

## Reporte de caso



### Historial del artículo:

**Recibido:** 05 | 10 | 2020

**Evaluado:** 03 | 05 | 2022

**Aprobado:** 28 | 05 | 2022

**Publicado:** 09 | 07 | 2022



### Autor de correspondencia:

Ivan David Lozada-Martínez. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia.  
ivandavidloma@gmail.com



### Cómo citar este artículo

Llamas-Nieves A, Bolaño Romero M, Lozada Martínez I, Herrera Lomonaco S. Mioepitelioma de la región selar simulando macroadenoma hipofisario: reporte de primer caso en Colombia. Rev. salud. bosque. 2022;12(1):1-6



**DOI:** DOI: <https://doi.org/10.18270/rsb.v12i1.3108>

## Mioepitelioma de la región selar simulando macroadenoma hipofisario: reporte de primer caso en Colombia

Andrés **Llamas Nieves** 

Universidad de Cartagena, Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, Cartagena, Colombia

María **Bolaño Romero** 

Universidad de Cartagena, Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, Cartagena, Colombia

Ivan **Lozada Martínez** 

Universidad de Cartagena, Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, Cartagena, Colombia

Sandra **Herrera Lomonaco** 

Universidad de Cartagena, Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, Cartagena, Colombia

### Resumen

El mioepitelioma es una neoplasia rara presente con mayor frecuencia en las glándulas salivales, representando el 1% de todos los tumores glandulares. Sin embargo, se han descrito también en localizaciones diferentes tales como piel, tracto gastrointestinal, pulmón, vía aérea superior, mama y tejido blando. Algunos reportes en la literatura universal describen casos a nivel del sistema nervioso central, pero ninguno específicamente de localización hipofisaria. Se presenta el caso de una paciente femenina de 70 años de edad quien acude repetidamente al servicio de urgencias por cuadro clínico de cefalea intensa crónica de varios meses de evolución, tratada con opioides sin resolución del cuadro. Consulta nuevamente por pérdida aguda de la agudeza visual en ojo izquierdo y ptosis palpebral ipsilateral. Los hallazgos tomográficos revelaron discreto quiste de retención en el seno esfenoidal derecho, mientras que la resonancia magnética nuclear evidenció tumoración en la fosa media de la base del cráneo: el diagnóstico presuntivo fue de adenoma hipofisario. La evaluación histopatológica e inmunohistoquímica de la pieza quirúrgica concluyó el diagnóstico de mioepitelioma. Se realizó una búsqueda sistemática utilizando descriptores tales como "mioepitelioma", "encefalopatías", "hipófisis", y "Colombia", además de sinónimos tanto en inglés como en español, en bases de datos nacionales y latinoamericanas, sin encontrar resultados relacionados, por lo que este caso constituye el primero en Colombia y sus alrededores.

**Palabras clave:** mioepitelioma, neoplasias hipofisarias, neoplasias encefálicas, enfermedades raras, enfermedades del sistema nervioso; informes de casos.

## Myoepithelioma of the sellar region simulating pituitary macroadenoma: report of the first case in Colombia

### Abstract

Myoepithelioma is a rare neoplasm most frequently present in the salivary glands, representing 1% of all glandular tumors. However, they have also been described in different locations such as skin, gastrointestinal tract, lung, upper airway, breast and soft tissue, there are few reports in the universal literature on cases at the level of the central nervous system, but none specifically at the pituitary level. We present the case of a 70-year-old female patient who repeatedly comes to the emergency department for a clinical picture of chronic intense headache of several months of evolution, which was managed with opioids without resolution of the picture, presenting an acute loss of visual acuity in the left eye and ipsilateral palpebral ptosis. The tomographic findings revealed a discrete retentional cyst in the right sphenoid sinus, while the nuclear magnetic resonance revealed a tumor in the middle fossa at the base of the skull, making a presumptive diagnosis of pituitary adenoma. A systematic search was carried out using descriptors such as "mioepitelioma", "encefalopathy", "hypophysis", and "Colombia", in addition to synonyms in both English and Spanish, in national and Latin American databases, without finding related results, for what this case constitutes the first in Colombia and its surroundings.

**Key words:** Myoepithelioma, pituitary neoplasms, brain neoplasms, rare diseases, nervous system diseases; case reports.

