

CARCINOMA MIOEPITELIAL DE LA MANO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Marchante Vilata, Mireia; Mora Solé, Ester; Ramos Cuesta, Luis; Ruiz Macarrila, Leonardo; Hernández Hermoso, Jose Antonio



Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Hospital Universitario Germans Trias i Pujol



Introducción

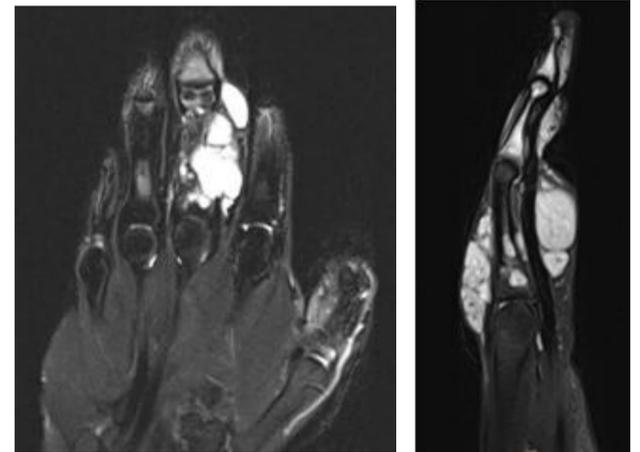
Los tumores mioepiteliales de partes blandas son poco frecuentes aunque han sido mejor caracterizados durante la última década gracias a la mejora de los métodos de estudio.

Objetivos

Presentamos un caso de carcinoma mioepitelial de la mano y revisión bibliográfica.

Material y métodos

Varón de 58 años consulta por un nódulo dorso-radial de F1 del tercer dedo de la mano izquierda, que tras quince años presenta rápido aumento de tamaño. Se extirpa y la AP muestra mioepitelioma de partes blandas (paracordoma). Dos años después reaparece tumoración en misma localización con extensión palmar en F1. La radiografía simple muestra aumento de partes blandas, destrucción cortical y parte de medular diafisaria de F1. La RMN evidencia gran masa polilobulada hiperintensa en T2 e hipointensa en T1 (64x35x24mm), desde metacarpo-falángica hasta margen distal de F1, contactando con tendón flexor y extensor, invadiendo medular. El estudio de extensión (TC y gammagrafía ósea) es negativo.

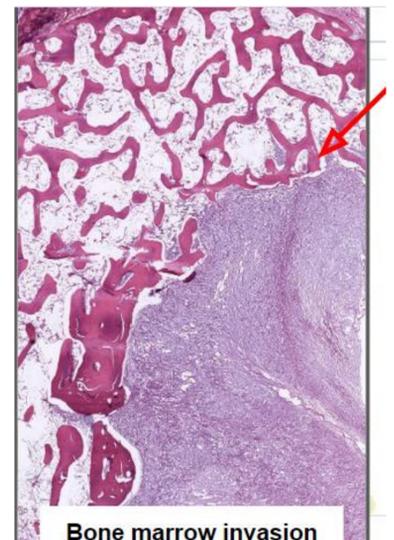


Resultados

Es intervenido quirúrgicamente realizándose amputación reglada de tercer radio de la mano, preservando la base del metacarpiano. En la pieza se obtiene una masa de 8x5x4 cm, confirmando la AP el diagnóstico de carcinoma mioepitelial de partes blandas con márgenes de resección libres y FISH de translocación de gen EWSR1 negativo. No se observaron complicaciones en el postoperatorio. Las RMN no muestran recidiva local a los cuatro años.



Perineural invasion



Bone marrow invasion

Conclusiones

Las neoplasias mioepiteliales afectan por igual a ambos sexos, con mayor incidencia entre la tercera y quinta décadas. Un 20% aparece en niños, siendo maligno el 65% de casos. Se presenta como nódulos subcutáneos en extremidades y cintura glenohumeral y pélvica, aunque pueden aparecer en otras localizaciones, incluyendo vísceras y tejido yseo.

Se clasifican en: siringoma condroide (tumor mixto), mioepitelioma y carcinoma mioepitelial. Cuando afectan a partes blandas, la malignidad viene definida por la presencia de atipia celular. Hasta un 45% de mioepiteliomas y carcinomas mioepiteliales muestran reordenamiento del gen EWSR1. Microscópicamente son multinodulares o lobulados, y aunque están bien delimitados suelen presentar crecimiento infiltrante.

El siringoma condroide y el mioepitelioma cursan de forma benigna, recurriendo el 18%, la mayoría tras resección incompleta, sin metastatizar. El carcinoma mioepitelial tiene comportamiento agresivo, con recurrencia del 39-42% y metástasis del 32-52%, siendo localizaciones frecuentes pulmón, hueso, ganglios y tejidos blandos. La mortalidad relacionada es del 13-43%.

Bibliografía

- Mahdi et al.: Combined myoepithelial carcinoma and myoepithelioma in soft tissue: a case report and review of the literature. Journal of Medical Case Reports 2014 8:317.
- Hornick JL, Fletcher CD. Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters. Am J Surg Pathol. 2003
- Rastrelli, M., Del Fiore, P., Damiani, G. B., Mocellin, S., Tropea, S., Spina, R., Rossi, C. R. (2019). Myoepithelioma of the soft tissue: A systematic review of clinical reports. European Journal of Surgical Oncology. doi:10.1016/j.ejso.2019.05.003
- Jo, V. Y., & Fletcher, C. D. M. (2015). Myoepithelial Neoplasms of Soft Tissue: An Updated Review of the Clinicopathologic, Immunophenotypic, and Genetic Features. Head and Neck Pathology, 9(1), 32-38.

