Reunión de la SEAP Comunidad Valenciana

Hospital General Universitario de Castellón de la Plana

Alicia Iserte Fortanet (Residente 3º año)

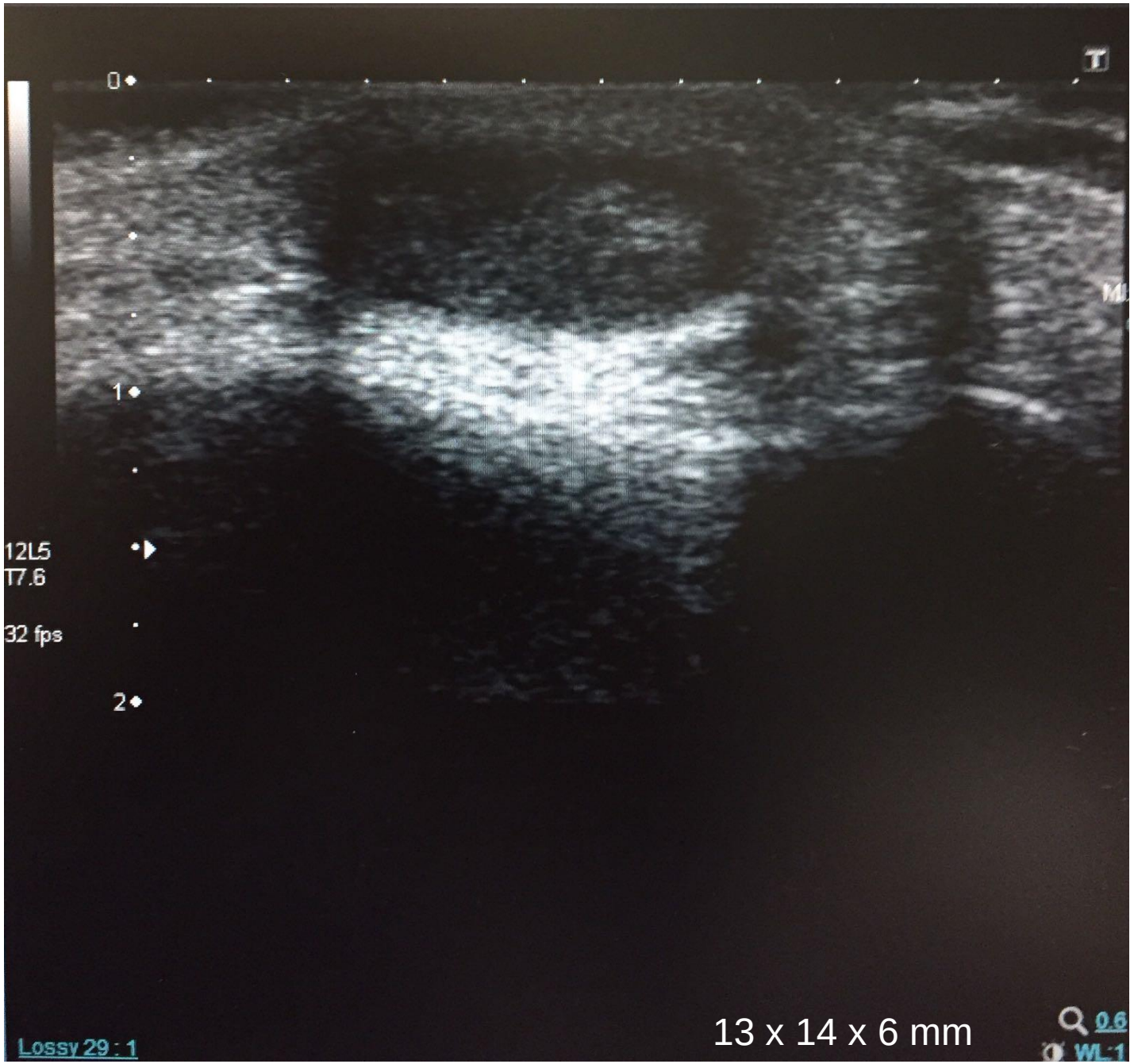
Elia Muñoz Vicente (Médico adjunto)

Esther Roselló Sastre (Jefe de servicio)

Caso:

Paciente mujer de 35 años que refiere dolor en cara externa de pie derecho por roce con el calzado.

AP: ausencia de antecedentes patológicos de interés.

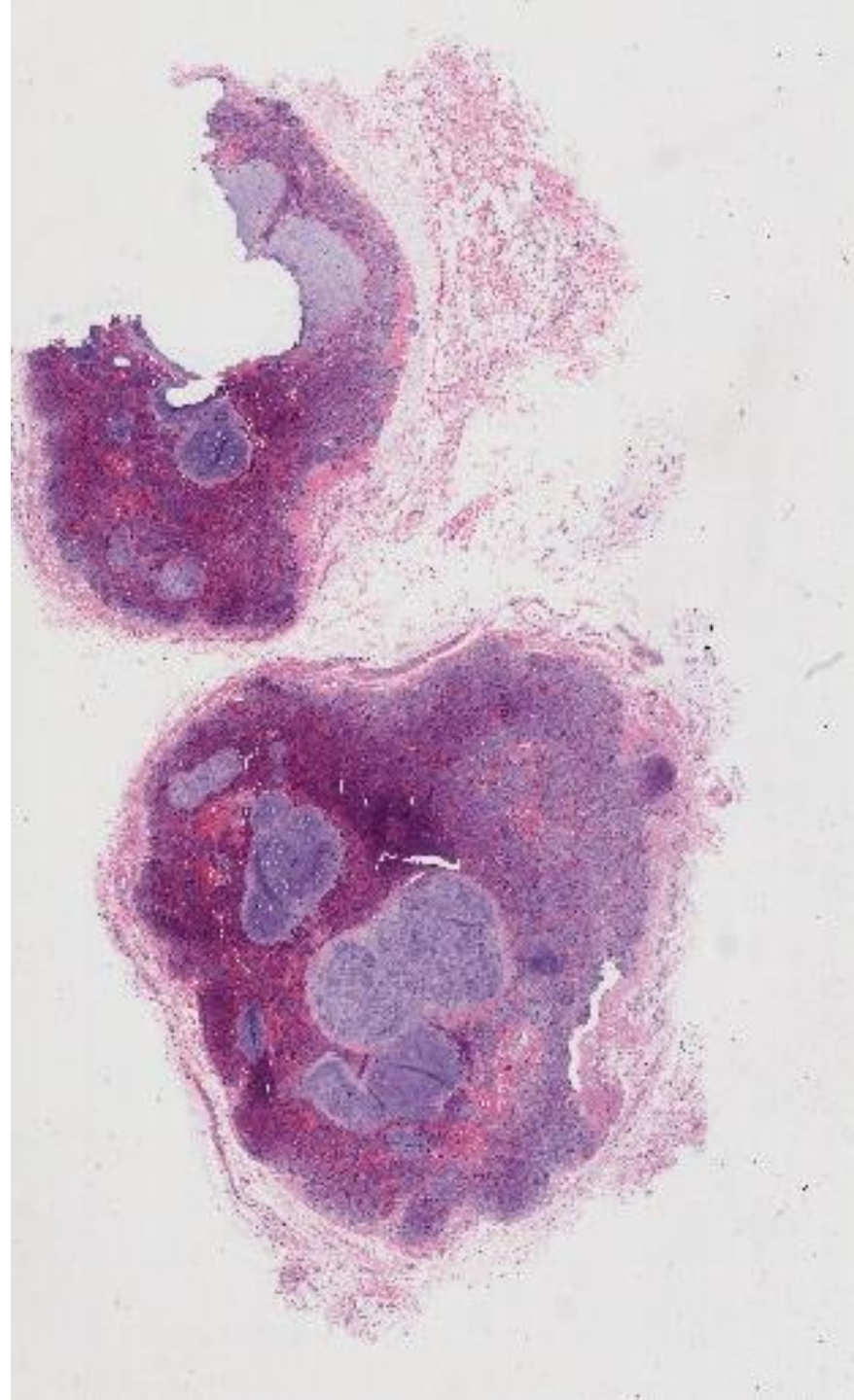

0
1
2
12L5
T7.6
32 fps
13 x 14 x 6 mm
Lossy 29 : 1
0.6
WL 1

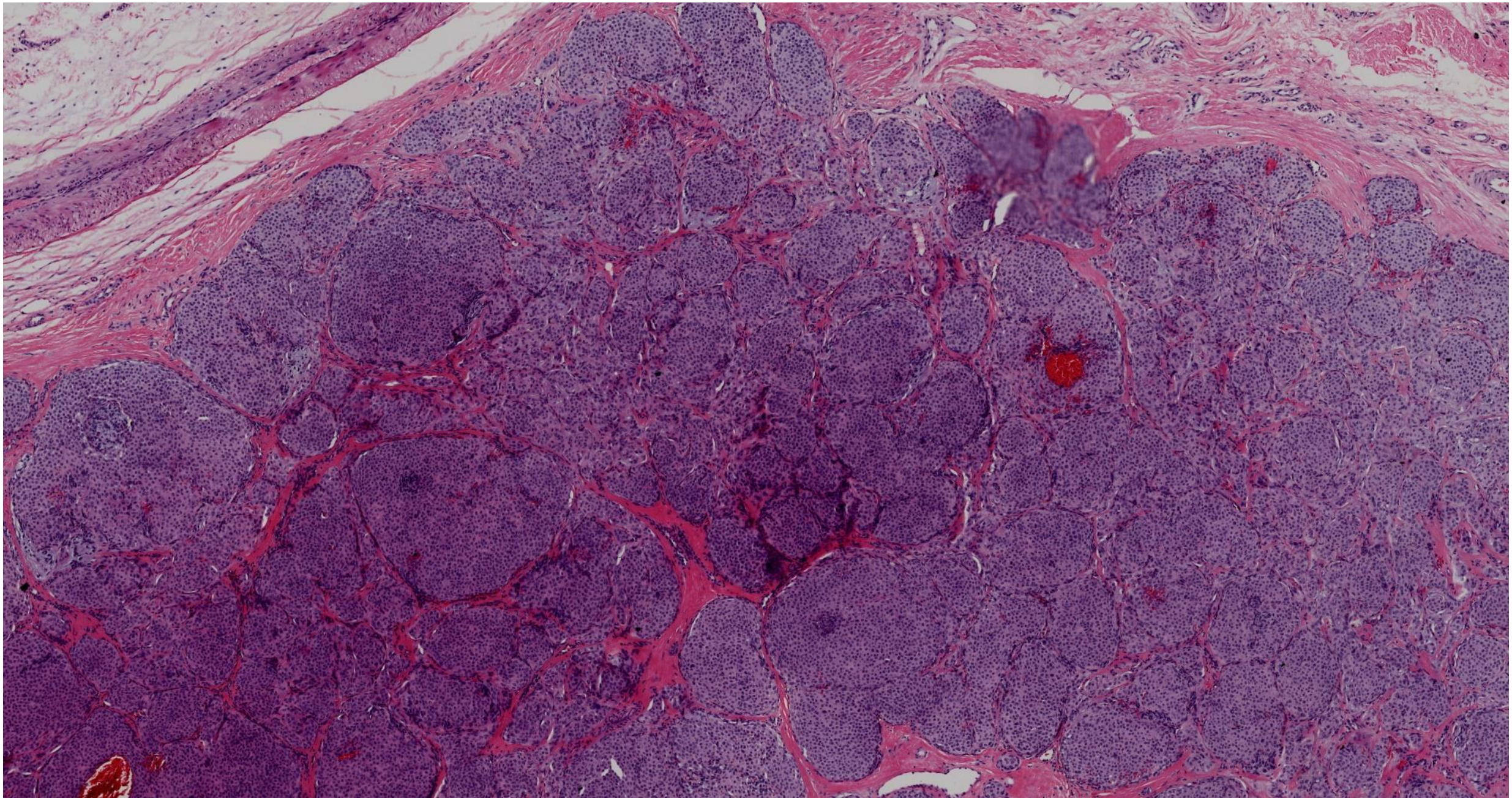
S. Traumatología realiza exéresis de la lesión con sospecha diagnóstica de ganglión en pie derecho.

Servicio de Anatomía Patológica.