## Mioepitelioma da região selar simulando macroadenoma hipofisário: relato do primeiro caso na Colômbia

### Resumo

O mioepitelioma é uma neoplasia rara mais frequentemente presente nas glândulas salivares, representando 1% de todos os tumores glandulares. No entanto, eles também foram descritos em diferentes locais, como pele, trato gastrointestinal, pulmão, vias aéreas superiores, mama e tecidos moles. Alguns relatos na literatura universal descrevem casos ao nível do sistema nervoso central, mas nenhum especificamente de localização pituitária. Apresentamos o caso de uma paciente do sexo feminino, 70 anos, que recorre repetidamente ao pronto-socorro por quadro clínico de cefaleia crônica intensa de vários meses de evolução, tratada com opioides sem resolução do quadro. Consulta novamente por perda aguda da acuidade visual no olho esquerdo e ptose palpebral ipsilateral. Os achados tomográficos revelaram discreto cisto de retenção em seio esfenoidal direito, enquanto a ressonância nuclear magnética evidenciou tumoração em fossa média da base do crânio; o diagnóstico presuntivo foi adenoma hipofisário. A avaliação histopatológica e imuno-histoquímica da peça cirúrgica concluiu o diagnóstico de mioepitelioma. Foi realizada uma busca sistemática utilizando descritores como "mioepitelioma", "encefalopatias", "hipófise" e "Colômbia", além de sinônimos em inglês e espanhol, em bases de dados nacionais e latino-americanas, sem encontrar resultados relacionados, então este caso é o primeiro na Colômbia e seus arredores.

**Palavras-chave:** mioepitelioma, neoplasias hipofisárias, neoplasias cerebrais, doenças raras, doenças do sistema nervoso; relatos de casos.

### Introducción

El Mioepitelioma es una neoplasia rara presente con mayor frecuencia en las glándulas salivares, representando el 1% de todos los tumores glandulares (1). Está compuesto por células mioepiteliales las cuales fisiológicamente regulan el paso de sustancias entre las células epiteliales del lumen y la membrana basal (2). Se han descrito también en localizaciones diferentes tales como piel, tracto gastrointestinal, pulmón, vía aérea superior, mama y tejido blando (3,4), existiendo escasos reportes en la literatura universal sobre casos a nivel del sistema nervioso central, pero ninguno específicamente a nivel hipofisiario (5-7). Los tumores hipofisarios poseen dos formas de presentación: tumores esporádicos los cuales corresponden a un 95%, y los hereditarios con un 5% (8). El adenoma hipofisiario más frecuente es el prolactinoma (50-60%), seguido por los adenomas no funcionantes (20-30%), adenoma de células somatotropas (10-25%), adenoma de células corticotropas (5-10%) y tirotropinoma (<1%) (9). Se puede deducir entonces que la presentación de un mioepitelioma en esta región constituye un hallazgo extraordinario y de pronóstico incierto. Según los registros del Instituto Nacional de Cancerología de Colombia se han diagnosticado menos de 20 casos desde el año 2004 (10), limitándose estos a localizarse a nivel de las glándulas salivares, a excepción del caso de Romero et al (11) localizado en la vagina.

Se realizó una búsqueda sistemática utilizando descriptores tales como “mioepitelioma”, “encefalopatias”, “hipófisis”, y “Colombia”, además de sinónimos tanto en inglés como en español, los cuales fueron combinados con los operadores “AND” y “OR”, en las bases de datos SCIELO, LILACS, BVS, BVS-COLOMBIA, REDALYC, Dialnet, Imbimed, DOAJ, Pubmed, y ScienceDirect, sin encontrar resultados relacionados, por lo que se puede decir que no existe literatura previa sobre un caso similar en Colombia, e incluso en Latinoamérica y el Caribe.

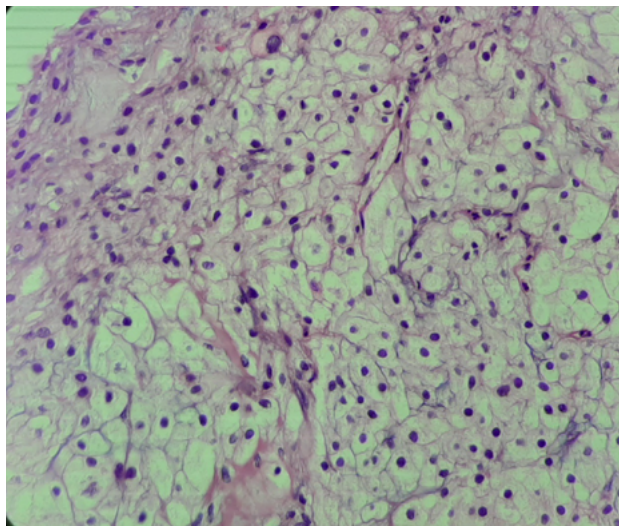
El objetivo de este artículo consiste en compartir la experiencia sobre una entidad de presentación extraordinaria, además de registrar memoria clínico-académica sobre el primer caso reportado de un mioepitelioma de la región selar en Colombia y sus alrededores.

