

Mioepitelioma maligno recidivante de la mama, una evolución poco frecuente



Recurrent malignant myoepithelioma of the breast, an uncommon progression

Sr. Director:

El mioepitelioma maligno de la mama es un raro tumor de origen mesenquimal¹. Se considera de buen pronóstico, pero con potencial maligno incierto^{2,3}. El diagnóstico es complejo, siendo fundamental el estudio histológico y molecular.

Presentamos un caso con múltiples recidivas locales tratadas con cirugía y radioterapia. Comienza a los 35 años, con un nódulo de 2 cm palpable en cuadrante súpero-externo de mama izquierda, compatible con adenoma pleomorfo. Se extirpa quirúrgicamente siendo una lesión displásica mioepitelial con márgenes libres.

Cinco años después, nueva aparición de nódulo, de 2 cm, sobre cicatriz previa. Se realiza una nueva punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y exéresis quirúrgica, con resultado mioepitelioma nodular múltiple, no siendo posible ampliar márgenes dada la negativa de la paciente. Tres años después refiere mastalgia, a la exploración y en la ecografía mamaria se observan lesiones sólidas en el lecho quirúrgico, intercuadrantes superiores y súpero-interno de mama izquierda compatibles con adenomas pleomorfos, la axila era negativa. Se procedió a mastectomía simple conservando el complejo aréola-pezones y reconstrucción mamaria inmediata con prótesis. Se confirma nueva recaída con márgenes superficial y profundo afectos, la paciente rechaza nueva ampliación.

En ecografía realizada al año, hallazgo de múltiples nódulos peri-areolares y en cuadrante súpero-interno de mama izquierda, el mayor de 15 mm, y un ganglio axilar palpable. Se realiza nueva PAAF positiva para adenoma pleomorfo y mioepitelioma. Se procedió a cirugía para explante protésico junto con colgajo cutáneo, tejido mamario restante y adenopatía. El estudio histológico confirma múltiples focos de mioepitelioma con márgenes libres y ganglio negativo. Recibe radioterapia adyuvante (50 Gy) en el lecho quirúrgico. Se realiza reconstrucción mamaria con colgajo autólogo Deep Inferior Epigastric Perforator (DIEP) y prótesis, al año de la radioterapia.

Dos años después, a los 49 años, presenta gran nodulación sobre mama izquierda. En resonancia magnética y tomografía por emisión de positrones se delimita una lesión de 75 mm en cuadrantes externos de mama izquierda que engloba la cicatriz y el DIEP, infiltrando la cápsula protésica y focalmente el músculo pectoral mayor, sin evidencia de enfermedad metastásica (fig. 1). Marcadores tumorales CA 15-3 y CEA siempre negativos. Nueva intervención para explante protésico, resección de cápsula periprotésica y área súpero-externa del colgajo DIEP, incluyendo porción lateral de músculo pectoral mayor (fig. 2). Resultado histológico compatible con carcinoma mioepitelial invasivo de 100 × 70 × 60 mm, que dista menos de 1 mm del margen inferior, la paciente no desea nueva cirugía y se descarta quimioterapia. Actual seguimiento libre de enfermedad.

El carcinoma mioepitelial o mioepitelioma maligno de la mama (MMM) es una rara lesión infiltrante de células mioepiteliales fusiformes atípicas, con actividad mitótica^{4,5}. Las células mioepiteliales se sitúan entre la membrana basal y el epitelio ductal del lobulillo mamario⁴. Incidencia en la 5.ª década, iniciando como lesiones no dolorosas localmente avanzadas². Su comportamiento es agresivo localmente, con potencial recurrencia y metástasis¹.