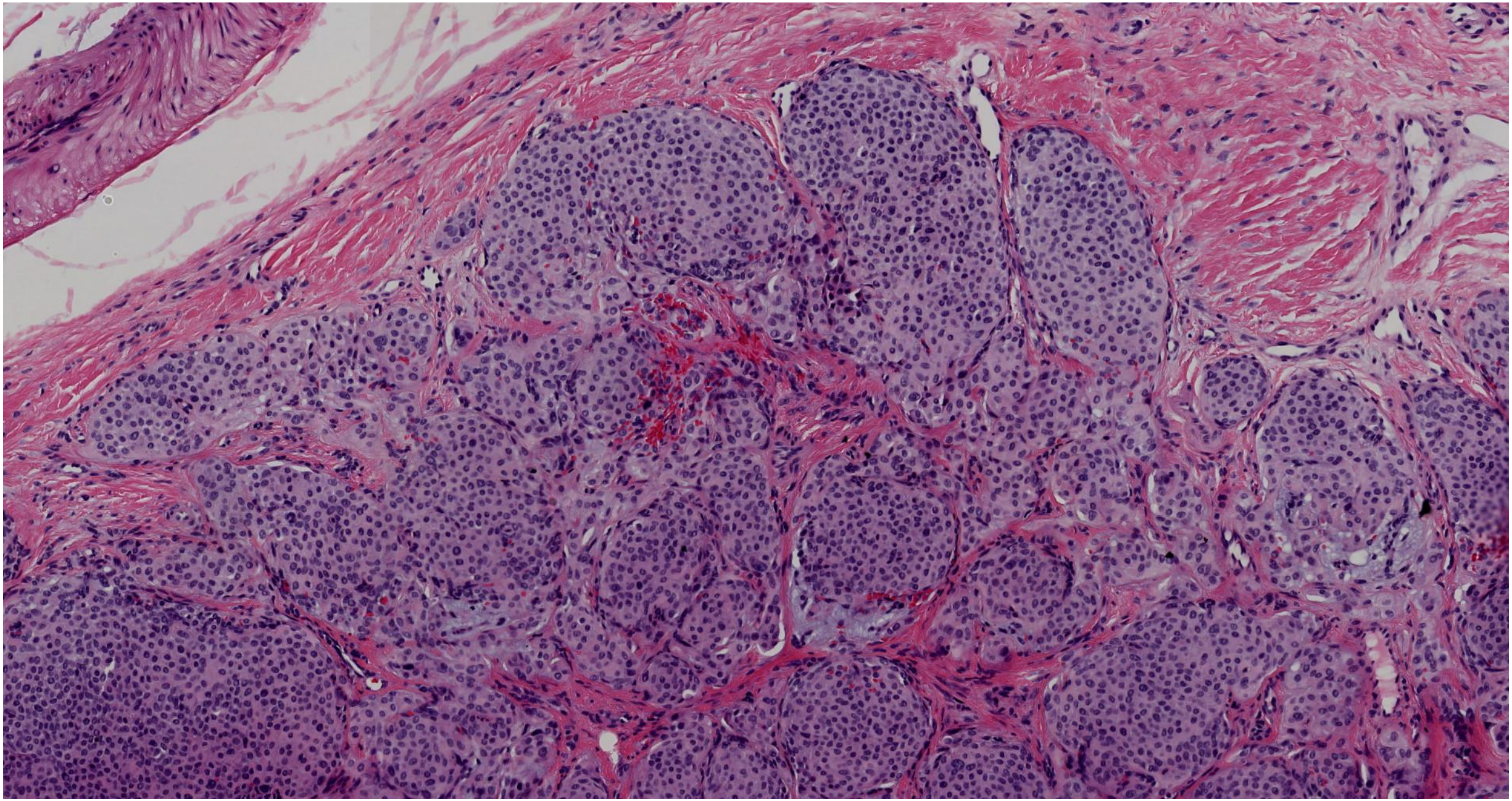
<u>Descripción Macroscópica:</u>

Nódulo blanquecino, de superficie lisa y brillante de 1,5 x 1,5 x 0,5 cm. Mitades.

