene su tamaño y en alguna etapa presenta un crecimiento acelerado. Macroscópicamente es un tumor no encapsulado, de apariencia multinodular, se caracteriza por ser una masa de consistencia suave y firme.¹²

Histológicamente no se han descrito criterios para clasificarlos entre malignos y benignos, por lo que se acude a la inmunohistoquímica, sin embargo, un índice mitótico alto se asocia con mayor recurrencia y metástasis.³

Por inmunohistoquímica la mayoría de los carcinomas mioepiteliales cutáneos son reactivos a AE1/AE3, PAN-K (93%), proteína S-100 (87%), calponina (86%), antígeno de membrana epitelial (63%), proteína ácida fibrilar glial (46%), actina de músculo liso (36%), p63 (23%) y desmina (14%).¹²

El tratamiento de elección de las neoplasias mioepiteliales es la escisión quirúrgica completa con márgenes libre. Y dependiendo de la localización, deberán ser necesarios estudios complementarios para evaluar el tratamiento con quimioterapia y/o radioterapia.³ La limitación en la información establecida sobre carcinomas mioepiteliales cutáneos restringe el pronóstico del paciente, por lo que el rubro en estudios clínico es el seguimiento de pacientes, documentación de recurrencias, metástasis, muertes y tratamientos exitosos.

El caso expuesto caracterizado por una lesión de aspecto quístico benigno, asintomático de once años de evolución, representó un reto diagnóstico por tratarse de una entidad poco reportada, requiriéndose la toma de tres biopsias, una citología y para poder diferenciar esta neoplasia mioepitelial como benigna o maligna fue necesario recurrir a estudios de histoquímica e inmunohistoquímica.

Agradecimiento

Nuestro agradecimiento al Dermatopatólogo Daniel Fajardo Barajas por su valioso apoyo en la realización de este trabajo.

Agradecemos a la paciente y su hija por permitirnos tomar su caso para su publicación.

Contacto: Dra. María Trinidad Sánchez Tadeo

Herrera y Cairo 2604, Circunvalación Vallarta, Gdl. Jal. 44680

Tel. 3336400345 y 3331901725

dra.triny68@hotmail.com

Referencias bibliográfica

1. Jiménez Vidal N. Tumores malignos de glándulas salivales mayores en la Comunidad de Madrid. Epidemiología descriptiva y análisis de supervivencia. Tesis doctoral. E-Prints Universidad Complutense de Madrid (Internet). 2018 (Consultado 22 noviembre 2020); Disponible en: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/49707/>
2. Wang L, Gao TW. Cutaneous myoepithelioma. J Clin Dermatol. 2010;39(12):762-764.
3. Guillén Cob E, Cohen-Rosenstock S, Chaves Lavagni M, Peña Llach L, Zúñiga Zúñiga J P. Carcinoma mioepitelial cutáneo: reporte de caso. Rev Clin Esc Med. (Internet) 2018; 8(3)1-4. Consultado 10 octubre 2020); Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=80618>
4. Encinas Bascones A, Escribano Adam N, de la Sen O, Falahat F, Martín Granizo R, Berguer A. Myoepithelial. Carcinoma of the submandibular gland. A case report and literature review. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2015;37(4):233-238
5. Hornick JL, Fletcher CDM. Cutaneous Myoepithelioma: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 14 Cases. Hum Pathol. 2004;35(1):14-24.
6. Tanahashi J, Kashima K, Daa T, Kondo Y, Kuratomi E, Yokoyama S. A case of cutaneous myoepithelial carcinoma. J Cutan Pathol. 2007;34(8):648-653.
7. Saveria AT, Sloman A, Huvos AG, Klimstra DS. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: A clinicopathologic study of 25 patients. Am J Surg Pathol. 2000;24(6):761-774.
8. Jo VY, Fletcher CDM. Myoepithelial Neoplasms of Soft Tissue: An Updated Review of the Clinicopathologic, Immunophenotypic, and Genetic Features. Head Neck Pathol. 2015;9(1):32-38.

9. Azúa Romero J, Usón Bouthelier T, Álvarez Alegret R, Martínez Tello A. Carcinoma mioepitelial vs mioepitelioma con componente ductal recidivante. IV Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. IV-CVHAP 2001 POSTER-E - 063. Internet (consultado: noviembre 19 de 2020). Disponible en; <https://conganat.uninet.edu/IVCVHAP/POSTER-E/063/>
10. Mentzel T, Requena L, Kaddu S, Soares De Aleida LM, Sanguenza OP, 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.
11. González Ballester D, Moreno García C, González-García R, Ruiz-Laza L, Monje-Gil F. Carcinoma epitelial-mioepitelial de glándula salival menor. Diagnóstico inesperado ante sospecha de patología benigna. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac.* 2012;34(2):88-91.
12. Reyes Rodríguez MI, Cazorla Betancor M, Jiménez Medina C, Pavcovich Ruíz M, García Hernández JA. Myoepithelial carcinoma of the breast. *Rev Senol y Patol Mamar.* 2019;32(1):26-31.