

Fibroxiantoma atípico. Informe de un caso

Atypic fibroxanthoma. A case report

Patricia Chang,* Martín Sanguenza,** Hesler Morales***

*Dermatóloga, Hospital General de Enfermedades IGSS, Guatemala; **Dermatopatólogo, Hospital Obrero 1, Caja Nacional de Salud, La Paz, Bolivia;

***Jefe del Departamento de Patología Hospital General de Enfermedades IGSS, Guatemala

Resumen

Se presenta el caso de un paciente masculino de 73 años de edad con un fibroxantoma atípico. Se trata de un tumor raro y cuyo diagnóstico diferencial se efectúa respecto de otras enfermedades malignas, como carcinoma epidermoide, melanoma amelanótico y tumor de Merkel.

Palabras clave: FIBROXANTOMA ATÍPICO

Abstract

We report an atypical fibroxanthoma in a 73 year-old male. We discuss the differential diagnosis with squamous cell carcinoma, amelanotic melanoma and Merkel cell tumor.

Keywords: ATYPIC FIBROXANTHOMA

Caso clínico

Paciente masculino de 73 años de edad con dermatosis localizada en la región preauricular derecha, constituida por neoformación rojiza de bordes bien limitados, exofítica de 1 × 1 cm (fotografías 1 y 2). El resto del examen físico presentó resultados dentro de los límites normales.

Inició su padecimiento hace tres meses con la aparición de una bolita que poco a poco aumentó de tamaño hasta su estado actual, asintomática, motivo de la consulta. Sus antecedentes personales y familiares son negativos.

Con estos datos clínicos se diagnosticó un carcinoma epidermoide, por lo que se le realizó biopsia de la lesión.

La histología de la lesión muestra una lesión exofítica y ulcerada conformada por células pleomórficas de núcleos aumentados de tamaño con una cromatina granular, nucléolo prominente, escaso citoplasma y numerosas figuras de mitosis atípicas. Dichas células están entremezcladas con otras multinucleadas pleomórficas de citoplasma variable y una tercera población de núcleos alargados irregulares, con

Correspondencia:

Dra. Patricia Chang
Hospital Ángeles, 2ª Av. 14-74 zona 1; 01001, Guatemala, CA.
Correo electrónico: pchang2622@gmail.com.



Fotografía 1. Aspecto clínico de la lesión.



Fotografía 2. Acercamiento de la neoformación rojiza, bien circunscrita, exofítica.

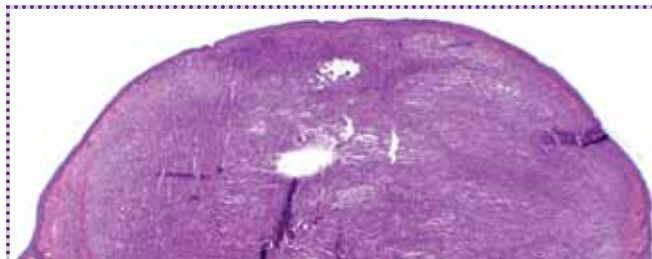
escaso citoplasma, el fondo con áreas de edema y hemorragia focal (fotografías 3 a 5). El estudio de inmunohistoquímica complementaria mostró positividad para CD 68 ++ (fotografía 6) y vimentina +++ (fotografía 7). S-100 + fue focalmente positiva (fotografía 8). Las proteínas CD 30, CK AE1/AE3, antígeno membrana epitelial y pancitoqueratina fueron negativos

El diagnóstico definitivo del paciente fue un fibroxantoma atípico, tumor poco común y cuyo diagnóstico diferencial debe plantearse con carcinoma epidermoide, melanoma amelanótico y tumor de Merkel. Debido a lo poco frecuente del tumor se realiza la presente comunicación.