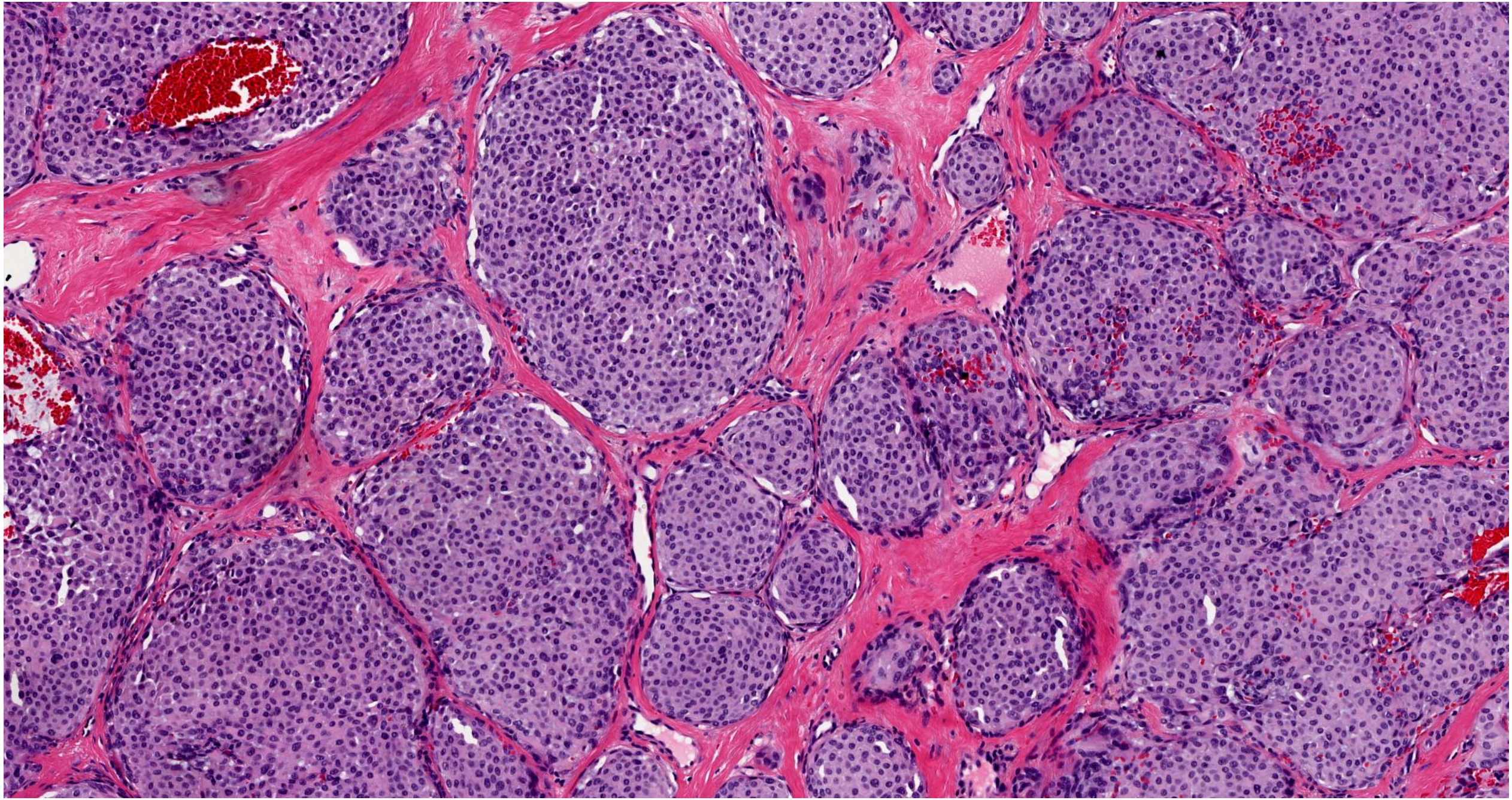




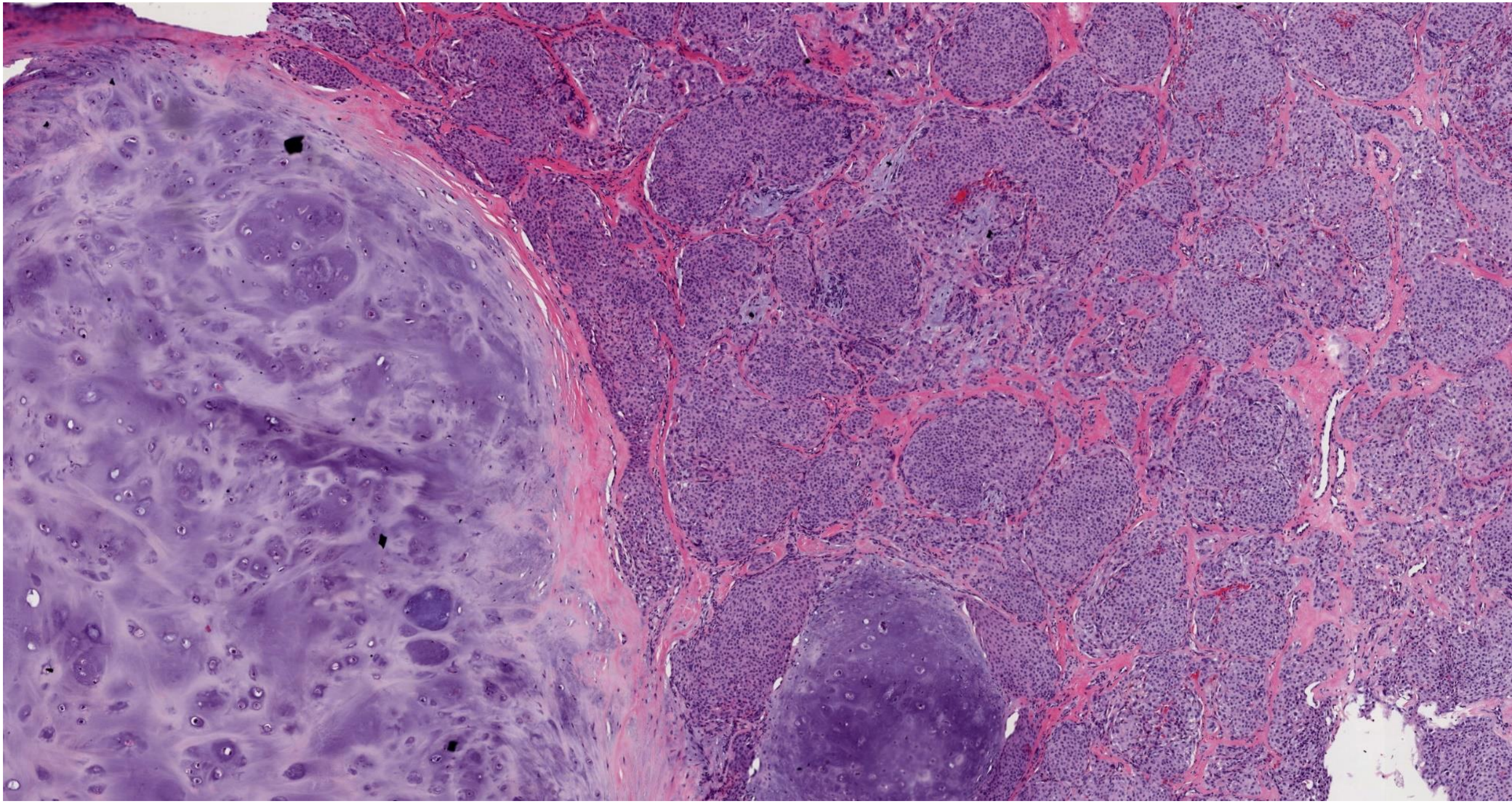
HE 4X



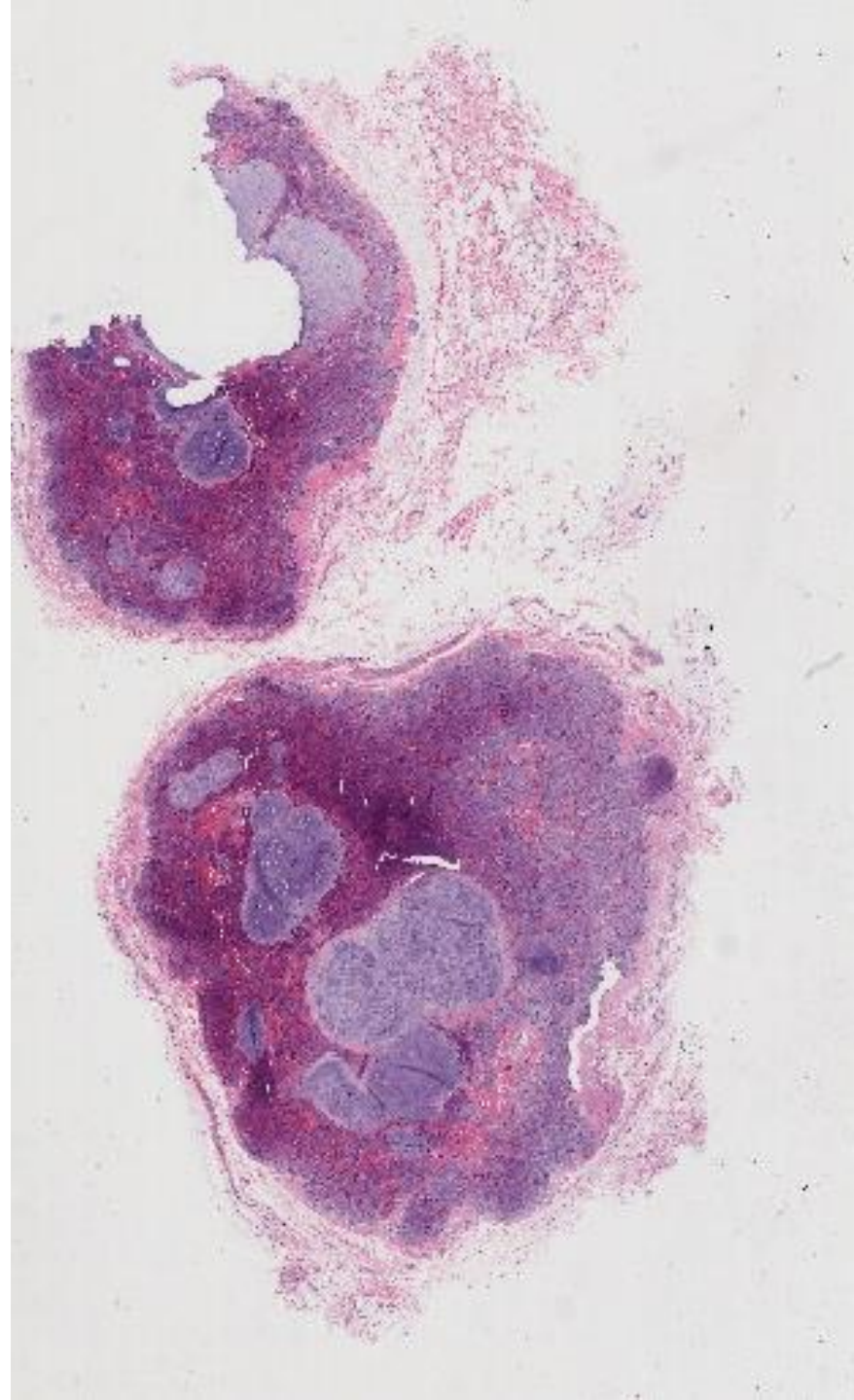
HE 10X

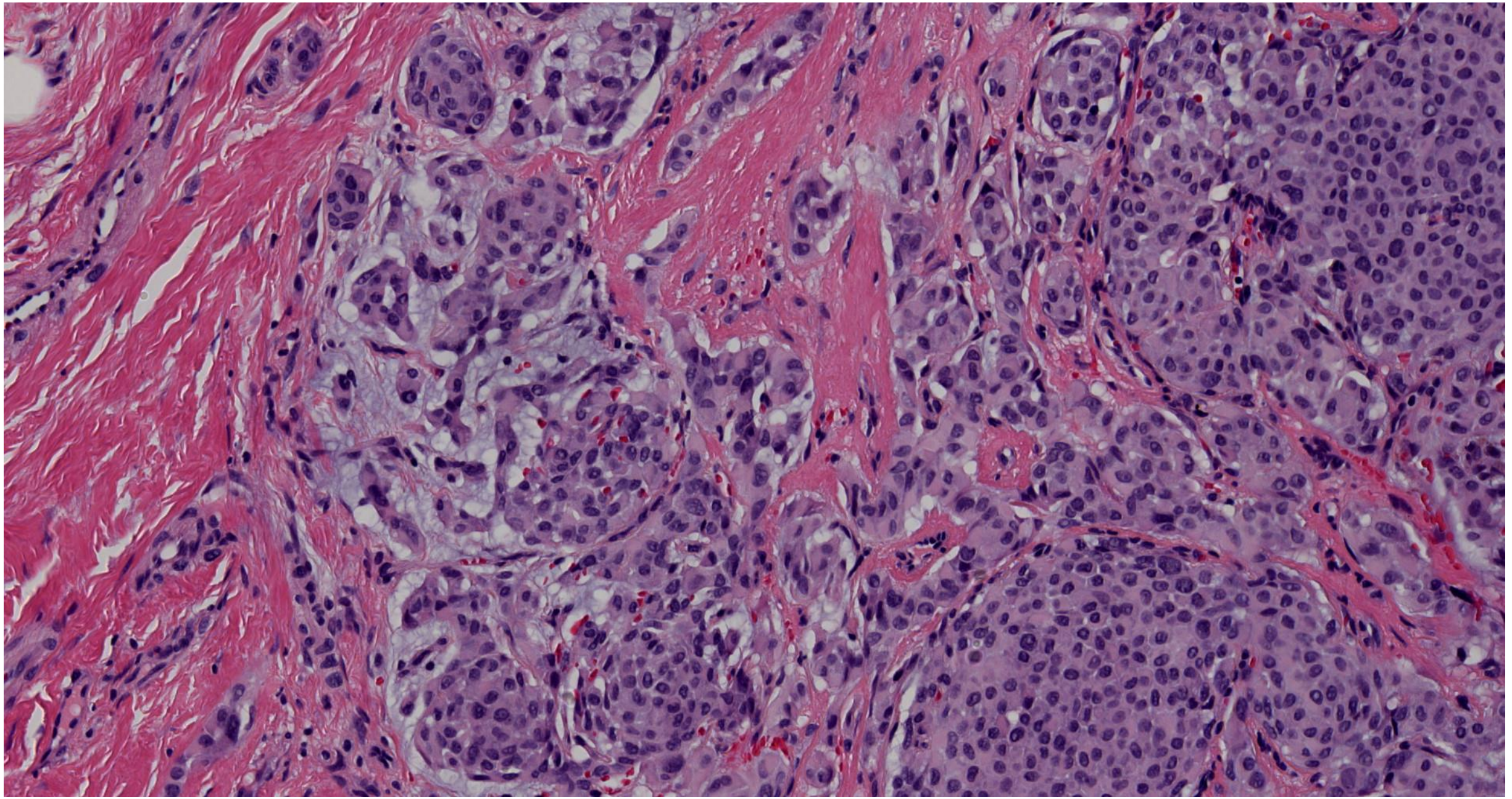


HE 10X

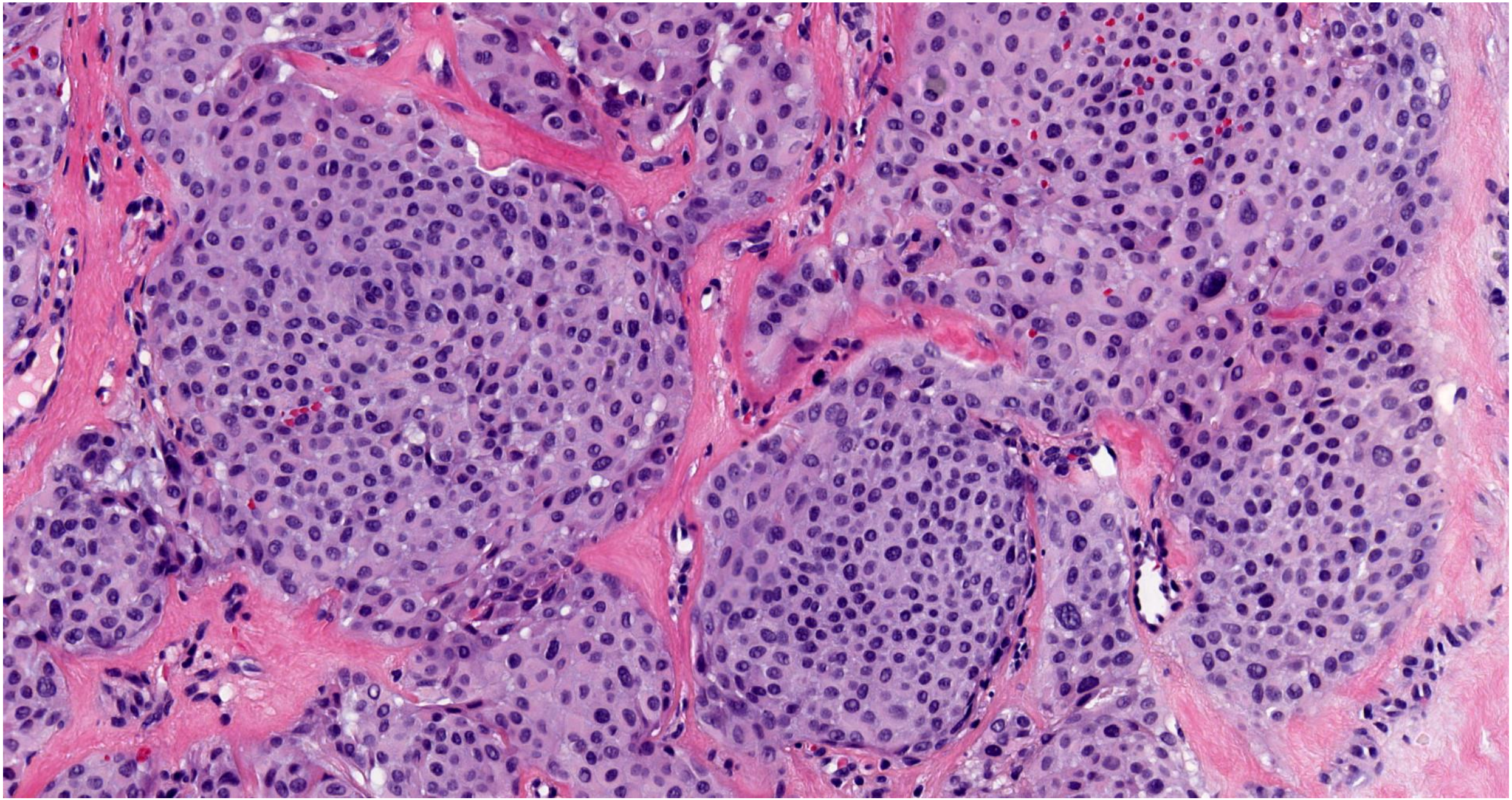


HE 10X

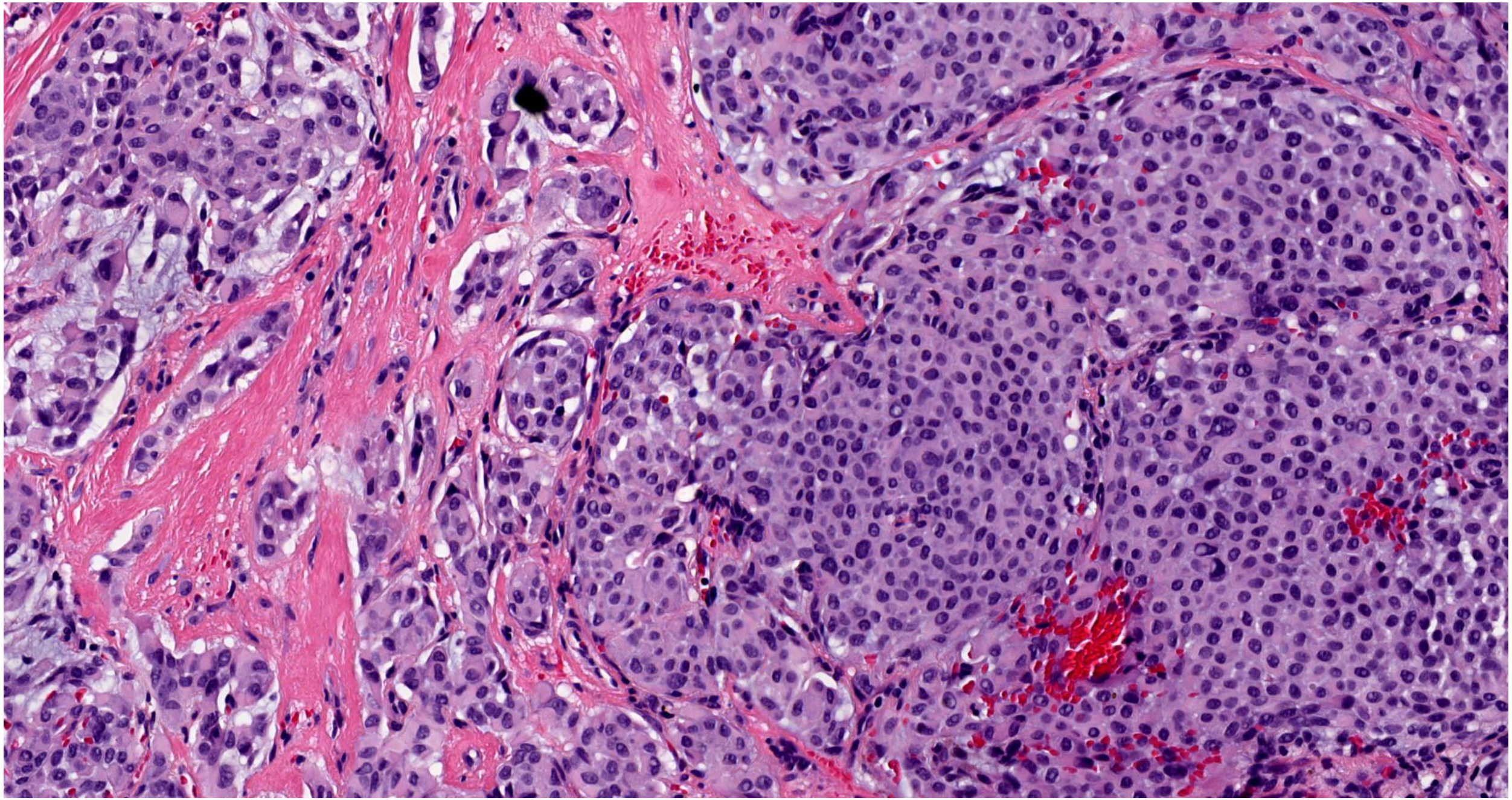




H-E 20X



HE 20X



HE 20X

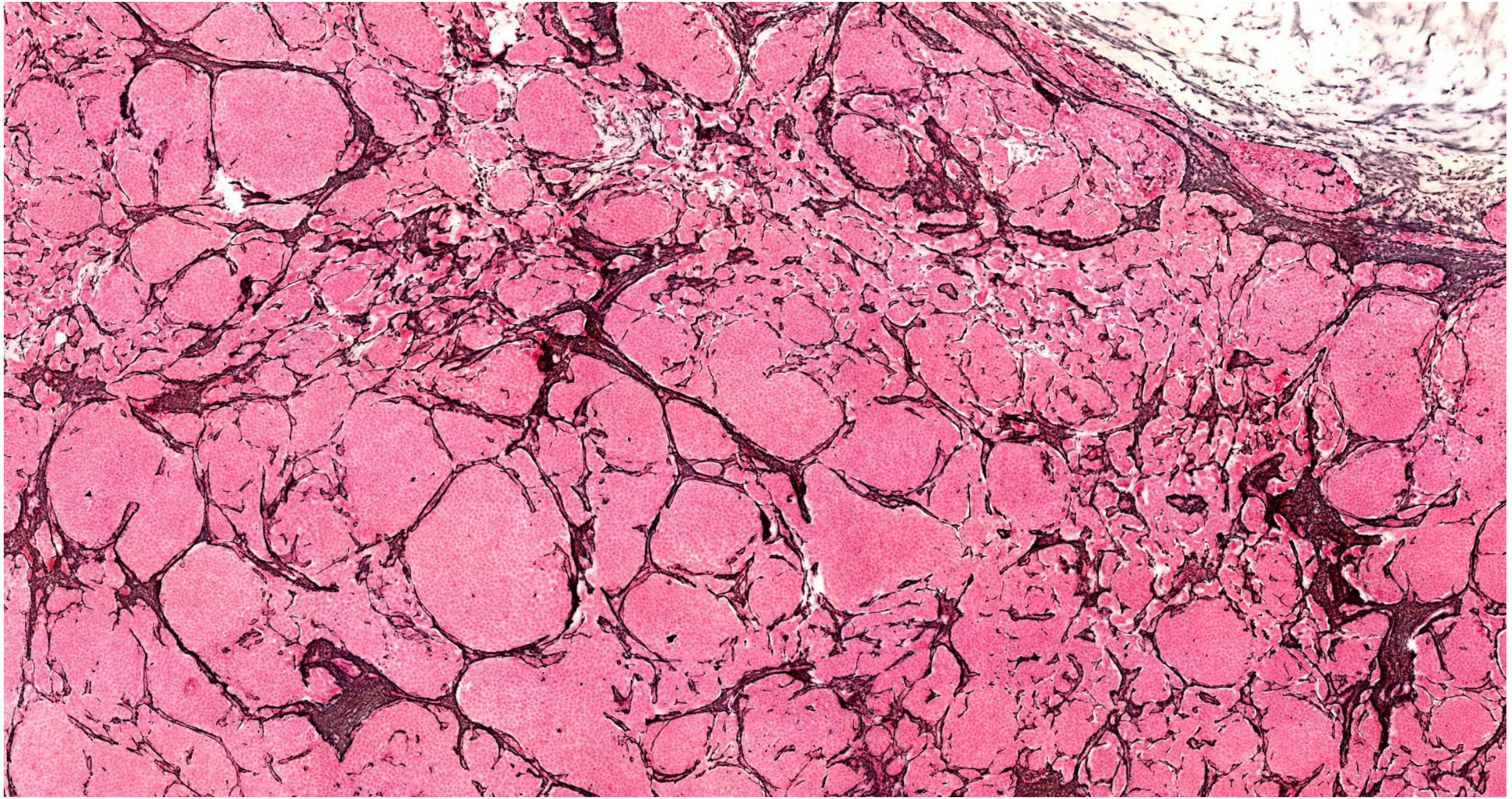
Lesión tumoral

