

Mioepitelioma de mama: Aportación de un caso y revisión de la literatura

Ll. Solernou*,
P. Fons*,
T. Lobez*,
E. Soto*,
I. Guasch**

* Servicio de Cirugía General
y Digestiva.

** Unidad de Oncología.
Centro Hospitalario y
Cardiológico de Manresa.

Correspondencia:
Dr. Lluís Solernou Juanola.
Martí i Julià, 1, 2.º, 3.ª
08240 Manresa (Barcelona).

SUMMARY

We present a case of myoepithelioma of the breast, a rare entity with only eight cases reported previously in the literature. Unique in this case is big tumor size of 35 cm, and a concomitant primary biliary cirrhosis. A review of the literature is likewise presented.

Palabras clave

Mioepitelioma mamario, Tumores raros de la mama.

Key words

Myoepithelioma of the breast, Uncommon tumors of the breast.

INTRODUCCION

El mioepitelioma es un tumor originado en las células mioepiteliales que recubren los alvéolos y los conductos galactóforos y son responsables de la eyeción láctea. Es un tumor muy raro. En la revisión de la literatura hemos encontrado publicados 5 casos de mioepitelioma de mama sin metástasis y 3 casos con metástasis a nivel de los ganglios axilares.

Aportamos un nuevo caso de mioepitelioma de mama que reúne unas características especiales, como son el tamaño y el presentarse asociado a una cirrosis biliar primaria. Realizamos una revisión de la literatura.

CASO CLINICO

R. S. T., enferma de 53 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés y que acude a nuestro servicio por presentar tumoración en la mama izquierda de 3 años de evolución y que presenta un aumento de tamaño de forma progresiva en los 2 últimos meses y se acompaña de síndrome tóxico y aparición de ictericia de instauración progresiva.

La exploración física demuestra una marcada ictericia de piel y mucosas, gran tumoración de unos 35 cm de diámetro que ocupa la totalidad de la mama izquierda surcada por abundante circulación colateral; no se palpan adenopatías (fig. 1). Resto de la exploración dentro de los límites de la normalidad, sin palpase visceromegalias.

Se realizó el estudio de extensión practicándose análisis, donde destaca un hematócrito de 32% con una hemoglobina de 10 gramos /100 ml; GOT, 78; GPT, 60; fosfatasas alcalinas, 3.660; gammaglutamiltranspeptidasa, 830; bilirrubina total, 19,30 mg/100 ml; bilirrubina directa, 17,17 mg/100 ml; quick, 70%; antígeno australia, negativo. Rx tórax: masa que corresponde a la tumoración mamaria. Rx abdomen, normal. Ecografía: discreta hepatoesplenomegalia homogénea. Colelitiasis. Ausencia de dilatación de la vía biliar principal. Ausencia de imágenes ocupantes de espacio. Punción biopsia hepática: colostasis intrahepática sin infiltración tumoral. CPRE: vía biliar de características normales con buen vaciamiento. Colelitiasis no complicada. TAC: hepatoesplenomegalia homogénea. Ausencia de lesiones ocupantes de espacio.

Se decide intervenir a la paciente para realizar una



Fig. 1. Gran tumoración que ocupa la totalidad de la mama izquierda.

intervención de higiene. Se practica una mastectomía radical tipo Halsted con vaciamiento axilar monobloque. La pieza quirúrgica mide 35 x 22 x 18 cm, con un peso de 7,5 kg. Se toma muestra para receptores hormonales.

El postoperatorio cursa dentro de la normalidad, sin presentar complicaciones locales, pero con persistencia de la ictericia.

El estudio anatomopatológico demuestra que se trata de una tumoración de coloración amarillento-blanquecina con áreas de necrosis (fig. 2) y que presenta aspecto nodular a bajo aumento (fig. 3). A mayor aumento presenta celularidad fusiforme con aspecto de células mioepiteliales con bajo índice mitótico y tinción positiva para la proteína S-100 (fig. 4). Ausencia de afectación ganglionar axilar. Receptores hormo-



Fig. 2. Aspecto macroscópico de la sección del tumor con áreas de necrosis y de un tamaño de 35x22x18 cm.