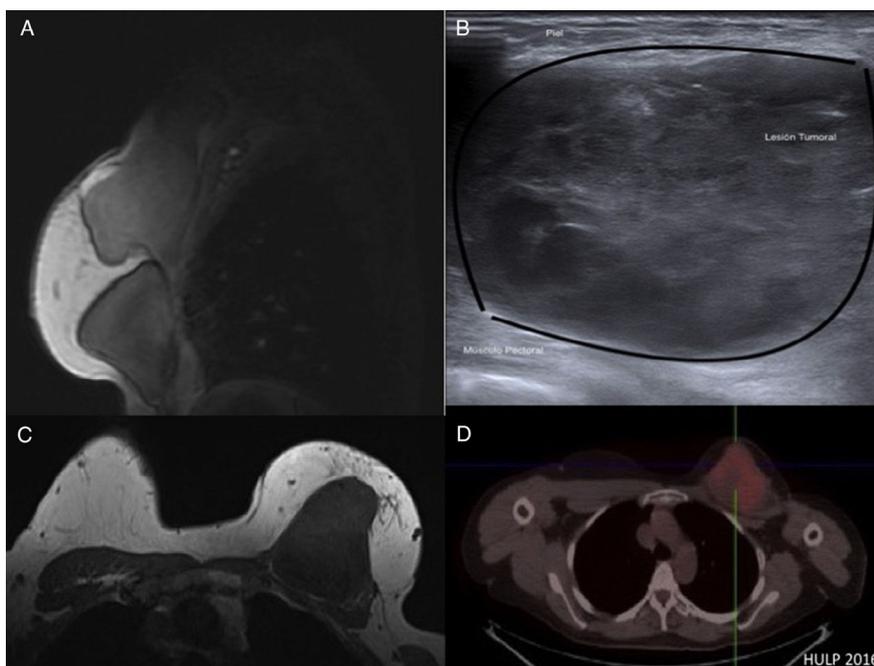


Figura 1 Estudios de imagen en la 4.ª recaída: A y C) Resonancia magnética, B) Ecografía y D) Tomografía por emisión de positrones: nódulo delimitable de 75 mm infraclavicular en cuadrantes externos de mama izquierda sobre colgajo DIEP, infiltra cápsula periprotésica y focalmente músculo pectoral mayor.

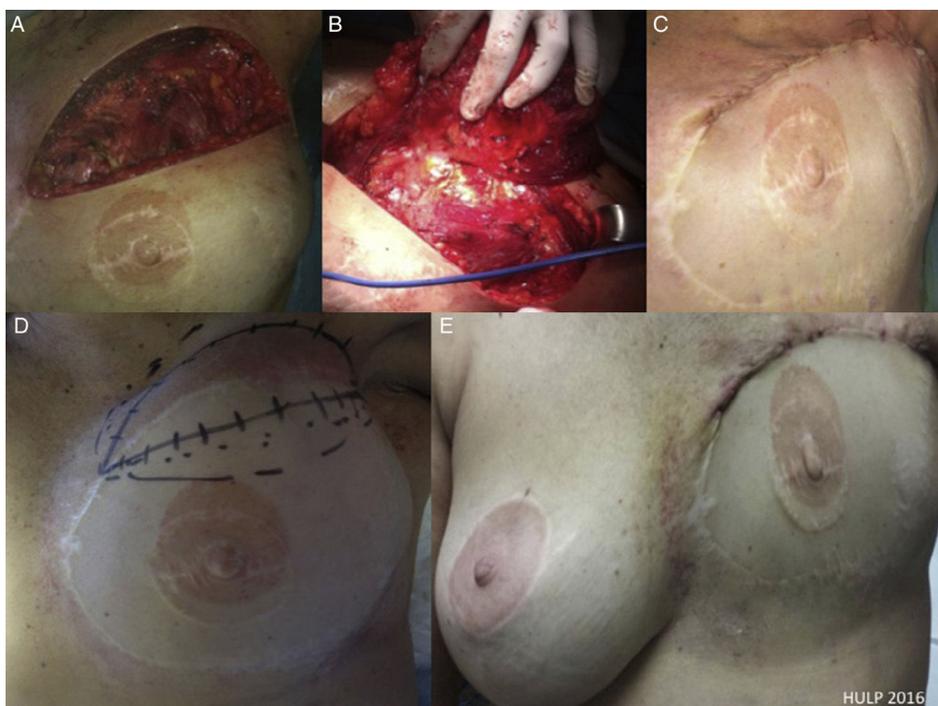


Figura 2 Exéresis de tumoración en la 4.ª recaída local: A y D) Incisión en huso sobre la piel, incluyendo cicatriz previa y explante protésico, B) Resección de cápsula periprotésica, C) Área supero-externa del colgajo DIEP, incluyendo porción lateral de músculo pectoral mayor (pectoral menor sano) y E) Resultado estético pobre tras múltiples cirugías.

