

Fibromixoma acral superficial CD34 negativo como simulador de malignidad en el aparato ungueal. Reporte de caso

CD34-negative superficial acral fibromyxoma as a simulant of malignancy in the nail unit. Case report

Fray Elaev Serrano-Ríos,¹ Héctor Osvaldo Soto Orozco,² José Alfredo Soto-Ortiz³ y Guillermo Solís-Ledezma⁴

¹ Dermatólogo, práctica privada

² Médico cirujano y partero, práctica privada

³ Dermatólogo, internista y cirujano dermatólogo, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio

⁴ Dermatólogo y dermatopatólogo, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio

RESUMEN

El fibromixoma acral superficial es un tumor raro que afecta la región periungueal o subungueal de los dedos de las manos y los pies. Su diagnóstico es histopatológico y se requiere confirmación con inmunohistoquímica. A pesar de que el tratamiento es un desafío terapéutico, el objetivo es realizar una extirpación adecuada para evitar recidivas.

PALABRAS CLAVE: fibromixoma acral superficial y abordaje quirúrgico, fibromixoma acral superficial como simulador de malignidad.

Introducción

El Fibromixoma Acral Superficial (FAS), inicialmente descrito por Fetsch en 2001, es un tumor de tejidos blandos de crecimiento lento, que se localiza en la región subungueal o periungueal de las manos o los pies. Afecta a adultos jóvenes de la tercera a la quinta década de la vida y tiene una ligera predisposición de hombres a mujeres con una relación 2:1.^{1,2}

Caso clínico

Exponemos el caso de una paciente de 52 años, sin enfermedades crónico-degenerativas. El cuadro clínico estaba constituido por una dermatosis que afectaba el primer dedo de la mano derecha y constituida por una neoformación hemisférica de 1.5 × 1.1 × 0.6 cm, violácea y lisa en la superficie, bordes irregulares y queratósicos que hacían continuidad con el plato ungueal, semiblanda, infiltrada, lisa y de evolución aparentemente crónica. Comenzó su padecimiento cinco años antes con una “bolita” en el dedo

ABSTRACT

Acral superficial fibromyxoma is a rare tumor that affects the periungual or subungual region of the fingers and toes. Its diagnosis is histopathological and confirmation by immunohistochemistry is required. Although treatment is challenging, the goal is to perform a complete excision to prevent recurrence.

KEYWORDS: superficial acral fibromyxoma and surgical approach, superficial acral fibromyxoma as a simulator of malignancy.

ya señalado, de crecimiento gradual que provocaba destrucción de la uña. La radiografía anteroposterior mostró lesión osteolítica en la falange distal y daño a los tejidos blandos adyacentes (**figura 1**). En el estudio histopatológico con hematoxilina y eosina se observó hiperqueratosis compacta, y en la dermis un tumor con numerosas células fusiformes, rodeadas de un estroma mixoide con abundantes capilares en la periferia; la inmunohistoquímica (IHQ) resultó CD34 (-), CD99 con patrón citoplasmático débil a moderadamente intenso (++) y S100 (-) (**figura 2**). Se realizó resección tumoral en bloque haciendo cortes con gubia en la parte ósea tomada, respetando la matriz ungueal que, por otra parte, no estaba infiltrada; se hizo colgajo de avance con despegamiento posterior y se cerró con puntos separados con nylon 3-0. El postoperatorio fue satisfactorio con resultados funcionales excelentes, ya que conservó la unidad ungueal y tuvo un resultado cosmético adecuado. Dos años después de la cirugía no se ha presentado recurrencia (**figura 3**).

CORRESPONDENCIA

Dr. Fray Elaev Serrano Ríos ■ elaaev_1.1@hotmail.com ■ Teléfono: 55 6427 1251
Avenida Federalismo Norte 3102, Atemajac del Valle, C.P. 45190, Zapopan, Jalisco



Figura 1. Neoformación en la falange distal, dedo pulgar de la mano derecha, sin daño de la lúnula. Radiografía simple con aumento de tejidos blandos y osteólisis de la porción final de la falange distal.

