35º CONGRESO SESPM 6-8 OCTUBRE 2016
11ª Reunión SETS

Carcinoma Mioepitelial de la Mama Recidivante tratado con Cirugía y Radioterapia

Hospital Universitario La Paz
Hospital de Cantoblanco
Hospital Carlos III
SaludMadrid

B Díaz de la Noval, L Frías Aldeguer, JI Sánchez Méndez, J De Santiago García, M Herrera de la Muela.
Unidad de Patología Mamaria, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

1. Introducción. El carcinoma mioepitelial (CM) de la mama es un tumor infrecuente, existen escasos casos descritos en la literatura. Es un tumor poco conocido y de comportamiento agresivo con potencial maligno incierto.

2. Objetivo y Método. Se describe el caso de una paciente con CM de la mama que desarrolla múltiples recaídas locoregionales tratadas con cirugía y radioterapia; revisamos literatura más representativa al respecto.

3. Caso clínico. Paciente de 35a al diagnóstico (2001), no antecedentes personales ni familiares relevantes. Acude por nódulo de 2cm palpable en CSE MI. Adenoma pleomorfo extirpado con intensa proliferación mioepitelial a <1mm del márgen profundo que se amplia. **Recidiva 1**. Feb´06 palpación de nódulo superficial de 2cm en UCS MI sobre cicatriz. Paaf + y exéresis con resultado mioepitelioma nodular múltiple recomendándose resección amplia que la paciente no admite. **Recidiva 2**. May´09 mastalgia; exploración y Eco mama: lesiones sólidas en el lecho quirúrgico, axila negativa, nódulos mayores en UCS MI e UCI MI compatibles con adenomas pleomorfos. Se procede a mastectomía simple conservando CAP, RMI con prótesis. Análisis histológico, carcinoma mioepitelial con márgenes superficial y profundo afectos. La paciente no admite ampliación. **Recaída 3**. Jul´10, Eco mama: 3 nódulos periareolar y varios focos menores en CSI MI, el mayor de 15 mm, axila negativa. Paaf+. Explante protésico junto con colgajo cutáneo, tejido mamario restante y adenopatía palpable. Análisis histológico confirma múltiples focos de mioepitelioma con márgenes libres y ganglio negativo. Radioterapia adyuvante, finalizando Ene´11. Jul´12 RMD con DIEP y prótesis. Mal seguimiento. **Recaída 4**. 49a, Nov´15, nódulo palpable en CCSS MI de 10cm infraclavicular a borde inferior de DIEP, subyacente a piel. Eco mama/RM/PET-TC: nódulo delimitable de 75mm sobre cicatriz a cuadrantes externos, infiltra cápsula protésica y focalmente músculo pectoral mayor (Fig.1). BAG +. No enfermedad a distancia. Marcadores tumorales siempre negativos. Cirugía Feb´2016: explante protésico resección de la cápsula periprotésica y parcialmente DIEP, incluyendo borde lateral de músculo pectoral mayor infiltrado (pectoral menor sano) (Fig.4). AP: carcinoma mioepitelial. Seguimiento en psico-oncología por secuelas estéticas, actualmente libre de enfermedad.