Su diagnóstico histológico es un reto². El perfil de expresión inmunohistoquímica es característico⁵⁻⁷, en nuestro caso fue: AE1-AE3, vimentina, CEA, S-100, E-cadherina, CK7/20, actina y calponina positivos, CD10, Her2, WT1, CA125 y receptores hormonales negativos con Ki67 positivo bajo. No existe un marcador tumoral específico. Macroscópicamente es una tumoración sólida homogénea blanco-amarillenta, bien delimitada y parcialmente encapsulada. Microscópicamente muestra un patrón de crecimiento expansivo, con ausencia o escasa atipia y ocasionales mitosis, zonas de necrosis tumoral e infiltración linfovascular. Las células mioepiteliales tienen morfología fusiforme o poligonal, núcleos periféricos y denso citoplasma eosinófilo^{4,5}; se disponen en túbulos formando nidos sólidos delimitados en lóbulos separados por tejido conectivo y adiposo.

Teniendo en cuenta la variabilidad morfológica de las células mioepiteliales⁵, es importante diferenciarlo de otros tumores derivados del mioepitelio, sarcomas o tumores *Phyllodes* entre otros^{3,4}.

El comportamiento es desconocido^{1,3}, nuestro caso es el único descrito en la literatura con múltiples recaídas locales tratadas, lo que le atribuye agresividad. El tratamiento principal del MMM es la extirpación quirúrgica amplia o mastectomía y linfadenectomía, seguido de radioterapia adyuvante, no se ha estudiado el papel del ganglio centinela en este tipo de tumores⁶. La cirugía conservadora es posible en pacientes seleccionadas, pero con mayor riesgo de recurrencia local si no se asocia radioterapia. El papel de la quimioterapia no está aclarado y el de la hormonoterapia es desconocido⁸. Se recomienda un estricto seguimiento dado el riesgo de recurrencia.

Responsabilidades éticas

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Bibliografía

1. Liang YH, Zeng JC, Ruan JB, Kang DP, Wang LM, Chen C, et al. Malignant myoepithelioma of the breast: A case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7:2654-7.
2. Liao KC, Lee WY, Chen MJ. Myoepithelial carcinoma: A rare neoplasm of the breast. *Breast Care*. 2010;5:246-9.
3. Terada T. Malignant myoepithelioma of the breast. *Pathology Int*. 2011;61:99-103.
4. Suguna BD, Geethamani V, Niveditha SR, Monika LS. Malignant myoepithelioma of the breast: Case report with review of literature. *Malaysian J Pathol*. 2011;33:125-8.
5. Tan PH, Ellis IO. Myoepithelial and epithelial-myoepithelial, mesenchymal and fibroepithelial breast lesions: Updates from the WHO Classification of Tumours of the Breast 2012. *J Clin Pathol*. 2013;66:465-70.
6. Van Dorpe J, de Weer F, Bekaert J, Lauweryns J, Moerman Ph. Malignant myoepithelioma of the breast, case report with immunohistochemical study. *Arch Anat Cytol Path*. 1996;44:193-8.
7. Lakhani SR, O'Hare MJ, Monaghan P, Winehouse J, Gazet JC, Sloane SP. Malignant myoepitheiloma (myoepithelial carcinoma) of the breast: A detailed cytokeratin study. *J Clin Pathol*. 1995;48:164-7.
8. Endo Y, Sugiura H, Yamashita H, Takahashi S, Yoshimoto N, Iwasa M, et al. Myoepithelial carcinoma of the breast treated with surgery and chemotherapy. *Case Reports in Oncol Med*. 2013. ID164761,1-4.

Begoña Díaz de-la-Noval*, Laura Frías Aldeguer,
José Ignacio Sánchez-Méndez, Javier de-Santiago García
y María Herrera de la Muela

*Unidad de Patología Mamaria, Servicio de Ginecología y
Obstetricia, Hospital Universitario La Paz, Madrid,
España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: begodelanoval@gmail.com
(B. Díaz de-la-Noval).

<https://doi.org/10.1016/j.senol.2016.08.005>
0214-1582/

© 2016 SESPM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.