## Caso clínico

Paciente femenina de 70 años de edad quien acude repetidamente al servicio de urgencias por cuadro clínico de cefalea intensa crónica de varios meses de evolución, la cual fue tratada con opioides sin resolución del cuadro. Presenta de forma aguda pérdida de la agudeza visual en ojo izquierdo y ptosis palpebral ipsilateral. No presenta antecedentes de relevancia. Al examen físico se encuentra paciente en regular estado general, con disminución de la sensibilidad arciforme superior en ojo derecho e inferior en ojo izquierdo, diplopía bilateral, ptosis palpebral del lado izquierdo, y cefalea intensa 9/10, resto de examen neurológico normal. Con base en el cuadro clínico, se solicita tomografía axial computarizada cerebral, encontrándose discreto quiste de retención en el seno esfenoidal derecho. En la valoración por neurocirugía, se le solicita resonancia magnética nuclear cerebral revelando tumoración en la fosa media de la base del cráneo, por lo que se establece diagnóstico probable de tumor benigno de la hipófisis de manejo quirúrgico. La paciente es llevada al quirófano extrayéndose tumoración en su totalidad por vía transesfenoidal, sin complicaciones. La lesión era compatible con un macroadenoma hipofisario con áreas de sangrado; se describe tumor de color pardo claro, consistencia blanda y un volumen aproximado de 1.8 ml. La pieza quirúrgica se envía para evaluación por el servicio de patología. La recuperación posoperatoria fue satisfactoria; sin embargo, la paciente presentó hipocaliemia leve e hipertensión de novo, controladas fácilmente.

El reporte histopatológico evidencia una lesión compuesta por células acidófilas y cromóforas con citoplasma escaso, núcleos predominantemente redondeados uniformes de cromatina fina que se disponen en un patrón organoide (Figura 1). El estroma conectivo mostró amplia vascularización y áreas de necrosis, por lo que se solicitó inmunohistoquímica para evaluar fenotipo y descartar malignidad. Se recibe resultado con el hallazgo de células tumorales con inmunorreactividad para Antígeno Epitelial de Membrana (EMA), Citoqueratina AE1/AE3, Citoqueratina Cam 5.2, proteínas S-100, Actina de Músculo Liso (SMA) y Calponina. La inmunorreactividad para CK-7, CK-20, Factor de Transcripción Tiroideo tipo 1 (TTF-1), Enolasa neuronal específica, CD-68, Melan-A, SOX-10, PAX-8, GATA-3, Cromogranina, Inhibin A, Hepar-1, SALL-4, OCT3/4, Desmina, y H-Caldesmol, fueron negativas. El índice de proliferación medido con ki67 es de 1-2%, y la negatividad para Cromogranina descarta adenoma hipofisario. Con base en los hallazgos anteriores se realiza diagnóstico definitivo de tumor mioepitelial de la región selar.

**Figura 1.** Microfotografía (40X). Se evidencian células de aspecto mioepitelial, de tamaño grande, citoplasma claro, con núcleos centrales, sin atipia celular y sin actividad mitótica, que alternan con células grandes de citoplasma eosinófilo, las cuales se disponen en patrón sólido. Hay trabéculas de tejido conectivo bien vascularizado.



## Discusión

Los tumores mioepiteliales intracraneales constituyen una entidad sumamente rara con la posibilidad de simular la presencia de otros tumores, y cuyo diagnóstico no puede realizarse a través del examen físico, estudios imagenológicos ni exámenes de laboratorio rutinarios. Su diagnóstico puede convertirse en un desafío, tal y como sucedió en este caso donde se presumía de un adenoma hipofisario común. Estas neoplasias afectan por igual tanto a hombres como mujeres sin ningún tipo de predilección por edad o ninguna condición específica(12). Se han reportado casos en pacientes con edades que oscilan entre los 10 meses y los 48 años de edad, cuyas localizaciones a nivel intracraneal incluyen el cavum de Meckel (5), los hemisferios cerebrales (13,14,15), el seno cavernoso (6), la región de la hoz del cerebro (7,16), la órbita, la duramadre de la fosa craneal media (17), y el ángulo pontocerebeloso (18).

