

¿Cuál es su diagnóstico? / Fibroxantoma atípico

What is your diagnosis? / Atypical Fibroxanthoma

Jaquelyn García Tirado,¹ Rosa María Lacy Niebla,² María Elisa Vega Memije³ y Ángeles Leticia Boeta⁴

¹ Médico pasante del Servicio Social, UNAM, Ciudad de México

² Dermatóloga adscrita a la División de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México

³ Dermatóloga adscrita al Departamento de Dermatopatología, División de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México

⁴ Dermatóloga adscrita al Servicio de Dermatología, Unidad Médico-Quirúrgica, Hospital Juárez Centro, Secretaría de Salud, Ciudad de México

Revisión

El fibroxantoma atípico (FXA) es una neoplasia cutánea pleomórfica de células fusiformes poco frecuente, que suele presentarse como una pápula o nódulo solitario de color rojo o rosado en la cabeza o el cuello. Tiene potencial maligno intermedio y capacidad ocasional de producir metástasis.^{1,2}

Es un tumor cuya incidencia se desconoce. Representa cerca de 0.2% de los tumores tratados con cirugía micrográfica de Mohs.³ Ocurre en pacientes de 60 a 80 años, con edad media de 70 años. Está descrita una relación hombres/mujeres de 3:1.⁴ Los antecedentes personales de carcinoma de células basales o de células escamosas son comunes en los pacientes con FXA.⁵ Los análisis inmunohistoquímicos sugieren que el FXA se origina muy probablemente en los miofibroblastos o fibroblastos.¹ Los factores de riesgo asociados son varones ancianos, exposición a radiación UV y rayos X, xeroderma pigmentoso, pacientes inmunosuprimidos, quemaduras y trauma.² Se han detectado mutaciones en P53 y dímeros de pirimidina de ciclobutano, fotoproductos de los rayos UV implicados en el desarrollo del cáncer de piel.⁶ Sin embargo, el paciente del caso que exponemos tiene 25 años de edad, y no tiene estos factores de riesgo.

El FXA se desarrolla principalmente en la cabeza y el cuello en 85% de las ocasiones, mientras que el tronco y las extremidades se afectan en 15%, de forma predominante en pacientes jóvenes.^{2,7} El tumor se presenta como un nódulo o una pápula roja o rosa, solitaria y asintomática. La mayoría es menor de 2 cm, puede sangrar al tacto y el centro del tumor puede aparecer ulcerado. Es un tumor de desarrollo rápido, con una mediana de seis meses (dos semanas-20 años).⁸

Con el dermatoscopio se observan áreas blancas y un patrón vascular polimorfo atípico caracterizado por vasos lineales, punteados, en horquilla, arborescentes, tortuosos, distribuidos irregularmente por la superficie. Los elementos seborreicos y el fotoenvejecimiento pueden ser rasgos acompañantes, dependiendo de la localización anatómica del FXA.⁹

Los hallazgos histopatológicos comunes del fibroxantoma atípico incluyen: tumor bien circunscrito, no encapsulado, contiguo a la epidermis o separado de ésta por una zona estrecha de colágeno (zona de Grenz), proliferación celular de células fusiformes gruesas con núcleos prominentes, células epitelioides y células gigantes multinucleadas, mitosis atípicas y pleomorfismo celular severo, presencia variable de epidermis delgada o ulcerada, o collarín epidérmico periférico.¹⁰

El diagnóstico correcto rara vez se realiza únicamente con el examen clínico. Se requiere una biopsia de piel y estudios inmunohistoquímicos para confirmar el diagnóstico. El FXA es un diagnóstico de exclusión. Los marcadores inmunohistoquímicos que son positivos en 90% son vimentina, procolágeno, CD1a, fascina; CD68 y CD10 son positivos en 85%. Las citoqueratinas son negativas, así como S100.^{2,11}

El diagnóstico diferencial del FXA incluye otras neoplasias cutáneas benignas y malignas. El sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI), antes conocido como histiocitoma fibroso maligno, es un tumor con peor pronóstico que es difícil de diferenciar histológicamente de FXA. Debido a las similitudes patológicas entre ambos tumores, algunos autores han cuestionado si el FXA representa una variante superficial y menos agresiva del SPI, en lugar de un tumor distinto. Las características que pueden favo-