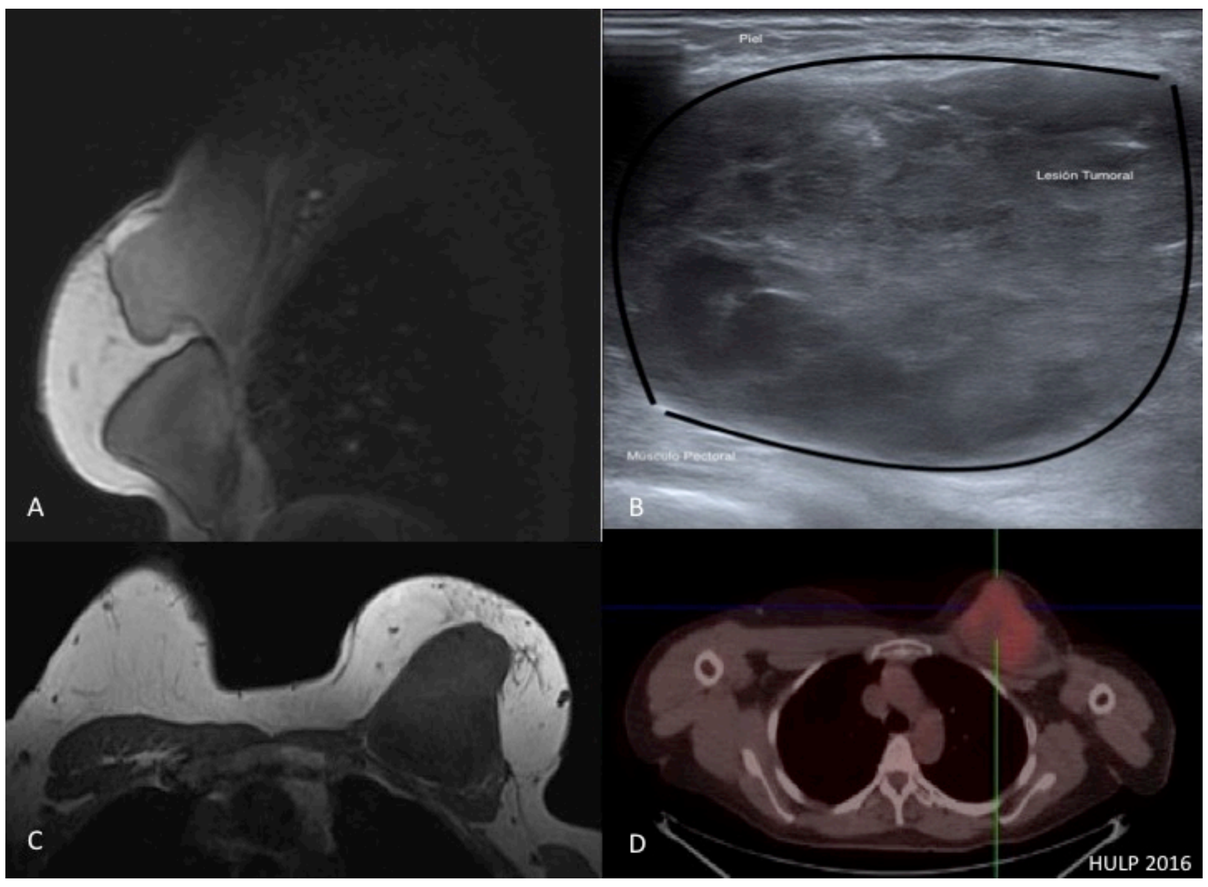


Figura 1. Eco / RM /PET-TC Recaída 4. Nódulo de 75MM infraclavicular en CCEE-CSE MI sobre DIEP, infiltra cápsula periprotésica y músculo pectoral mayor.

4. Comentarios. El Mioepitelioma Maligno de la Mama o Carcinoma Mioepitelial se define como lesión infiltrante de células mioepiteliales fusiformes atípicas con actividad mitótica. Las lesiones mioepiteliales de la mama son raras y de diversa morfología, más frecuentemente en la 5ª década y debutan como lesiones no dolorosas localmente avanzadas. Su comportamiento es agresivo con infiltración local, potencial recurrencia y metástasis.

No hay una manifestación **clínica** específica; su diagnóstico histológico es un reto, apoyado por la inmunohistoquímica (Fig.2). Se caracteriza por ausencia o escasa atipia sin necrosis y ocasionales mitosis, forma nidos sólidos bien delimitados de lóbulos separados entre sí por tractos conectivos; las células mioepiteliales se disponen en túbulos con morfología fusiforme o poligonal, denso citoplasma eosinófilo y núcleos periféricos. Matriz extracelular mixoide o condroide y esclerosis (Fig.3).
Dada la variabilidad morfológica de las células mioepiteliales es importante diferenciarlo de otros tumores derivados del mioepitelio (Clasificación de la World Health Organization), sarcomas o phyllodes entre otros.