Las neoplasias mioepiteliales se caracterizan por su heterogeneidad en términos del patrón histológico, morfología de las células, características del estroma y el inmunofenotipo. Usualmente el tamaño oscila entre 0.5 y 2.5 cm, están muy circunscritos, no poseen cápsula y con frecuencia tienen márgenes infiltrativos (19). Presentan dos patrones de crecimiento: el primero consiste en un crecimiento reticular con células epitelioides, ovoides y fusiformes en un estroma mixoide o hialinizado. El segundo patrón se caracteriza por láminas de células fusiformes, con abundante citoplasma eosinófilo, citoplasma sincitial y poco estroma (19). El diagnóstico definitivo es netamente inmunohistoquímico por medio de la evaluación de la reactividad para marcadores tumorales. Estos son positivos para citoqueratina (93%), antígeno epitelial de membrana (19-66%), proteína S-100 (72-100%), calponina (86-100%) y anticuerpos anti músculo liso (36-64%) (20). Es necesario resaltar que así como en el caso expuesto, la negatividad para cromogranina descarta la presencia de un adenoma hipofisario, en caso de que su localización sea adyacente a la región selar. En este caso en particular se encontró una tasa de proliferación baja (1-2%), lo que favorece benignidad, aunque por la poca información existente sobre el comportamiento de este tipo de tumores, se sugiere hacer seguimiento a corto y mediano plazo.

Los diagnósticos diferenciales son muchos debido a que estos tumores pueden variar según su sitio de presentación, patrones histológicos, morfología celular, las características del estroma y la inmunorreactividad. Dentro de este gran grupo, se puede mencionar el meningioma, schwannoma, paracordoma, sarcoma sinovial, entre otros (16). Los schwannomas pueden simular la variante del mioepitelioma con células fusiformes y la expresión de la proteína S-100, no obstante, presentan pseudoempalizada nuclear y son negativos para los marcadores citoqueratina y calponina (21). El tratamiento para la paciente se realizó de acuerdo con lo descrito hasta el momento, el cual consiste en terapia estándar con resección completa de la neoplasia, anotando que existe un 20% de riesgo de recurrencia local (22).

## Conclusión

Se puede concluir que el mioepitelioma de la región selar es un tumor de presentación singular, el cual puede simular fácilmente un adenoma hipofisiario en los estudios imagenológicos, puesto que no hay signos característicos que permitan diferenciarlos. Este se considera el primer caso reportado en la literatura colombiana, y probablemente de Latinoamérica y el Caribe, permitiendo así enriquecer a la misma con la descripción de una nueva localización de este subtipo tumoral en la región.

## Consideraciones éticas

### *Consentimiento informado*

Este reporte se basa en una revisión retrospectiva de la historia clínica, por lo cual no hay necesidad de consentimiento informado.

### *Conflicto de intereses*

Ninguno de los autores presenta conflicto de intereses.

### *Fuentes de financiación*

Recursos propios de los autores.

## Referencias

1. Ata N. Myoepithelioma of the soft palate. J Craniofac Surg. 2018; 29(3): 217-219.  
<https://doi.org/10.1097/scs.0000000000004096>
2. Shah AA, Mulla AF, Mayank M. Patophysiology of myoepithelial cells in salivary glands. J Oral Maxillofac Pathol. 2016; 20(3):480-490.  
<https://doi.org/10.4103/0973-029X.190952>
3. Kurzawa P, Kattapuram S, Hornicek FJ, Antonescu CR, Rosenberg AE, Nielsen GP. Primary myoepithelioma of bone: a report of 8 cases. Am J Surg Pathol. 2013; 37(7):960-968.  
<https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3182858a0e>
4. Kulkarni PR, Javalgi AP, Pottipati B, Shajahan F. Plasmacytoid myoepithelioma of the hard palate in a child – A rare case report. J Clin Diagn Res. 2015; 9(10):1-13.  
<https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/13800.6583>
5. Gowripriya G, Sridhar K, Vij M. Intracranial Myoepithelioma: a case report and review of literature. Neurol India. 2019; 67(5):1347-1351.  
<https://doi.org/10.4103/0028-3886.271273>
6. Hong Y, Guo SX, Chen S, Klebe D, Zhang JM, Wu Q. Rapid developed primary malignant myoepitheoma in the cavernous sinus: a case report. BMC Neurol. 2013; 13:40.  
<https://doi.org/10.1186/1471-2377-13-40>

