

## Casos Clínicos

# Mioepitelioma de vagina: neoplasia poco frecuente en esta localización, reporte de un caso

Alfredo Romero R. <sup>1</sup>, Mario Melo U. <sup>2</sup>, Paula Barajas S. <sup>3</sup>, Juvenal Baena A. <sup>4</sup>, Luz Mery Vargas L. <sup>4</sup>

<sup>1</sup> Grupo de Patología del Instituto Nacional de Cancerología (INC), Bogotá, Colombia, <sup>2</sup> Universidad de La Sabana, Chía, Colombia. <sup>3</sup> Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia, <sup>4</sup> Estudios Anatomopatológicos Ltda, Bogotá, Colombia.

## RESUMEN

*Antecedentes:* Los mioepiteliomas, son tumores poco frecuentes originados a partir de la proliferación de células mioepiteliales. La mayor parte localizados en las extremidades inferiores y en glándulas salivales. Existen ocasionales informes previos de MEP que involucren la vagina. *Objetivo:* Describir un caso de mioepitelioma localizado en vagina. *Caso clínico:* Embarazada de 29 años edad, quien presenta una masa vaginal de un año de evolución, localizada en el himen. El examen histopatológico muestra una lesión compuesta por células fusiformes con positividad inmunohistoquímica para vimentina, citoqueratinas (CK) AE1/AE3, S100, CD10, receptores de estrógenos y progesterona, Bcl2 y calponina y negatividad para desmina, actina muscular específica, actina de músculo liso y p63. Con los anteriores hallazgos se interpreta la lesión como un mioepitelioma primario vaginal. *Conclusión:* Los mioepiteliomas son tumores que requieren para su diagnóstico, análisis con técnicas de inmunohistoquímica o ultraestructurales que permitan diferenciarlos de otros tumores.

**PALABRAS CLAVE:** *Vagina, vulva, mioepitelioma, Inmunohistoquímica*

## SUMMARY

*Background:* The myoepitheliomas are rare tumors arising from the proliferation of myoepithelial cells. Most tumors are located in the lower extremity and salivary glands. There have been only occasional myoepithelial neoplasms previously reported involving the vagina. *Objective:* Describe a case of myoepithelioma located in the vagina of a pregnant woman. *Case report:* A 29 years old pregnant female, who about 1 year prior has a vaginal mass, located in the hymen. At histopathological examination shows a mass composed of spindle cells with positivity immunohistochemical studies for vimentin, cytokeratin AE1/AE3, S100, CD10 and calponin and negative for desmin, actin-muscle specific (HHF35), smooth muscle actin and p63. With these findings it was established the diagnosis of myoepithelioma in the vagina. *Conclusion:* Myoepitheliomas are tumors requiring for diagnostic of immunohistochemistry or ultrastructural techniques that allow its differentiation from other tumors.

**KEY WORDS:** *Vagina, vulva, myoepithelioma, immunohistochemistry*

## INTRODUCCIÓN

Los mioepiteliomas (MEP), término introducido por Sheldon en 1943 (1), son tumores poco frecuentes, derivados de la proliferación de células mioepiteliales, que muestran un patrón de crecimiento reticular predominante, con cordones de células epitelioides, ovals o fusiformes inmersas en un estroma con proporciones variables de colágeno y material condromixoide sin diferenciación ductal obvia (2). La mayoría son tumores benignos, pero algunos se pueden comportar de manera maligna.

El MEP suele encontrarse en adultos, con amplios límites de edad (3). En la serie de casos más grande publicada hasta la fecha, en 101 casos del Brigham and Women's Hospital (4), la edad de los pacientes osciló entre 3 y 83 años con una mediana de 38 años y con una incidencia similar en varones y mujeres. La mayor parte de los tumores se encuentran localizados en las extremidades inferiores o la cintura pelviana, sobre todo en el muslo y la región inguinal, así como en glándulas salivares. Sólo hay ocasionales informes previos de neoplasias puras mioepiteliales que involucren la vagina (5-9), convirtiéndola en una localización extremadamente rara.