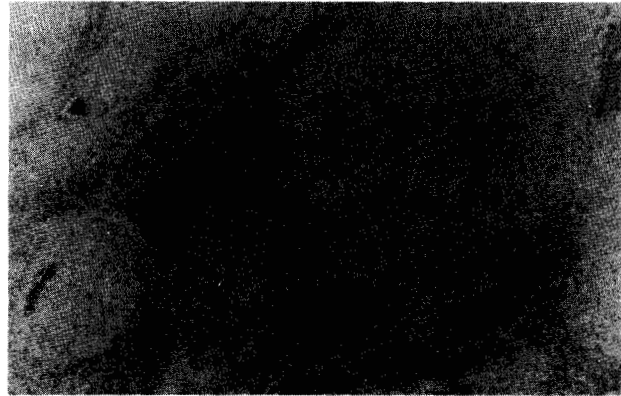


Fig. 3. Apariencia nodular de la tumoración vista a un aumento de 4 x con tinción H-E.

nales negativos (estrógenos, <3 fmoles/mg; progesterona, <3 fmoles/mg).

A los 9 meses de la intervención la paciente presentaba un buen estado general, sin evidencia de recidiva local ni a distancia, persistiendo la ictericia con alteración de la biología hepática con valores similares a los referidos. Estudiada por nuestro Servicio de Digestología se catalogó de cirrosis biliar primaria por presentar antígeno de superficie negativo; anticuerpos anti-Hbc, negativos; anticuerpos antihepatitis C, negativos; anticuerpos antimitocondriales (AMA), positivos 1: 320. Biopsia hepática compatible con cirrosis biliar estadio III. En la actualidad la enfermedad ha sido sometida con éxito a un trasplante hepático y se encuentra libre de enfermedad.

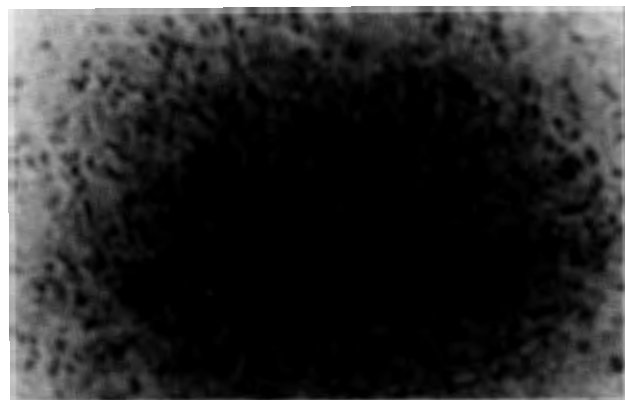


Fig. 4. La tumoración a un aumento de 40 x y tinción de inmunohistoquímica proteína S-100.

DISCUSION

El mioepitelioma de mama es una tumoración extremadamente rara que se demuestra en la poca cantidad de información existente en la literatura. Solamente hemos encontrados 8 casos descritos, de los cuales 3 presentaban metástasis ganglionares axilares.

La mayoría de trabajos hacen hincapié en el diagnóstico anatomopatológico mediante la utilización de microscopía óptica y electrónica y tinciones inmunohistoquímicas describiendo sus hallazgos.

A microscopía óptica es un tumor caracterizado por presentar haces intercalados, alargados y entremezclados de células estrelladas con citoplasma acidófilo con un cierto grado de anaplasia y con actividad mitótica variable dependiendo de la agresividad. Presenta una fuerte tendencia a la necrosis.^{1,2,5} Sus citoplasmas contienen miosina y actina demostrada por inmunofluorescencia.^{2,5}

Con microscopía electrónica se observan células mioepiteliales estrelladas, elongadas con un grado de diferenciación variable y conectadas entre sí por desmosomas. Están envueltas por restos de la lámina propia. Contiene vesículas pinocíticas con retículo endoplasmático rugoso bien formado y gruesas áreas de Golgi y agregados de tonofilamentos.^{2,3,4,5}

Los estudios inmunohistoquímicos son positivos para la proteína S-100, anticuerpo monoclonal para KL 1 y anticuerpos antiactina, proqueratina y citoqueratina.^{1,3,4,5}

En nuestro caso el diagnóstico se realizó mediante la microscopía óptica y la determinación de la proteína S-100.