Anticuerpos específicos de célula Mioepitelial (WHO, JCP 2013)	
Actina de Músculo Liso (AML)	CK14
Calponina	CK17
Caldesmina	CK5
P63	CK6

Figura 2. Inmunohistoquímica específica de célula mioepitelial.

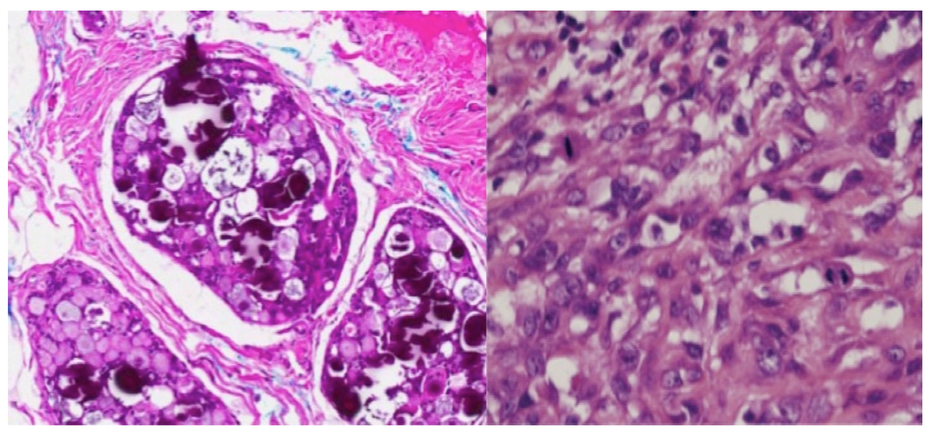


Figura 3. Nidos sólidos, estroma mixoide, células fusiformes plasmocitoides.

Su **comportamiento** biológico es desconocido, agresivo localmente, aunque las recurrencias o metástasis son raramente descritas. Se considera la diseminación ganglionar frecuente, por lo que se debe descartar la afectación axilar.

El **tratamiento** principal es la extirpación quirúrgica amplia o mastectomía y linfadenectomía seguido de radioterapia adyuvante. La cirugía conservadora es posible en pacientes seleccionadas pero se asocia a mayor riesgo de recurrencia local si no se asocia radioterapia. El papel de la quimioterapia no está claro y el de la hormonoterapia desconocido.



Figura 4. Cirugía Recaída 4. Explante protésico, resección de cápsula periprotésica, DIEP y borde lateral de músculo pectoral mayor.

5. Conclusión. Se trata de un tumor potencialmente agresivo, se aconseja extirpación quirúrgica amplia valorando adyuvancia con radioterapia en casos de cirugía conservadora y estricto seguimiento.

Acrónimos
CSE: cuadrante súpero-externo, MI: mama izquierda, Eco: ecografía, Paaf: punción aspiración con aguja fina, UCS: unión cuadrantes superiores, UCS: unión superiores, UCI: unión inferiores, CAP: complejo-areola-pezón, RMI: reconstrucción mamaria inmediata, CSI: cuadrante súpero-interno, RMD: reconstrucción mamaria diferida, DIEP: Deep Inferior Epigastric Perforator, RM: resonancia magnética, PET-TC: tomografía computerizada por emisión de positrones, BAG: biopsia con aguja gruesa, cm: centímetros.

Contacto: begodelanoval@gmail.com

Bibliografía

- 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(5):2654-2657.
- Tan PH, Ellis IO. Myoepithelial and epitelial-myoepithelial, mesenchymal and fibroepithelial breast lesions: updates from the WHO Classification of Tumours of the Breast 2012. J Clin Pathol 2013;66:465-70.
- Terada T. Malignant myoepithelioma of the breast. Pathology Int 2011;61:99-103.
- Liao KC, Lee WY, Chen MJ. Myoepithelial carcinoma: a rare neoplasm of the breast. Breast Care 2010;5:246-249.