Este es un tumor con clínica y radiología inespecíficas y que requiere para su diagnóstico análisis con técnicas de inmunohistoquímicas o ultraestructurales que permitan diferenciarlo de otros tumores mesenquimales tanto benignos como malignos.

El objetivo de esta comunicación es describir un caso de mioepitelioma vaginal durante el embarazo.

## Caso clínico

Mujer de 29 años edad, con 29 semanas de gestación, que presenta una masa vaginal de un año de evolución, localizada en la horquilla himeneal, que aumentó de tamaño en el embarazo. En el examen histopatológico se recibe una masa gris amarillenta de 3,5 x 3,0 x 2,5 centímetros, de superficie sólida, blanquecina y homogénea. El estudio microscópico muestra una lesión tumoral, bien delimitada, no encapsulada, compuesta por células fusiformes, con escaso citoplasma, algunas vacuoladas, las cuales se disponen en fascículos entrecruzados, acompañados de tejido colágeno denso. No se encontró incremento de la actividad mitótica, atipia nuclear ni necrosis (Figura 1). Los estudios de inmunohistoquímica mostraron positividad de las células neoplásicas para vimentina, citoqueratinas (CK) AE1/AE3, S100, CD10, calponina, receptores de estrógenos, receptores de progestágenos y Bcl2, y negatividad para desmina, HHF35, actina

de músculo liso y p63. El Ki67 fue <1% (Figura 2).

Con los anteriores hallazgos se interpreta la lesión como un mioepitelioma primario vaginal. Los detalles de los marcadores de inmunohistoquímica se encuentran resumidos en la Tabla I.

## DISCUSIÓN

Las lesiones neoplásicas primarias de la vagina son raras, mientras que las secundarias o metastásicas se presentan en el doble de los casos. De esta forma solamente el 2% de los tumores malignos de origen ginecológico se originan en la vagina (10). Aun así la gran variedad de lesiones mesenquimales que pueden comprometer la región vulvovaginal pueden generar dificultades para el diagnóstico por parte de los dermatólogos, ginecólogos y patólogos, no solo debido a su relativa rareza, sino también a la superposición de sus características morfológicas. Algunas de estas lesiones son relativamente específicas o características de la región vulvovaginal, mientras que otras pueden ocurrir en cualquier sitio, sin predilección por esta zona, de tal forma que cualquier lesión mesenquimal puede potencialmente ocurrir en esta localización.

Las lesiones mesenquimales características de este sitio anatómico son el Angiomixoma Agresivo o profundo, el Angiomioblastoma vaginal y tumores de músculo liso, lo que hace que los patólogos centren su atención en estas patologías y omitan considerar el MEP dentro de los diagnósticos diferenciales (10).

En 2002, el MEP fue incluido en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud de los tumores de tejidos blandos (11). Su histogénesis es desconocida ya que las células mioepiteliales normalmente no se encuentran en los tejidos blandos.

Según la serie de Brigham and Women's Hospital (4), los MEP presentan un tamaño que oscila entre algo menos de 1 cm y 20 cm, media 4,7 cm, siendo significativamente más pequeños los tumores con histología benigna que los que mostraban una histología maligna (3,8 cm vs. 5,9 cm). La mayoría están bien delimitados y al corte muestran un color blanco-amarillento a bronceado y un aspecto brillante, mixoide o gelatinoso. Solo en raras ocasiones se observa necrosis importante (12).

La histología del MEP abarca un aspecto morfológico similar al que se observa en su contrapartida de las glándulas salivales. Debido a la plasticidad de las células mioepiteliales, los MEP presentan una amplia gama de características citológicas y patrones de crecimiento con tipos celulares que pueden ser epitelioides, fusiformes, claras o plasmocitoides. Los MEP muestran un patrón de creci-

miento reticular predominante y en algunos casos, las células se disponen en nidos o sábanas, pero es frecuente encontrar patrones arquitecturales combinados. Presentan una cantidad variable de estroma que puede ser hialinizado, mixoide, o exhibir metaplasia cartilaginosa u ósea (13-15).