Tumoración bien delimitada, constituida por células monomorfas, con núcleos redondeados, sin atipia relevante. En algunos grupos las células tienen un hábito plasmocitoide.

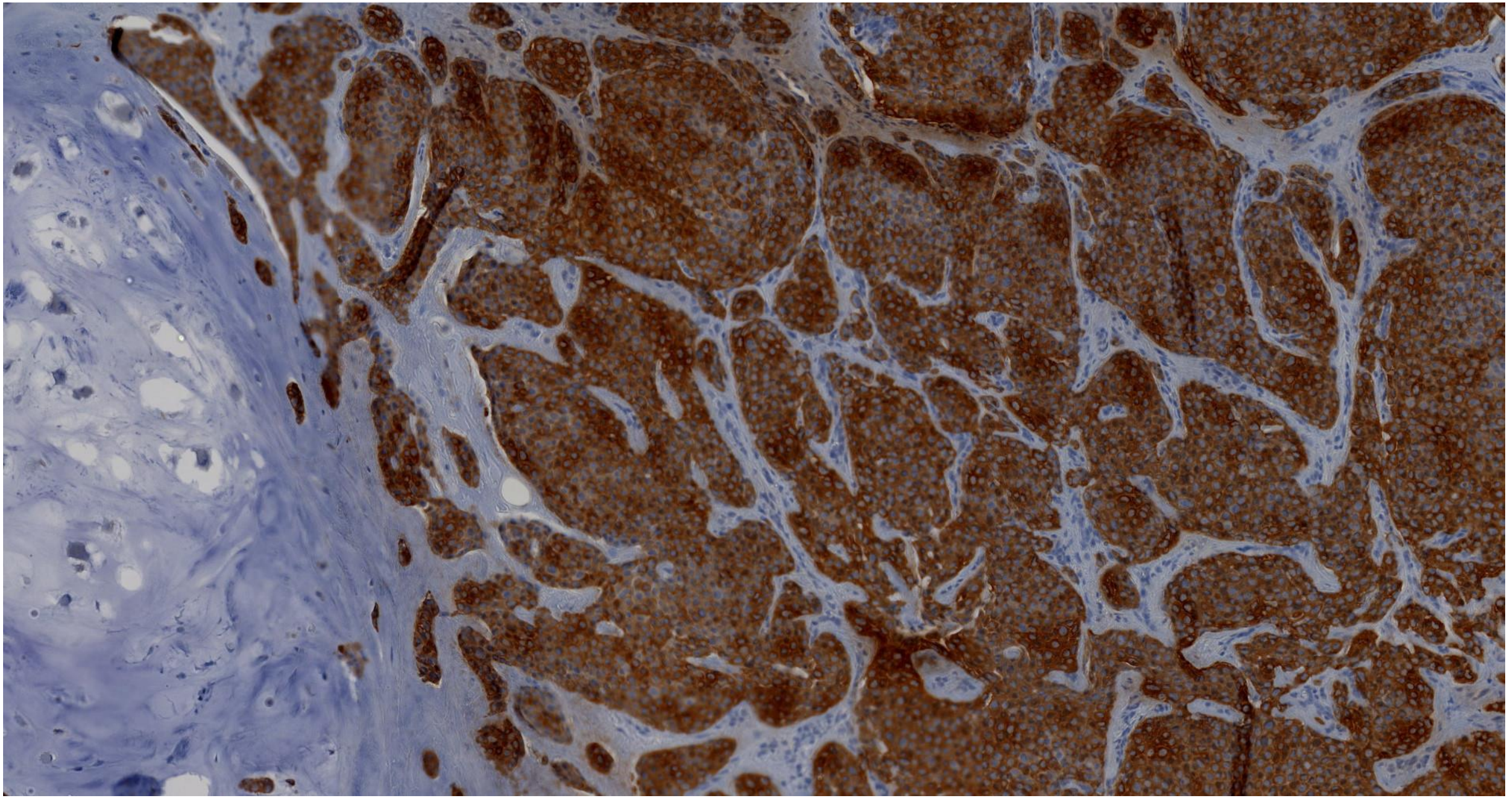
Mitosis (0/10cga). No hay necrosis.

Componente de cartílago maduro.

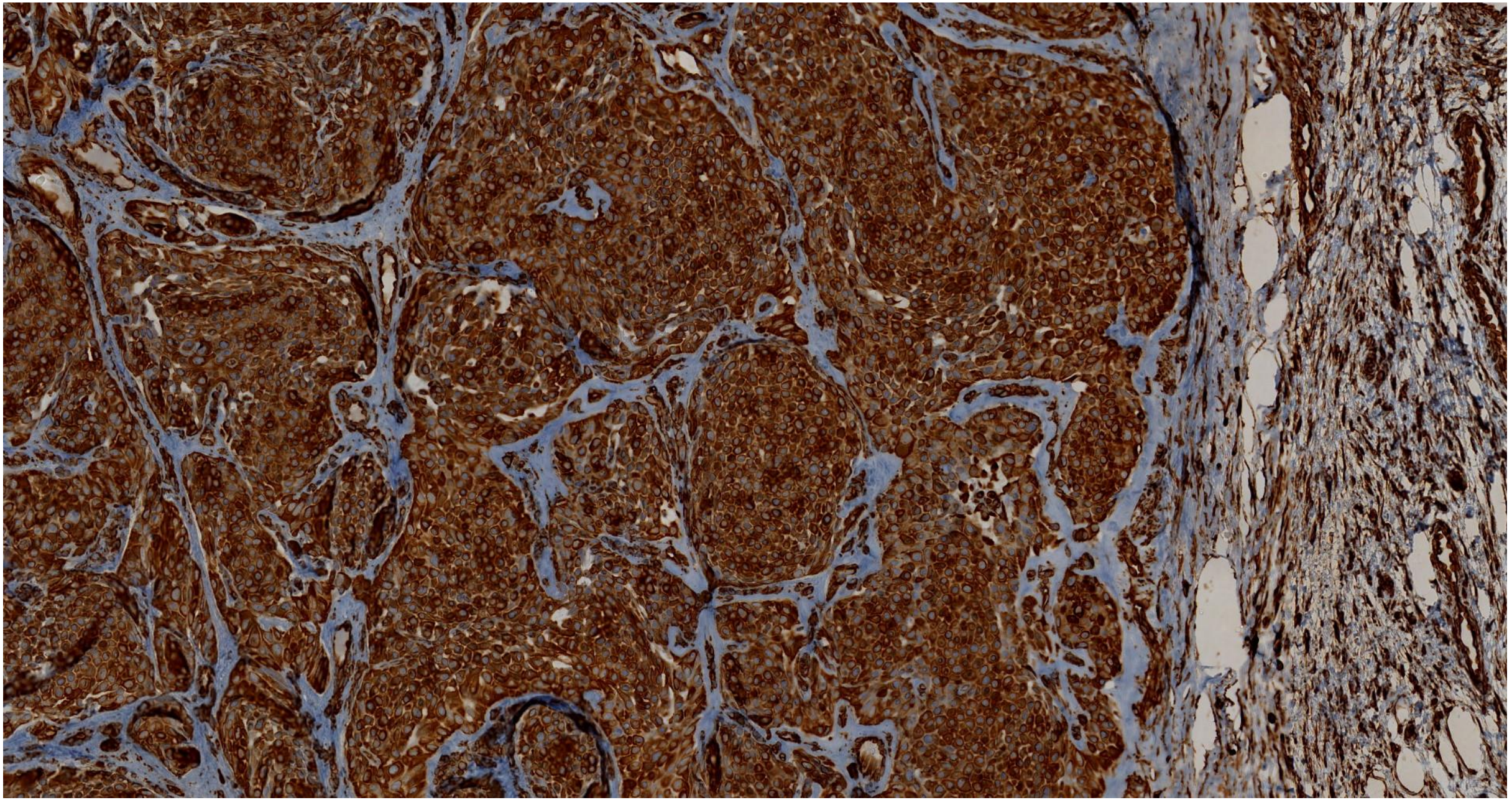
Mínimo componente estromal mixoide.