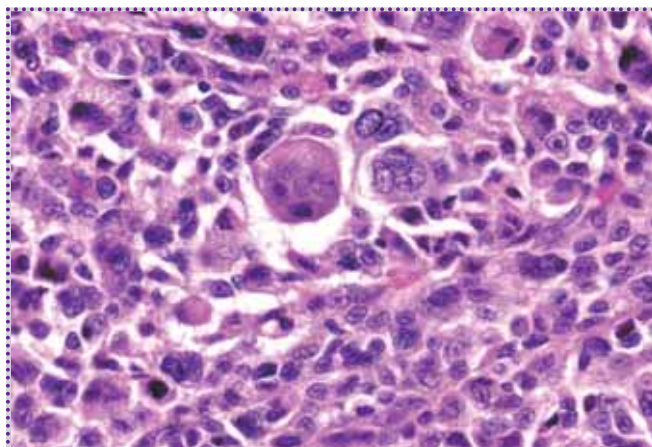
Comentario

El fibroxantoma atípico es un sarcoma indiferenciado pleomórfico cutáneo que se presenta en piel, en pacientes ancianos y en zonas expuestas al sol. Por su localización superficial, suele tener un pronóstico excelente. En todo caso, cuando se diagnostica fibroxantoma atípico, debe definirse estrictamente como tal y descartar otros tumores de la piel, como melanoma maligno o sarcomas profundamente invasivos, bien conocidos por su potencial metastático.^{1,2}

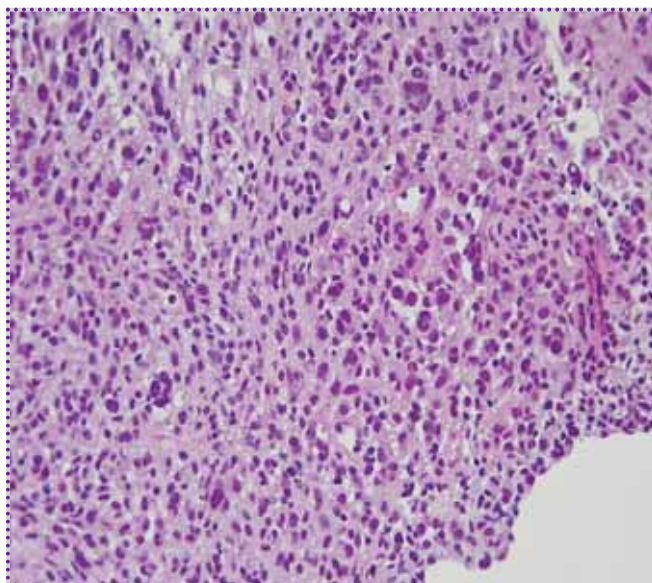
Los fibroxantomas atípicos por lo general se presentan en el nivel de la cabeza y cuello, particularmente nariz, mejilla y orejas, en individuos mayores. Ahora se piensa que los tumores que se presentan en las extremidades de individuos jóvenes en realidad serían ejemplos de fibrohistiocitomas atípicos. La radiación terapéutica y solar son fac-



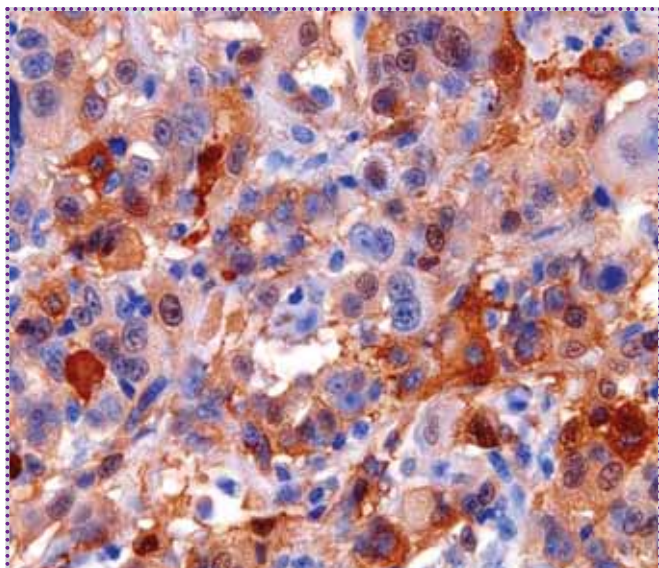
Fotografía 3. Vista panorámica de la lesión, donde se aprecia una expansión de la dermis por células neoplásicas pleomórficas. (HE 10X)