Los MEP tienen un inmunofenotipo característico de coexpresión de marcadores epiteliales, en el 77% de los casos para CK AE1/AE3 y 63% para EMA, y proteína S100 (3). En cuanto a los marcadores musculares, la mayoría de los casos son positivos para la calponina, pero solo el 35% de los casos lo son para actina y el 15% para desmina. El p63 solo es positivo en el 25% de los casos (4). Adicionalmente,

se describe positividad para CD10, Bcl2, receptores de estrógenos y progesterona (11).

Los MEP se comportan de manera benigna en casi todos los casos. Sin embargo, una minoría puede ser recurrente a nivel local, o generar metástasis. Actualmente, no existen características morfológicas fiables que permitan realizar una verdadera predicción de pronóstico, además de aquellas lesiones que muestran francas características histológicas de malignidad (11). Sin describirse aun el comportamiento de estas lesiones durante el embarazo, como en el presente caso. Hasta el momento en el seguimiento de nuestra paciente (1 año) no se han presentado recidivas.

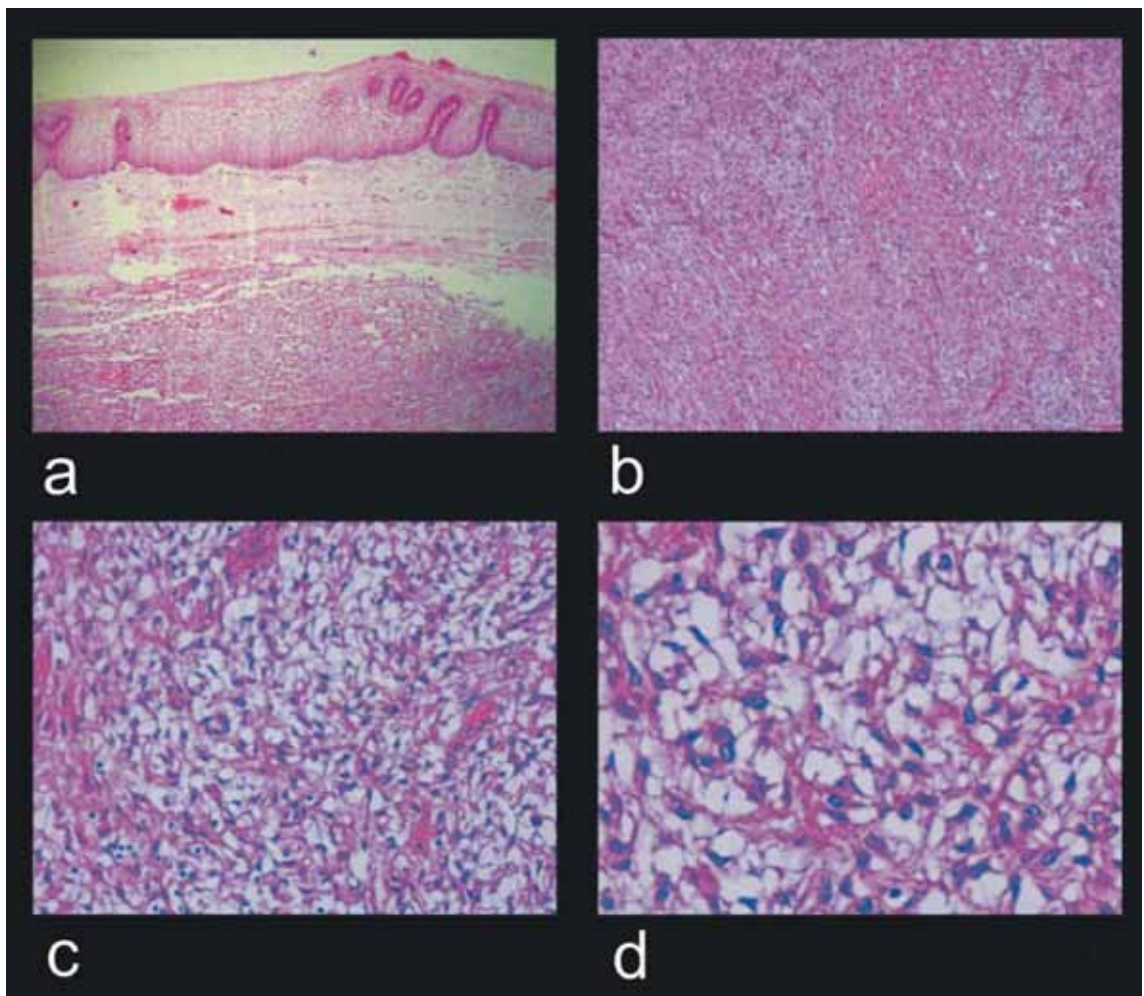


Figura 1. (a) Obsérvese un tumor subepitelial de patrón fusocelular (b) con células vacuoladas (c) con ligera atipia nuclear (d) sin mitosis.

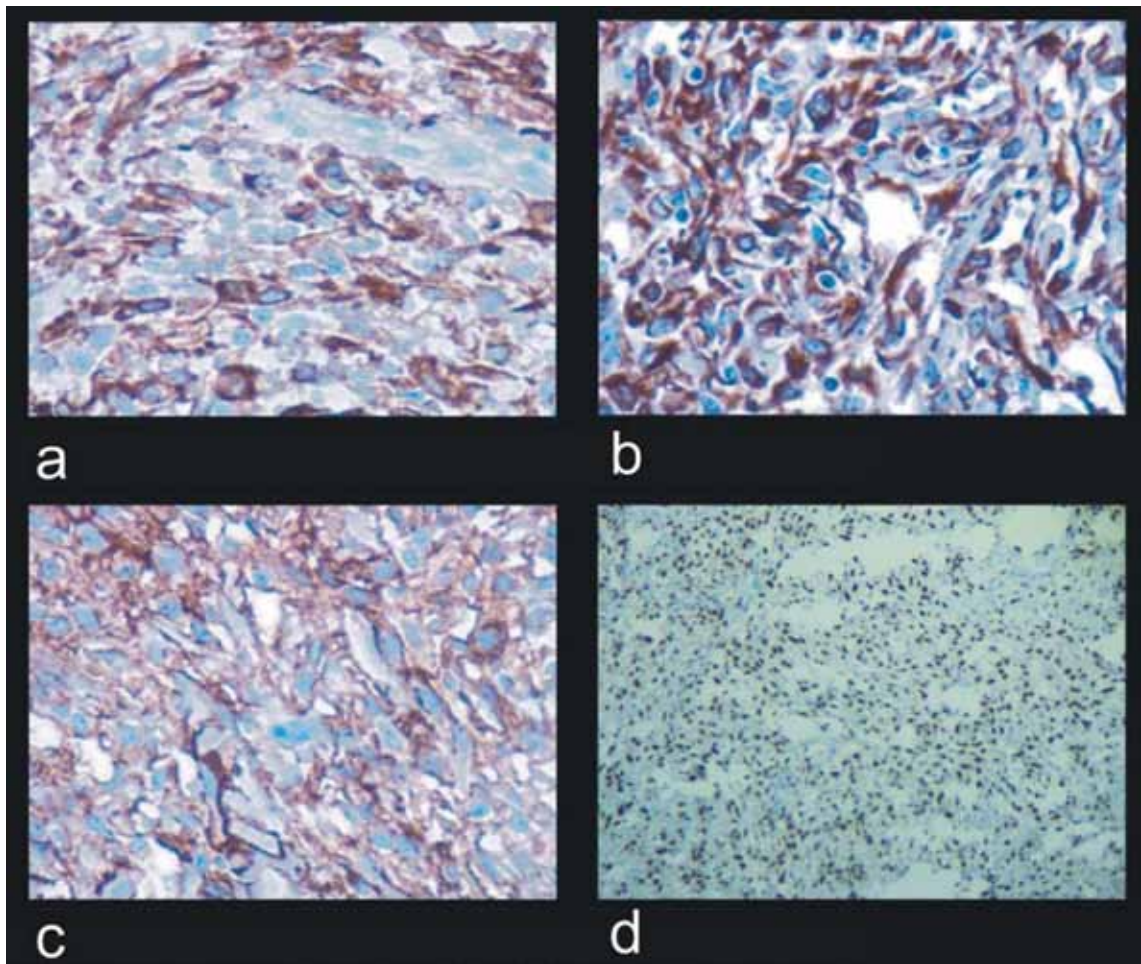


Figura 2. Se identifica reactividad para citoqueratinas (a) con coexpresión de vimentina (b). El CD10 (c) y los progesteragenos (d) son positivos.