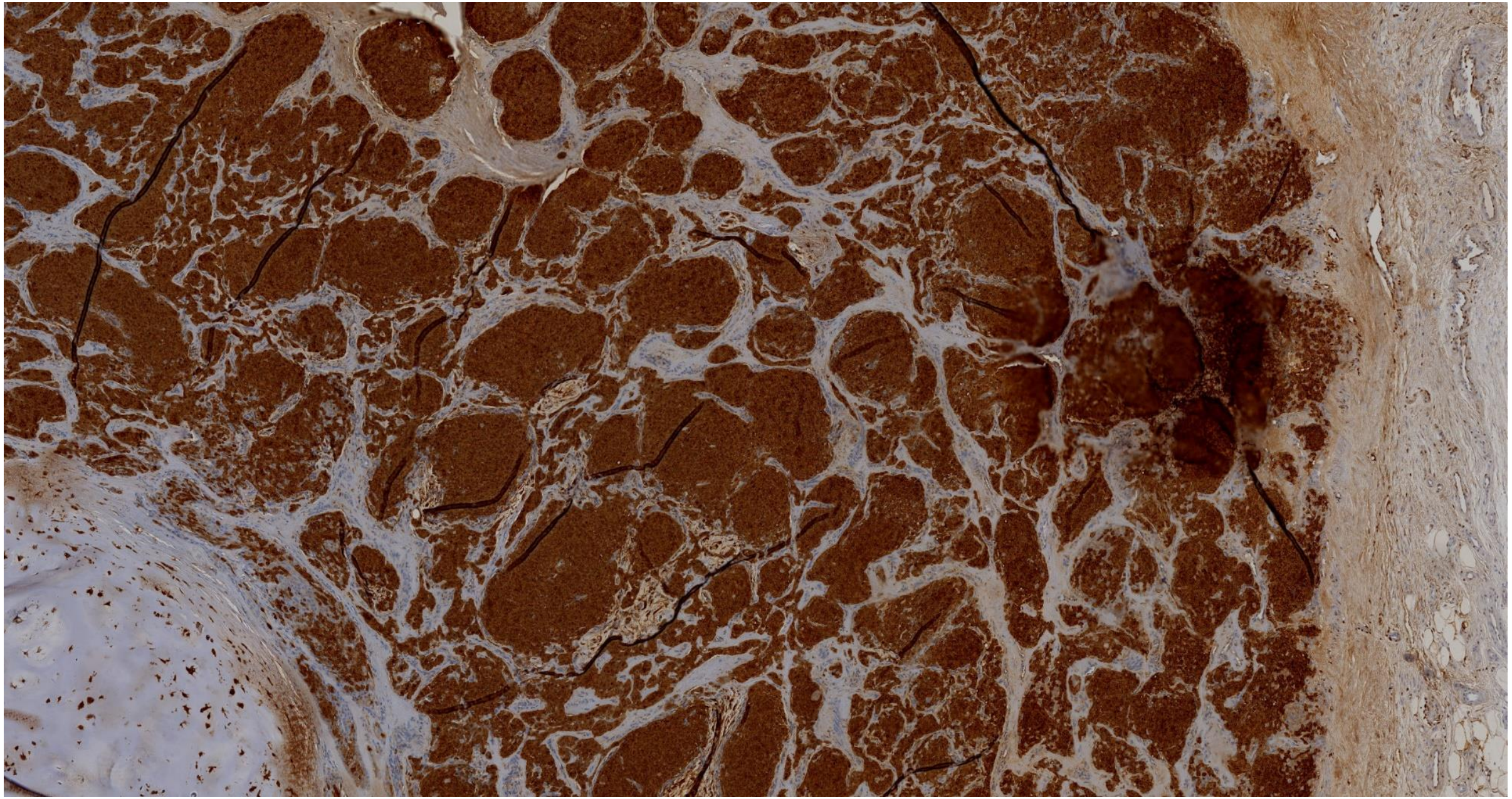
RETICULINA 4X



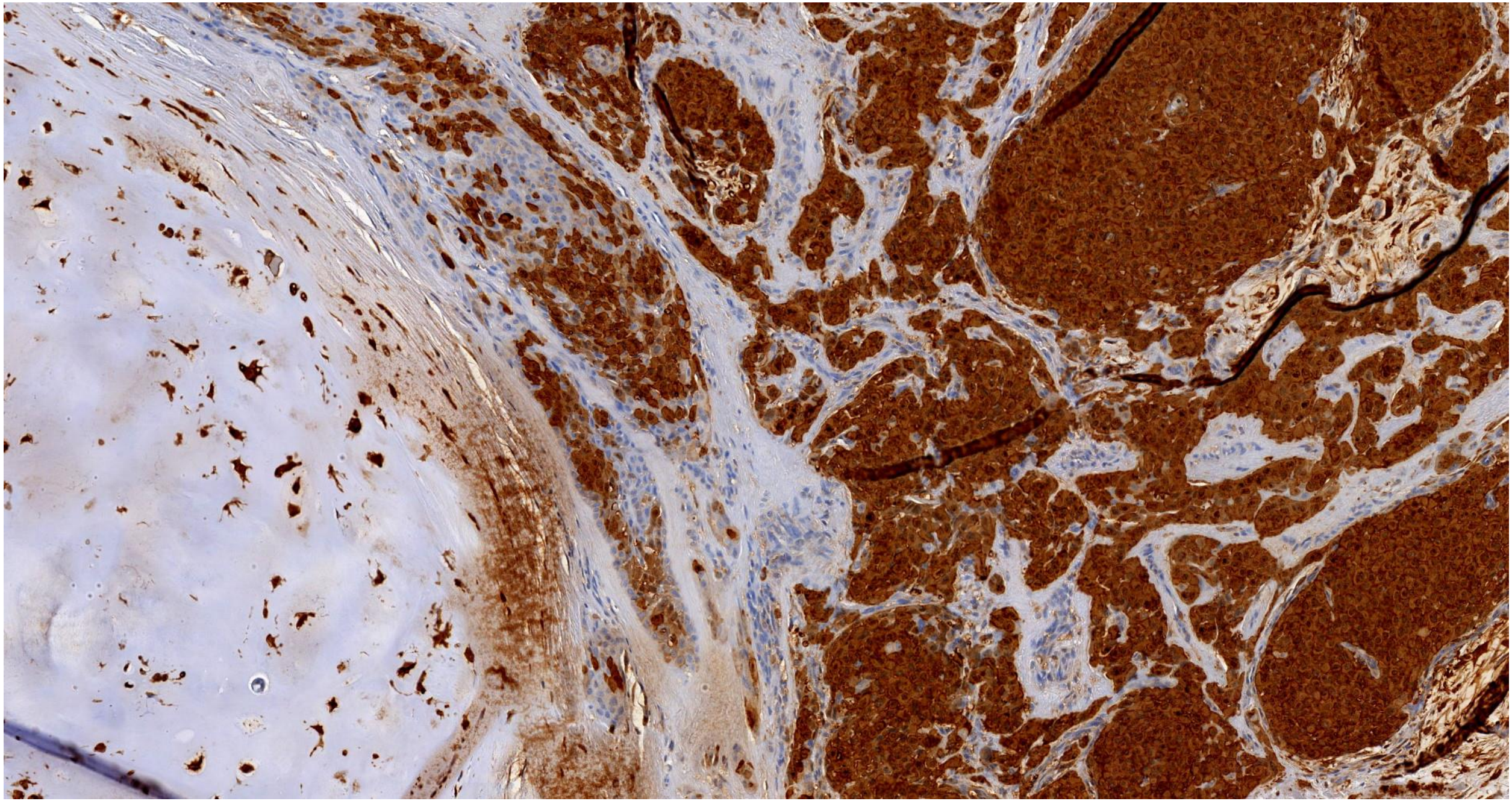
CKAE1/AE3 10X



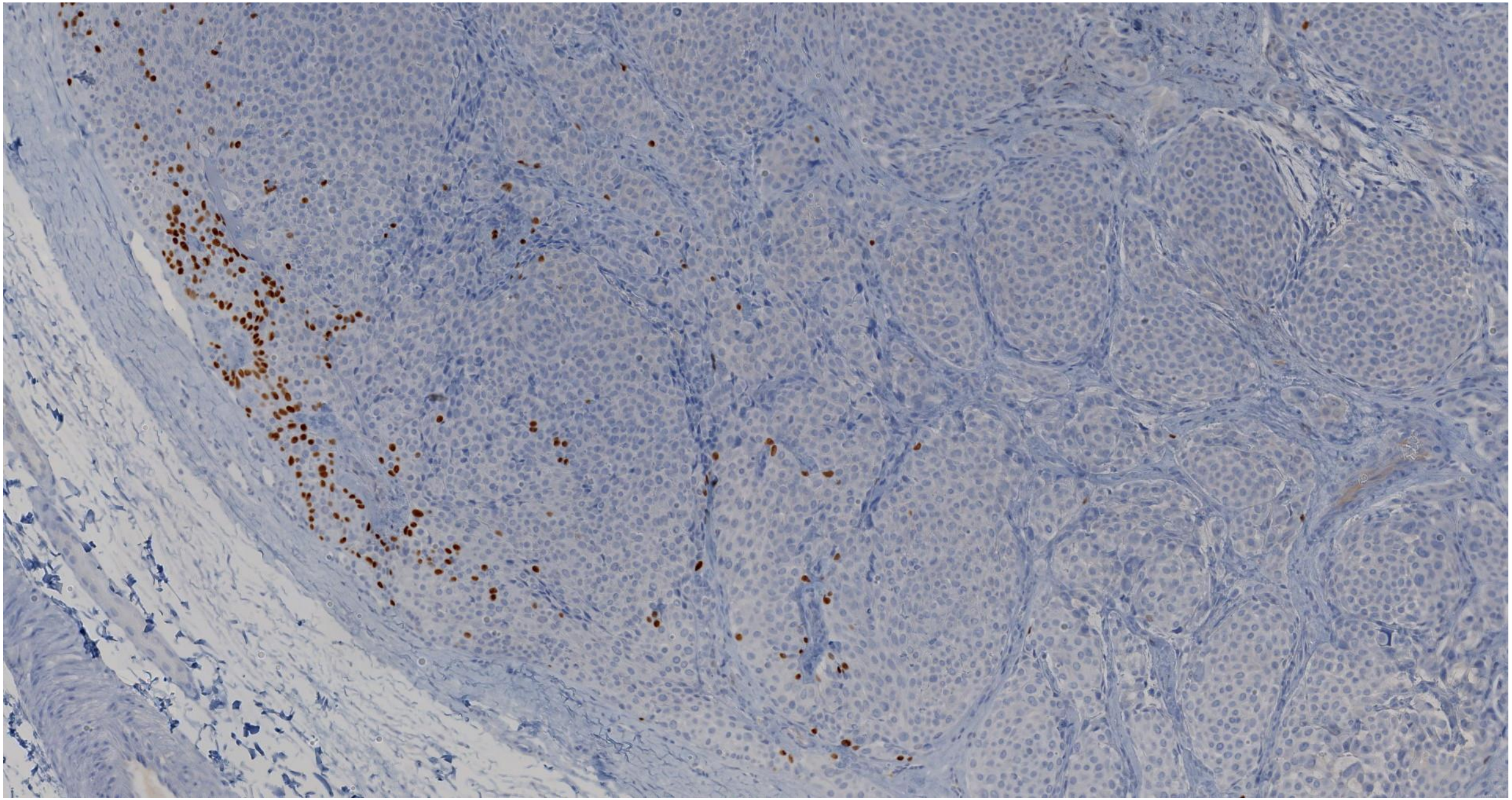
VIMENTINA 10X



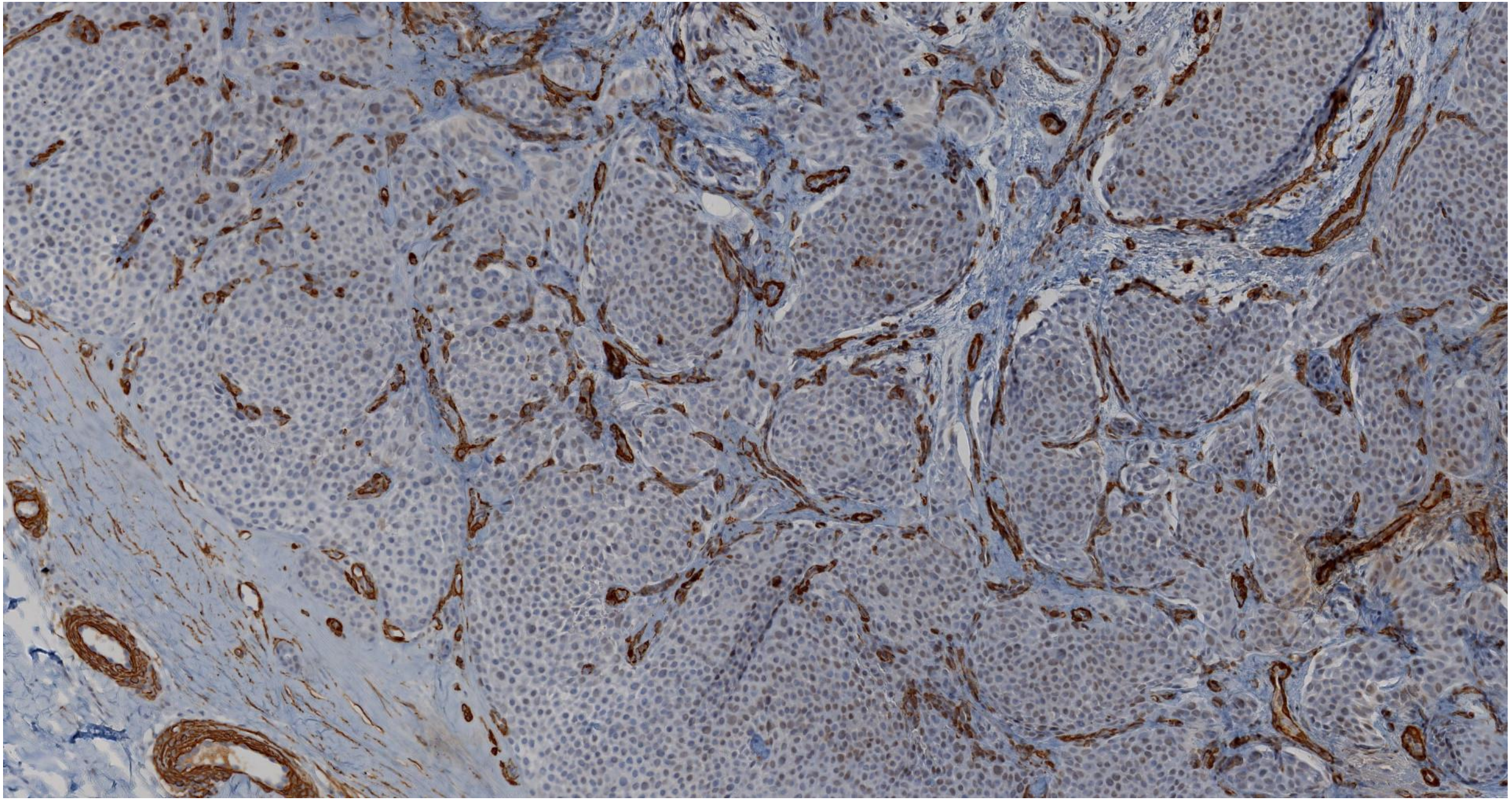
S100 4X



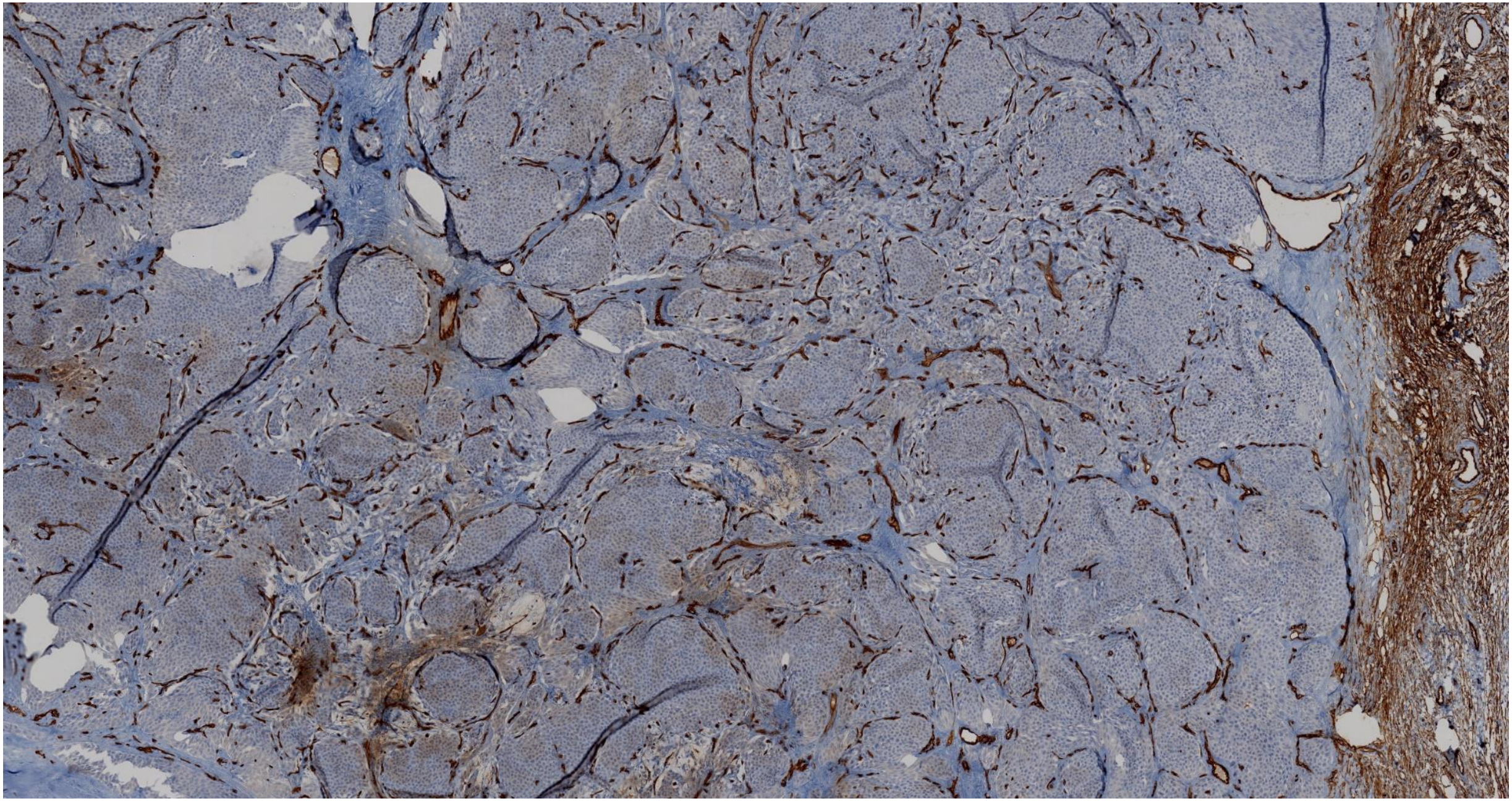
S100 10X



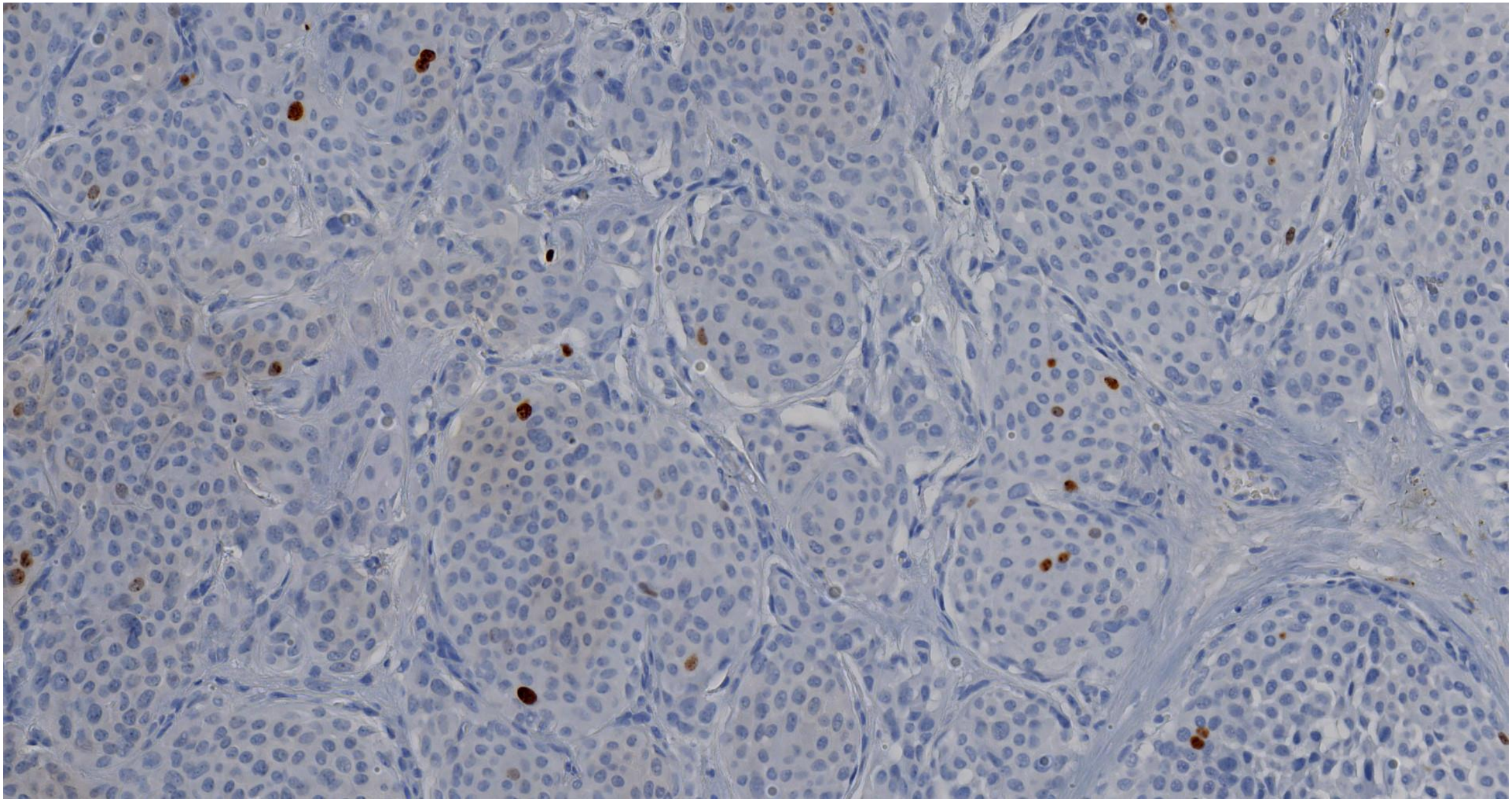
P63 10X



ACTINA 10X



CD34 4X



Ki67 20X

Lesión tumoral

Tumoración bien delimitada, constituida por células monomorfas, con núcleos redondeados, sin atipia relevante. En algunos grupos las células tienen un hábito plasmocitoide.

Mitosis (0/10cga). No hay necrosis.

Componente de cartílago maduro.

Mínimo componente estromal mixoide.