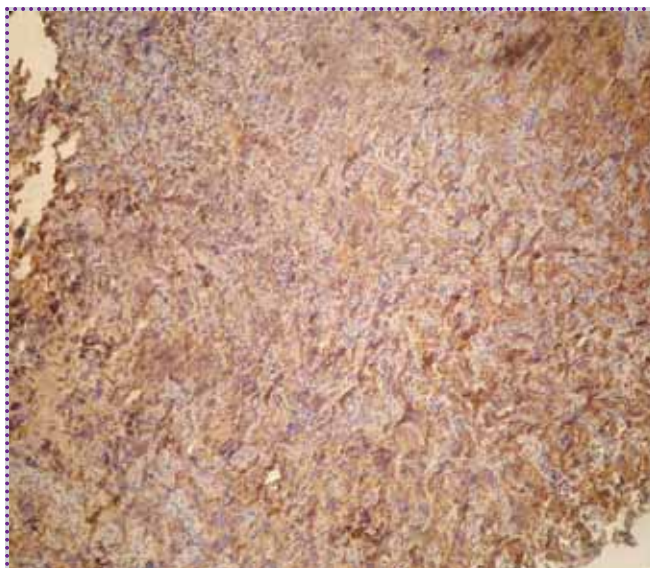
Fotografía 4. Detalle de las células neoplásicas en donde se observa gran pleomorfismo, células gigantes y células de aspecto histioide irregulares. (HE 40X)



Fotografía 5. Población neoplásica conformada por células de núcleos alargados e hiper cromáticos de citoplasmas apenas distinguibles. (HE 40X)



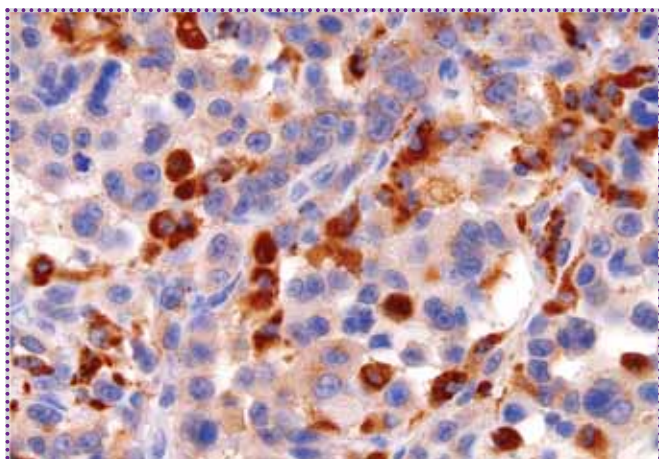
Fotografía 6. CD 68 ++. (40X)



Fotografía 7. Vimentina +++. (10X)

tores en la patogénesis de esta enfermedad. Esto se dice por la ocurrencia de este tumor en zonas expuestas al sol y su frecuente asociación con otras lesiones actínicas, así como por la identificación de tantas mutaciones por radiaciones ultravioleta, además de la presencia de fotoproductos en el espesor de la lesión. La incidencia de irradiación previa varía de menos de 5% a más de 50%, según las series.^{3,4} En la mayoría de los casos, el periodo latente entre la radiación previa y la aparición del tumor es de más de 10 años.

En el examen clínico se observan lesiones solitarias, nodulares o ulceradas de menos de 2 cm y con un aspecto no distintivo, razón por la cual el diagnóstico diferencial es muy amplio: se puede incluir carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular, granuloma piogénico y quiste de inclusión.