**Tabla I**  
**RESULTADO DEL ESTUDIO INMUNOHISTOLÓGICO**

Anticuerpo Primario	Laboratorio	Clon	Dilución
AE1/AE3	Dako	AE1/AE3	1:50
S100	Neomarkers	AC4.9	1:100
Vimentina	Dako	V9	1:25
Calponina	Novocastra	26A11	1:50
CD10	Dako	56C6	1:100
Estrógenos	Dako	1D5	1:50
Progesterágenos	Dako	PgR 636	1:50
Bcl-2	Dako	124	1:20
Desmina	Dako	D33	1:50
Actina Musculo Esp.	Dako	HHF35	1:50
AML	Dako	ZMSA-5	1:50
p63	Dako	4A4	1:50
Ki67	Dako	MIB1	1:50

## CONCLUSIÓN

Se describe el caso de una paciente con una masa vaginal de un año de evolución y que incrementó su tamaño en el embarazo. Se realizó el diagnóstico de mioepitelioma vaginal primario, lesión mesenquimal, con una localización poco frecuente, lo anterior exhorta a los patólogos a considerar este diagnóstico entre una amplia gama de entidades.

## REFERENCIAS

1. Sheldon WH. So-called mixed tumors of salivary glands. *Arch Pathol* 1943;35:1-20.
2. Batsakis JG, EL-Naggar AK, Luna MA. Epithelial-myoepithelial carcinoma of salivary glands. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:540-2.
3. Kuhnen C, Herter P, Kasprzyński A, Vogt M, Jaworska M, Johnen G. Myoepithelioma of soft tissue – case report: with clinic pathologic, ultrastructural, and cytogenetic findings. *Pathologie* 2005;26:331-7.
4. Hornick JL, Fletcher CDM. Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinic pathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1183-96.
5. Hinze P, Feyler S, Berndt J, Knolle J, Katenkamp D. Malignant myoepithelioma of the vulva resembling a rhabdoid tumor. *Histopathology* 1999;35:50-4.
6. Fukunaga M. Myoepithelioma of the vulva. *APMIS* 2003;111:416-20.
7. Noronha V, Cooper DL, Higgins SA, Murren JR, Kluger HM. Metastatic myoepithelial carcinoma of the vulva treated with carboplatin and paclitaxel. *Lancet Oncol* 2006;7:270-1.
8. Meenakshi M, McCluggage G. Myoepithelial neoplasms involving the vulva and vagina: report of 4 cases. *Human Pathology* 2009;40:1747-53.
9. Mentzel T. Myoepithelial neoplasms of skin and soft tissues. *Pathologie* 2005;26:322-30.
10. Chmidt WA. Pathology of the vagina: En: Haines & Taylor, Obstetrical and Gynecological Pathology. Fox H & Wells M (ed). Vol 1. Churchill Livingstone. Fourth Edition. 1995;176-80.
11. Kilpatrick SE, Limon J. Mixed tumour/myoepithelioma/parachordoma. En: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (ed). World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press 2002;198-9.
12. Gleason BC, Hornick JL. Myoepithelial tumours of skin and soft tissue: an update. *Diagn Histopathol* 2008;14:552-62.
13. Dardick I. Myoepithelioma: definitions and diagnostic criteria. *Ultrastruct Pathol* 1995;19:335-45.
14. Oliva E, González L, Dionigi A, Young RH. Mixed tumors of the vagina: an immunohistochemical study of 13 cases with emphasis on the cell of origin and potential aid in differential diagnosis. *Mod Pathol* 2004;17:1243-50.
15. González MB, Díaz C, Martínez MC, Lopez-Anglada JE. Miofibroblastoma cérvico-vaginal superficial. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol* 2005;38: 183-7.