<u>Perfil Inmunohistoquímico</u>:

Positivo: CKAE1/AE3, VIM, S100, p63 en células muy aisladas, GFAP + focal.

Negativo: Actina, CD34, CD99, EMA.

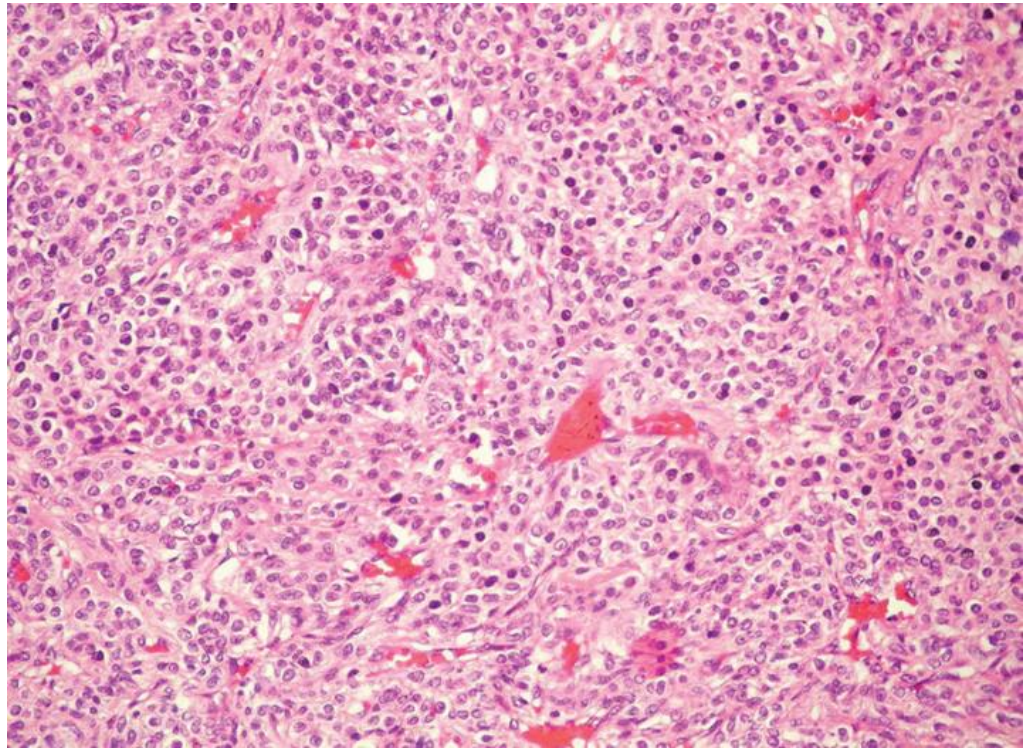
Ki67: 2%

Diagnóstico:

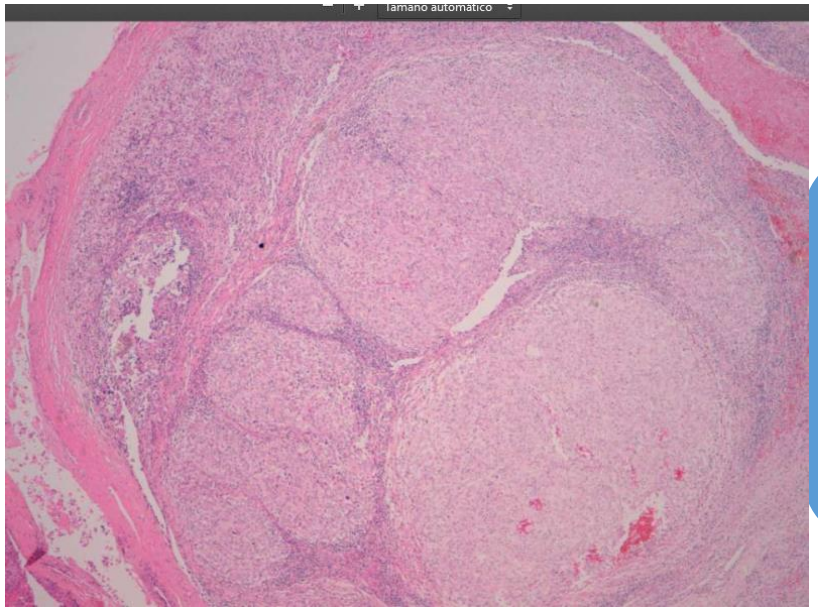
Mioepitelioma de partes blandas

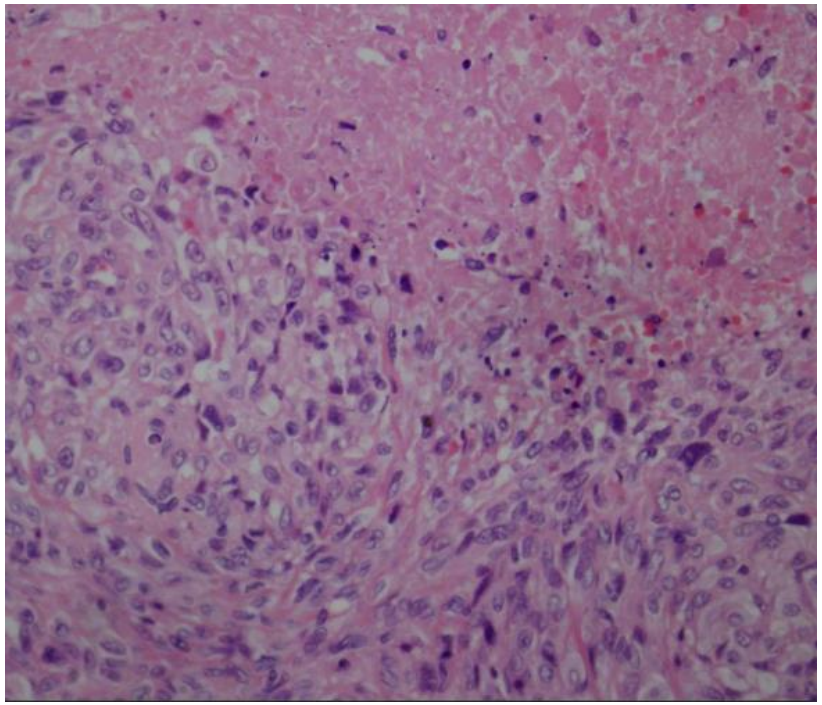
Diagnóstico diferencial

Tumor glómico



- 1º Extremidades distales (entre ellas el pie).
- Casi siempre aparecen en piel o en tejidos blandos (superficial). Dolorosos.
- Nidos de células glómicas rodeando capilares. Células pequeñas, uniformes, redondeadas con núcleo central y citoplasma eosinófilo. Pueden presentar cambios epitelioides. El estroma puede mostrar cambios mixoides.
- IHQ: SMA; Abundante producción de colágeno tipo IV.
- # ausencia de cartílago maduro. CK negativo.

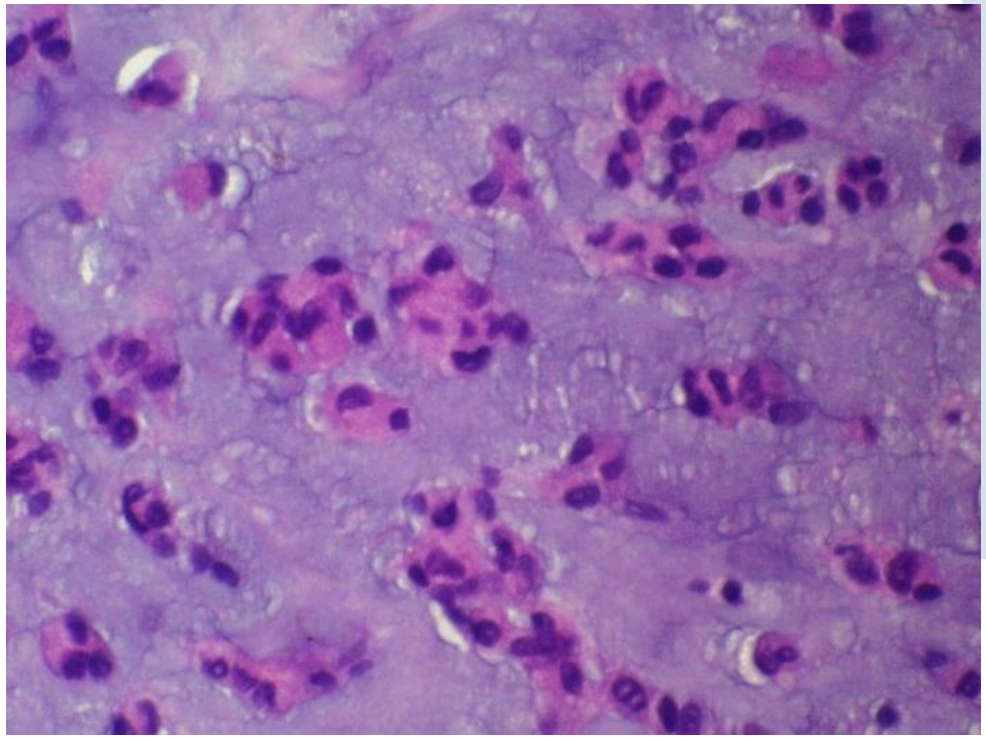




Sarcoma epitelioide

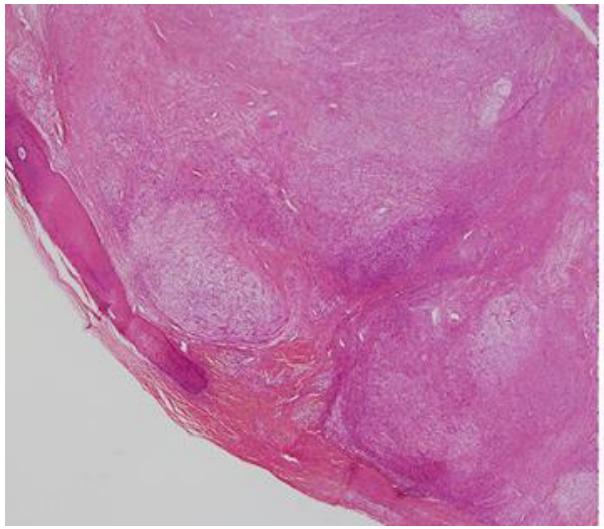
- 1º Extremidad superior distal; 2º extremidad inferior distal.
- Los superficiales son nódulos firmes, indoloros.
- Patrón epitelial. Nódulos celulares epitelioides, de células con abundante citoplasma eosinófilo.
- CKLMW Y CKHMW +. Vim +.
- # Tipo distal, extremidades, necrosis central, patrón de crecimiento pseudogranulomatoso (variante clásica). CD34 fuertemente positivo (>50% casos).

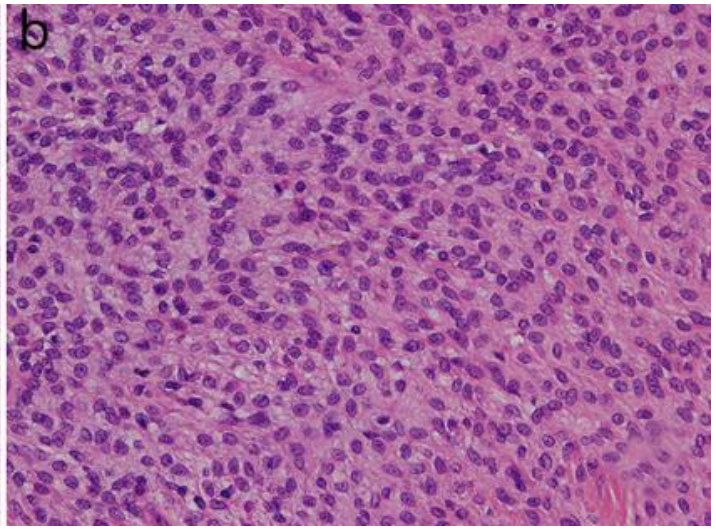
Condrosarcoma mixoide extraesquelético



- Localización más frecuente: Tej. blandos profundo de extremidades, muslo.
- Clínica: masa dolorosa; cerca de articulaciones limitar el movimiento.
- Patrón de crecimiento multinodular con cordones de células fusiformes entrelazadas en una matriz mixoide o condromixoide.
- # S-100 NEGATIVO, (+) en una minoría.
- # Marcadores epiteliales y miogénicos NEGATIVOS, raramente (+).