7. Erdogan S, Rodriguez FJ, Scheithauer BW, Abell-Aleff PC, Rabin M. Malignant myoepithelioma of cranial dura. *Am J Surg Pathol*. 2007; 31(5):807-811.  
<https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31802c98ae>
8. Stalla GK, Renner U, Elguero MB, Arzt E. Molecular and cellular pathogenesis of pituitary tumors. *Current Opinion in Endocrine and Metabolic Research*. 2018; 1:1-8.  
<https://doi.org/10.1016/j.coemr.2018.01.004>
9. Castaño L, Martínez I, Portillo N, Rica I. Adenomas hipofisarios: impacto clínico de los hallazgos moleculares. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2017; 8:35-45.
10. Instituto Nacional de Cancerología. Anuario Estadístico 2017. Vol 15. Colombia: 2017.
11. Romero Alfredo, Melo Mario, Barajas Paula, Baena Juvenal, Vargas Luz Mery. Mioepitelioma de vagina: neoplasia poco frecuente en esta localización, reporte de un caso. *Rev chil obstet ginecol*. 2012; 77(2):143-147.  
<http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262012000200011>
12. Rastrelli M, Del Fiore P, Battista G, Mocellin S, Tropea S, Spina R, et al. Myoepithelioma of the soft tissue: A systematic review of clinical reports. *Eur J Surg Oncol*. 2019; 45:1520-1526.  
<https://doi.org/10.1016/j.ejso.2019.05.00>
13. Ghanta RK, Uppin Ms, Koti K, Hui M, Uppin SG, Mukherjee KK. Primary intracranial Parachordoma: an unusual tumor in brain. *Surg Neurol Int*. 2014; 5(14):506-511.  
<https://doi.org/10.4103/2152-7806.145664>
14. Gupta K, KlimoPJr, Wright KD. A 2 year old girl with dysmetria and ataxia. *Brain Pathol*. 2016; 26:126-127.
15. Chimelli L, Gadelha MR, Une K, Carlos S, Pereira PJ, Santos JL, et al. Intra-sellar salivary gland like pleomorphic adenoma arising within the wall of a Rathke's cleft. *Pituitary*. 2000; 3(4):257-261.  
<https://doi.org/10.1023/a:1012888315577>
16. Choy B, Pytel P. Primary intracranial myoepithelial neoplasm: a potencial mimic of meningioma. *Int J Surg Pathol*. 2016; 24(3):243-247.  
<https://doi.org/10.1177/1066896915613433>
17. Hayward DM, Yoo D, Lee JM, Wild E, Prabhu VC. Myoepithelioma of the orbital apex and middle cranial fossa: case report and review of literature. *Neuroophthalmol*. 2014; 38(1):14-20.  
<https://doi.org/10.3109/01658107.2013.856030>
18. Vajtai I, Hewer E, Neuenschwander M, Schäfer SC, Kappeler A, Lukes A. Myoepithelioma of the cerebellopontine angle: A previously not documented salivaty gland type neoplasm within the cranium. *Clin Neuropathol*. 2013; 32(3):176-182.  
<https://doi.org/10.5414/np300596>
19. Jo VY, Fletcher CD. Myoepithelial neoplasms of soft tissue: and updated review of the clinicopathologic, immunophenotypic and genetic features. *Head Neck Pathol*. 2015; 9(1):32-38.  
<https://doi.org/10.1007/s12105-015-0618-0>
20. Gleason BC, Fletcher CD. Myoepithelial carcinoma of soft tissue in children: and aggressive neoplasm analyzed in a series of 29 cases. *Am J surg Pathol*. 2007; 31:1813-1824.  
<https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31805f6775>
21. Leblanc R, Taube J. Myofibroma, myopericitoma, myoepithelioma and myofibroblastoma of skin and soft tissue. *Surgical Pathology*. 2011.4:745-759.  
<https://doi.org/10.1016/j.path.2011.08.003>
22. 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; 27(9):1183-1196.  
<https://doi.org/10.1097/0000478-200309000-00001>