Fotografía 8. S-100 +. (40X)

Estos tumores son lesiones dérmicas de tipo expansivo que protruyen la epidermis y a veces la ulceran; hacia los extremos se ve una zona de Grenz de dermis no comprometida por el tumor. La dermis vecina muestra compresión, así como los anexos, con una marcada atrofia. Por definición, este tumor casi nunca compromete el tejido celular ni estructuras profundas, como fascia o músculo.^{5,6}

Histológicamente, estos tumores están bien circunscritos, no están encapsulados, son altamente celulares, se localizan en la dermis y están compuestos por tres tipos de células. El primer tipo es de células abigarradas dispuestas al azar, entremezcladas con otras; el segundo tipo, multinucleadas o mononucleadas, con núcleos hipercromáticos, pleomórficos y numerosas figuras de mitosis atípicas; estas células a menudo presentan un citoplasma vacuolado. La tercera población de células predominante es una célula alargada y edematosa dispuesta en fascículos. Algunas veces se encuentran áreas de hemorragia y depósitos de hemosiderina. Ocasionalmente se presentan células inflamatorias, y se han mencionado células claras y células granulares neoplásicas en el espesor del tumor. Otros casos también reportan diferenciación condroide, osteoclástica y ósea.^{8,9} La necrosis es poco común, y si se encuentra, es en el nivel de la epidermis suprayacente del tumor. Si aparece algún tipo de infiltrado inflamatorio, es escaso y periférico, compuesto predominantemente de neutrófilos.^{6,7}

Los hallazgos que sugieren una agresividad potencial mayor son invasión vascular, invasión del tejido celular subcutáneo y necrosis tumoral.

El estudio inmunohistoquímico muestra positividad en su mayor parte para CD 68, alfa 1 antitripsina, alfa 1 anti-quimotripsina, CD 68, CD 99 y factor XIIIa. Las células muestran negatividad para citoqueratina A1-A3, marcadores de melanoma y CD 34. Pueden expresar focalmente calponina, S-100, CD 74 y actina muscular específica.⁷

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores localizados en cabeza y cuello, sobre todo con melanoma maligno y carcinoma espinocelular; esto es posible mediante un estudio inmunohistoquímico completo. Sin embargo, en localizaciones inusuales y en tumores que miden más de 2 cm e infiltran el tejido celular subcutáneo, se debe ser muy cauto en el diagnóstico de fibroxantoma atípico.⁷⁻⁹

Referencias

1. Alguacil-Garcia A, Unni KK, Goellner JR *et al.* "Atypical fibroxanthoma of the skin". *Cancer* 1977; 40: 1471-1480.
2. Dahl L. "Atypical fibroxanthoma of the skin: A clinicopathological study of 57 cases". *Acta Patol Microbiol Scand* 1976; 84: 183-197.
3. Fretzin DF, Helwing EB. "Atypical fibroxanthoma of the skin". *Cancer* 1973; 31: 1541-1552.
4. Dei Tos AP, Maestro R, Doglioni C *et al.* "Immunoeexpression of ultraviolet photoproducts and p 53 mutations in atypical fibroxanthoma". *Am J Pathol* 1994; 145: 11-17.
5. Sakamoto A, Oda Y, Itakura E *et al.* "Immunoeexpression of ultraviolet photoproducts and p 53 mutations analysis in atypical fibroxanthoma and superficial malignant fibrous histiocytoma". *Mod Pathol* 2001; 14: 581-588.
6. Hudson AW, Winkelmann RK. "Atypical fibroxanthoma of the skin: A reappraisal of 19 cases in which the original diagnosis was spindle cell squamous carcinoma". *Cancer* 1972; 29: 413-422.
7. Khan ZM, Cockerell CJ. "Atypical fibroxanthoma with osteoclast-like multinucleated giant cells". *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 174-179.
8. Requena L, Sanguenza OP, Sanchez EY *et al.* "Clear cell atypical fibroxanthoma". *J Cutan Patol* 1977; 24: 176-182.
9. Crowson AN, Carlson-Sweet K, Macinnis C *et al.* "Clear cell atypical fibroxanthoma: a clinicopathologic study". *J Cutan Patol* 2002; 29: 374-381.