Clínicamente suele manifestarse como un tumor de crecimiento generalmente lento y que puede alcanzar gran tamaño.⁵ Algunos autores ponen en duda su comportamiento,³ si bien la mayoría están de acuerdo en que se trata de un tumor localmente invasivo y que debe researse ampliamente para evitar las recidivas locales.^{5,6,7,8} Se han descrito casos con metástasis ganglionares^{3,8} y que dejada a su evolución puede metastatizar a pleura y pulmón.⁵

En nuestro caso el tumor evolucionó lentamente con aparición posterior de síndrome tóxico e ictericia que nos hizo pensar en metástasis hepáticas que fueron descartadas por los estudios de extensión, siendo diagnosticada posteriormente de cirrosis biliar primaria, precisando de trasplante hepáti-

co. No hemos encontrado referencias bibliográficas de dicha asociación, por lo que pensamos que se trata de procesos intercurrentes sin relación entre sí.

La paciente fue tratada quirúrgicamente, realizándose una mastectomía radical tipo Halsted con vaciamiento axilar monobloc. Este extremo puede ser rebatido, pues posiblemente una mastectomía tipo Merola Patey hubiera sido suficiente; nosotros realizamos dicha técnica dado lo incierto del diagnóstico en el momento de la intervención. El vaciamiento axilar creemos que es necesario debido a la posibilidad ya mencionada de metástasis ganglionares. Los receptores hormonales fueron negativos tal como corresponde a la estirpe del tumor. Una vez realizado el diagnóstico y de acuerdo con nuestra unidad de oncología se decidió no practicar ningún tratamiento adyuvante y seguir solamente control evolutivo que hasta la actualidad es negativo para recidiva local o a distancia. Aportamos, pues, un nuevo caso de mioepitelioma de mama que, además de su rareza histológica, reúne dos características especiales como son su gran tamaño y el asociarse a una cirrosis biliar primaria, extremo que no hemos podido comparar con ninguna publicación consultada.

Concluimos, pues, que el mioepitelioma de mama es un tumor muy raro y que para su diagnóstico es preciso utilizar muchas veces métodos sofisticados. Su tratamiento es quirúrgico dada su agresividad local, asociado a vaciamiento ganglionar por su capacidad metastatizante.

RESUMEN

Presentamos un caso de mioepitelioma mamario, rara entidad sólo descrita en otros 8 casos en la literatura. Destaca en el caso presentado el gran tamaño de la tumoración, 35 cm, y la concurrencia de una cirrosis biliar primaria. Se realiza, además, una revisión de la literatura.

REFERENCIAS

1. Nguyen GK, Shinitka TK, Jewell LD. Aspiration biopsy cytology of mammary myoepithelioma. *Diagn Cytopathol* 1987; 3 (4): 335-338.
2. Bigotti G, Di Giorgio CG. Myoepithelioma of the breast: Histologic, immunologic, and electromicroscopic appearance. *J Surg Oncol* 1986; 32 (1): 58-64.

3. Thorner PS, Kahn HJ, Baumal R, Lee K, Moffatt W. Malignant myoepithelioma of the breast. An immunohistochemical study by light and electron microscopy. *Cancer* 1986; 57 (4): 745-750.
4. Ermilova VD, Kondakova TI, Filippova NA, Gel'shtein I. Malignant myoepithelioma of the breast (histological, immunomorphological and electron microscopic study. *Arkh Patol* 1988; 50 (6): 53-57.
5. Schurch W, Potvin C, Seemayer TA. Malignant myoepithelioma (myoepithelial carcinoma) of the breast: An ultrastructural and immunocytochemical study. *Ultrastruct Pathol* 1985; 8 (1): 1-11.
6. Aas T, Varhaug JE, Maehl B, Aardal NP. Breast sarcoma. Diagnostic and therapeutic problems. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1989, 109 (17-18): 1878-1880.
7. Frei R, Sulser H, Egloff B, Spycher M, Heitz PU. Myoepithelioma of the breast. *Pathologie* 1989; 10 (1): 48-52.
8. Brasseur P, Hustin J, Collard M. Breast tumor with myoepithelial cells. A propos of a case report. *J Belge Radiol* 1990; 73 (3): 197-200.