CORRESPONDENCIA

Dra. Rosa María Lacy Niebla ■ osilacy@yahoo.com.mx ■ Teléfono: 55 4000 3000

Calzada de Tlalpan 4800, Colonia Sección XVI, C.P. 14080, Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México

recer el diagnóstico de SPI incluyen la penetración de la fascia o músculo, la necrosis y la invasión vascular.^{12,13} Los diagnósticos diferenciales clínicos son cicatriz queoloide, el carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, carcinoma de células de Merkel, tumores anexiales y granuloma piógeno. Los diagnósticos diferenciales histológicos son el melanoma desmoplásico, el sarcoma pleomórfico indiferenciado, leiomiosarcoma, angiosarcoma y el dermatofibrosarcoma protuberans.²

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. La cirugía micrográfica de Mohs es la primera opción en caso de estar disponible, y fue el tratamiento del paciente de nuestro caso. La extirpación con márgenes (2 cm) que lleguen hasta el plano fascial es una excelente alternativa terapéutica. Se recomienda la realización de ganglio centinela en caso de que el tumor se extienda a planos profundos, dado que aumenta la posibilidad de tratarse de SPI y, por lo tanto, de metástasis. El pronóstico de este tumor es excelente. El riesgo de recidiva se encuentra entre cero y 20% en los primeros 24 meses. El riesgo de metástasis es de 1%.^{4,14}

BIBLIOGRAFÍA

- Ziemer M, Atypical fibroxanthoma, *J Dtsch Dermatol Ges* 2012; 10:537-50.
- Calvo I, Del Castillo JL y Losa PM, Fibroxantoma atípico, *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2017; 39(4):250-2.
- Anderson HL y Joseph AK, A pilot feasibility study of a rare skin tumor database, *Dermatol Surg* 2007; 33(6):693-6.
- Love WE, Schmitt AR y Bordeaux JS, Management of unusual cutaneous malignancies: atypical fibroxanthoma, malignant fibrous histiocytoma, sebaceous carcinoma, extramammary Paget disease, *Dermatol Clin* 2011; 29(2):201.
- Seavolt M y McCall M, Atypical fibroxanthoma: review of the literature and summary of 13 patients treated with mohs micrographic surgery, *Dermatol Surg* 2006; 32(3):435-41.
- Sakamoto A, Oda Y, Itakura E et al, Immunoexpression of ultraviolet photoproducts and p53 mutation analysis in atypical fibroxanthoma and superficial malignant fibrous histiocytoma, *Mod Pathol* 2001; 14:581-8.
- Koch M, Freundl AJ, Agaimy A et al, Atypical fibroxanthoma: histological diagnosis, immunohistochemical markers and concepts of therapy, *Anticancer Res* 2015; 35(11):5717-35.
- Hussein MRA, Atypical fibroxanthoma: new insights, *Expert Rev Anticancer Ther* 2014; 14(9):1075-88.
- Bugatti L y Filosa G, Dermatoscopic features of cutaneous atypical fibroxanthoma: three cases, *Clin Exp Dermatol* 2009; 34(8):e898-900.
- Weedon D, Tumors and tumor-like proliferations of fibrous and related tissues. En *Weedon's Skin Pathology*, 3^a ed, Elsevier Limited, 2010, p. 809.
- Mirza B y Weedon D, Atypical fibroxanthoma: a clinicopathological study of 89 cases, *Australas J Dermatol* 2005; 46(4):235-8.
- Withers AHJ, Brougham NDL, Barber RM et al, Atypical fibroxanthoma and malignant fibrous histiocytoma, *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2011; 64(11):e273-8.
- Winchester D, Lehman J, Tello T et al, Undifferentiated pleomorphic sarcoma: factors predictive of adverse outcomes, *J Am Acad Dermatol* 2018; 79(5):853-9.
- Ang GC, Roenigk RK, Otley CC et al, More than 2 decades of treating atypical fibroxanthoma at mayo clinic: what have we learned from 91 patients?, *Dermatol Surg* 2009; 35:765-72.