Tumor fibromixoide osificante





- Localización más frecuente: muslo, cabeza y cuello y pared torácica. Extremidad inferior 40%.
- Clínica: Masa subcutánea indolora.
- Proliferación lobulada de células pálidas ovoides/redondeadas dispuestas en cordones o nidos sobre un estroma mixoide o hialinizado. En la periferia bordea hueso metaplásico.
- IHQ Positiva: S-100 (90%), Desmin (50%). CD10.
- # IHQ NEGATIVA: GFAP y CK (pueden ser +).

ORIGINAL ARTICLE

Myoepithelial Tumors of Soft Tissue

A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 101 Cases With Evaluation of Prognostic Parameters

Jason L. Hornick, MD, PhD, and Christopher D. M. Fletcher, MD, FRCPath

Modern Pathology (2014) **27,** S98–S112; doi:10.1038/modpathol.2013.172

Recently characterized soft tissue tumors that bring biologic insight

Christopher D M Fletcher[1]

[1]Department of Pathology, Brigham and Women's Hospital and Harvard Medical School, Boston, MA, USA

Head Neck Pathol. 2015 Mar; 9(1): 52–56.
Published online 2015 Mar 25. doi: 10.1007/s12105-015-0618-0
PMCID: PMC4382482

Myoepithelial Neoplasms of Soft Tissue: An Updated Review of the Clinicopathologic, Immunophenotypic, and Genetic Features

Vickie Y. Jo and Christopher D. M. Fletcher corresponding author

Mioepitelioma

- Mioepiteliomas y los tumores mixtos han sido reconocidos como tumores **primarios de tejidos blandos**.
- Plasticidad de las células mioepiteliales y amplio espectro morfológico de los tumores mioepiteliales hace difícil su reconocimiento.
- Neoplasias **morfológica e inmunofenotípicamente** similares a su homólogo en **glándulas salivares**.
- Tejido subcutáneo > tejido blando profundo.
- Pueden aparecer de forma primaria en piel.

Myoepithelial Tumors of Soft Tissue. A Clinicopathologic and Inmunohistochemical Study of 101 Cases with evaluation of prognostic parameters. Christopher Fletcher. Am J Surg Pathol. Volume 27, Number 9, September 2003.
Recently characterized soft tissue tumors that bring biologic insight. Christopher D M Fletcher, Modern Pathology (2014) 27, S98-S112.

Mioepitelioma

- Se presenta de manera equitativa en **mujeres y hombres**, con un pico de incidencia entre los **30 y 50 años**.
- **20%** de mioepiteliomas afectan a **niños → carcinomas** mioepiteliales.
- Sintomatología: masa palpable, dolorosa/no dolorosa, parestesias, síntomas inespecíficos.
- Localización: **Miembros inferiores** y cintura (75%) > miembros superiores > cabeza y cuello > tronco. Excepcional: hueso y órganos internos.

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 2013.

VASCULAR TUMOURS OF SOFT TISSUE

Benign	
Haemangioma	9120/0
Synovial	
Venous	9122/0
Arteriovenous haemangioma/malformation	9123/0
Intramuscular	9132/0
Epithelioid haemangioma	9125/0
Angiomatosis	
Lymphangioma	9170/0
Intermediate (locally aggressive)	
Kaposiform haemangioendothelioma	9130/1
Intermediate (rarely metastasizing)	
Retiform haemangioendothelioma	9136/1*
Papillary intralymphatic angioendothelioma	9135/1
Composite haemangioendothelioma	9136/1
Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) haemangioendothelioma	9136/1
Kaposi sarcoma	9140/3
Malignant	
Epithelioid haemangioendothelioma	9133/3
Angiosarcoma of soft tissue	9120/3

CHONDRO-OSSEOUS TUMOURS

Soft tissue chondroma	9220/0
Extraskeletal osteosarcoma	9180/3

GASTROINTESTINAL STROMAL TUMOURS

Benign gastrointestinal stromal tumour	8936/0
Gastrointestinal stromal tumour, uncertain malignant potential	8936/1
Gastrointestinal stromal tumour, malignant	8936/3

NERVE SHEATH TUMOURS

Benign	
Schwannoma (including variants)	9560/0
Melanotic schwannoma	9560/1*
Neurofibroma (incl. variants)	9540/0
Plexiform neurofibroma	9550/0
Perineurioma	9571/0
Malignant perineurioma	9571/3
Granular cell tumour	9580/0
Dermal nerve sheath myxoma	9562/0
Malignant	
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3
Epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumour	9542/3*
Malignant Triton tumour	9561/3
Malignant granular cell tumour	9580/3
Ectomesenchymoma	8921/3

TUMOURS OF UNCERTAIN DIFFERENTIATION

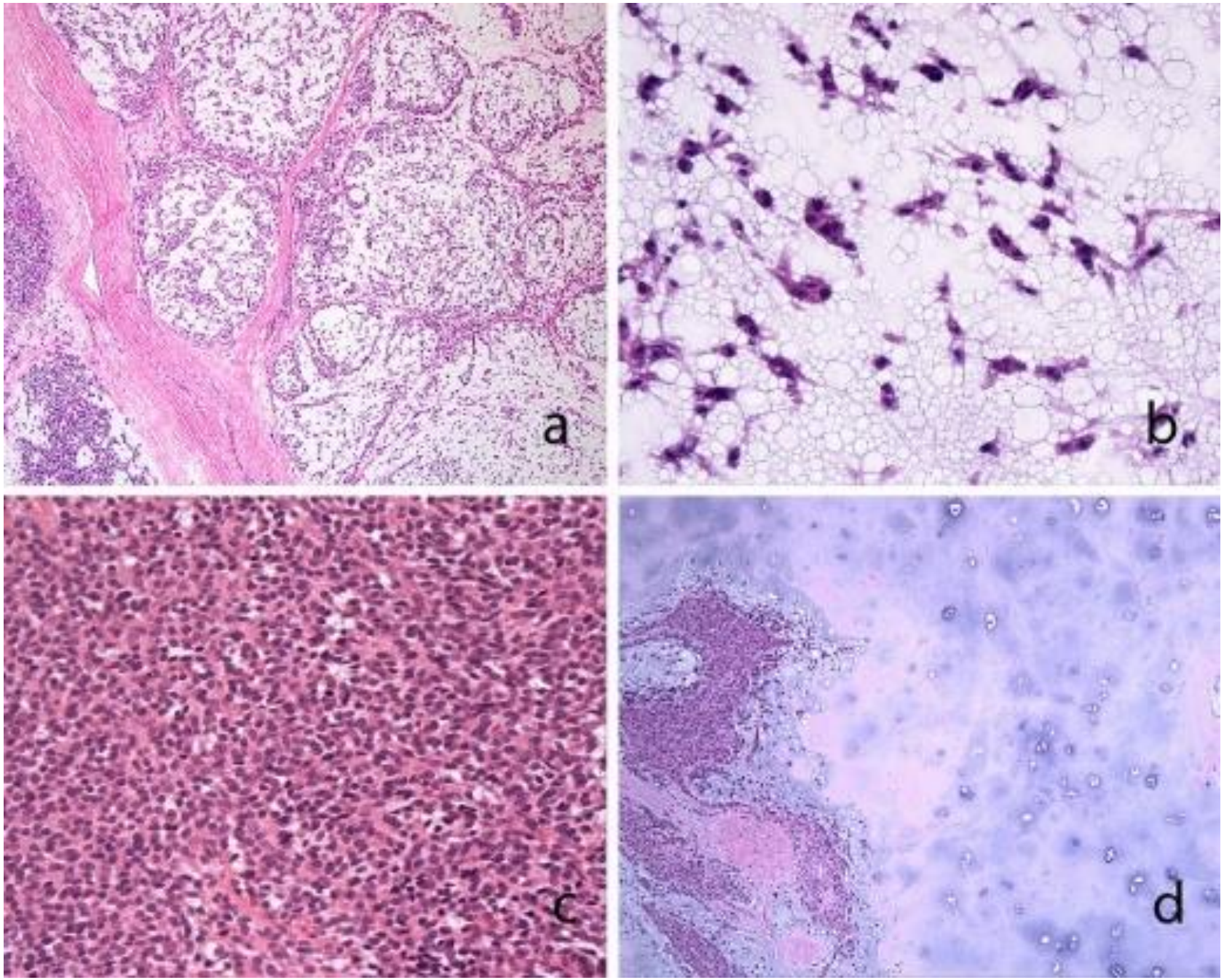
Benign	
Acral fibromyxoma	8811/0
Intramuscular myxoma (including cellular variant)	8840/0
Juxta-articular myxoma	8840/0
Deep ("aggressive") angiomyxoma	8841/0*
Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour	8802/1*
Ectopic hamartomatous thymoma	8587/0
Intermediate (locally aggressive)	
Haemosiderotic fibrolipomatous tumour	8811/1*
Intermediate (rarely metastasizing)	
Atypical fibroxanthoma	8830/1
Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836/1
Ossifying fibromyxoid tumour	8842/0
Ossifying fibromyxoid tumour, malignant	8842/3*
Mixed tumour NOS	8940/0
Mixed tumour NOS, malignant	8940/3
Myoepithelioma	8982/0
Myoepithelial carcinoma	8982/3
Phosphaturic mesenchymal tumour, benign	8990/0*
Phosphaturic mesenchymal tumour, malignant	8990/3*
Malignant	
Synovial sarcoma NOS	9040/3
Synovial sarcoma, spindle cell	9041/3
Synovial sarcoma, biphasic	9043/3
Epithelioid sarcoma	8804/3
Alveolar soft-part sarcoma	9581/3
Clear cell sarcoma of soft tissue	9044/3
Extraskeletal myxoid chondrosarcoma	9231/3
Extraskeletal Ewing sarcoma	9364/3
Desmoplastic small round cell tumour	8806/3
Extra-renal rhabdoid tumour	8963/3
Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa)	
PEComa NOS, benign	8714/0*
PEComa NOS, malignant	8714/3*

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 2013.

Mioepitelioma

- Origen **incierto** y comportamiento **intermedio** (recurrencias 20%. Raramente metastatiza).
- El único **criterio** fiable de **malignidad** de las neoplasias mioepiteliales en tejidos blandos es " la presencia de **atipia nuclear** moderada/severa".
- Carcinomas mioepiteliales recurren y metastatizan en 40-50% casos → gg linfáticos, hueso, tejido blando.

Recently characterized soft tissue tumors that bring biologic insight. Christopher D M Fletcher. Modern Pathology (2014) 27, S98-S112.
WHO Classification Tumours of Soft Tissue and Bone, 2013


a
b
c
d

Mioepitelioma

- 10-15% muestran **diferenciación ósea o cartilaginosa**.
- **10%** de mioepiteliomas contienen componente **ductal** → *Tumor mixto*.

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 2013.

Mioepitelioma

- Genética:

- El 45% de mioepiteliomas y carcinomas mioepiteliales presentan reordenamiento del **gen *EWSR1***.

- Los tumores que muestran diferenciación ductal (“tumores mixtos”) presentan reordenamiento del gen *PLAG1,* similar a su homólogo en las glándulas salivares.

Myoepithelial Neoplasms of Soft Tissue: An Updated Review of the Clinicopathologic, Inmunophenotypic, and Genetic Features. Head and Neck Pathology, 2015 Mar; 9(1): 32-38.

Mioepitelioma

- Genética:
  - En nuestro caso no se objetivó reordenamiento del gen EWSR1.
  - Agradecimientos al Dr. Samuel Navarro.

Myoepithelial Neoplasms of Soft Tissue: An Updated Review of the Clinicopathologic, Inmunophenotypic, and Genetic Features. Head and Neck Pathology, 2015 Mar; 9(1): 32-38.

Mioepitelioma

- Inmunofenotipo:

POSITIVO	NEGATIVO
• Keratinas de amplio espectro (M)	CD34
• Proteína S100 (90%) *	Desmina
• Calponina (M)	
• EMA (2/3 casos)	
• GFAP (1/2 casos)	
• SMA (20-25%)	
• p63 (infrecuente)	

* Positividad de S100 permite descartar la mayoría de carcinomas metastásicos (excepto mama).

Conclusión

Algunos tumores de partes blandas, entre ellos el mioepitelioma, son entidades con criterios morfológicos que previamente pasaron desapercibidos.

El mioepitelioma, clasificado como origen incierto y comportamiento intermedio, presenta recurrencias 20%, raramente metastatizante.

La importancia de su caracterización es permitir separar lesiones que presentan diferente comportamiento clínico y pronóstico, y por tanto facilitar su plan de tratamiento.

Fish magic, Paul Klee, 1925