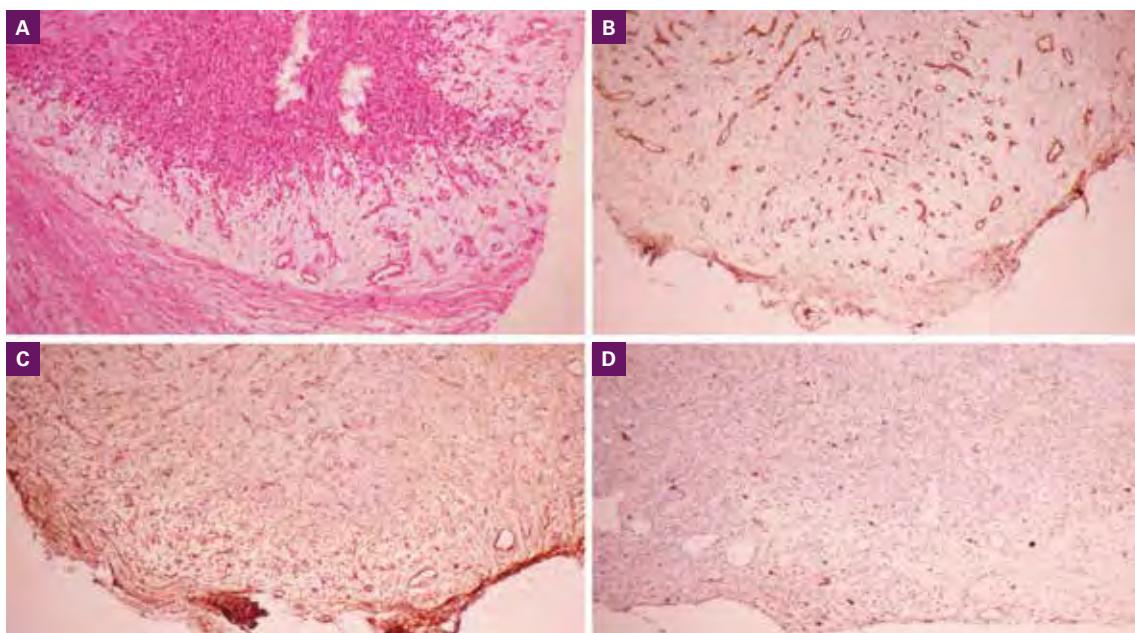


Figura 2. Estudio **A:** histopatología con H/E; **B:** inmunohistoquímica CD34 (-); **C:** inmunohistoquímica CD99 (+) y **D:** inmunohistoquímica S-100 (-).

Discusión

Clínicamente el FAS se presenta como una neoformación nodular, hemisférica, bien circunscrita, de consistencia gomosa o sólida y su tamaño oscila de 0.5 a 5.0 cm.³ Se puede presentar con manifestaciones como onicólisis, paquioniquia, destrucción de la lámina ungueal, ulceraciones periungueales, sangrado o infección secundaria.^{4,5} En la revisión de 306 casos de Eiras y colaboradores,⁶ la topografía principal fue en los dedos de los pies (pododáctilo), seguida por dedos de las manos (quierodáctilo) con una presentación de 45.8 y 39.1%, respectivamente.

El estudio histopatológico es el método de elección para confirmar el diagnóstico, en el que se observa un tu-

mor dérmico no encapsulado, bien limitado, compuesto por una proliferación de fibroblastos, células fusiformes o en forma de estrella, estroma mixoide y abundantes vasos sanguíneos.^{1,2,6}

La IHQ es un método coadyuvante en el diagnóstico. Es reactivo para CD34 y CD99, focalmente para antígeno epitelial de membrana (AEM) y negativo para S100, actina y desmina.^{1,4} Sin embargo, se han reportado casos en los que se muestra negatividad para CD34.⁴ En su estudio de 124 casos, Hollman y colaboradores notaron la ausencia de reactividad a CD34 en 31% de los pacientes y negatividad para S100 en el 100%. Por lo tanto, de acuerdo con el contexto clínico y con la imagen histopatológica se debe



Figura 3. A: Límite de resección tumoral de 4 mm. B: Resección tumoral con parte de la falange. C: Lecho tumoral libre y despegamiento del colgajo. D y E: Avance del colgajo con sutura superior en la matriz restante. F: Retiro de puntos a los 10 días. G y H: Postoperatorio al mes y a los dos años; dedo contralateral para comparación.

considerar el diagnóstico de FAS incluso con CD34 negativo, como en nuestro caso.⁷ Los principales diagnósticos diferenciales para este proceso son el carcinoma espinocelular, el angiomixoma superficial, el fibroqueratoma adquirido, el perineuroma esclerosante y el sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio.¹

En la radiografía simple, el FAS se observa como una masa de tejido no calcificado en la falange distal del dedo afectado. Generalmente se presenta como edema de tejidos blandos sin afección ósea y, en caso de que dicha invasión exista, se muestran erosiones o lesiones osteolíticas.^{5,7-9} La presentación de FAS en la radiografía simple es inespecífica, pero esta modalidad de imagen justifica su uso en el diagnóstico, ya que puede ofrecer información sobre la mineralización de tejidos blandos o si existe algún cambio óseo, lo que ayudaría a excluir diagnósticos diferenciales de malignidad o exostosis subungueal.⁸ En la resonancia magnética se observa una masa homogénea hiperintensa en T2 con engrosamiento focal.⁸

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa para prevenir recurrencia, la cual está reportada de 10 a 24%.⁶ Debido a que se trata de una neoplasia nueva, no hay guías que indiquen los márgenes quirúrgicos adecuados. Sin embargo, la resección con márgenes libres de tumor es el procedimiento de elección. Hasta ahora no hay informes de transformación maligna o metastásica.¹⁰

Comentario

El FAS es un tumor nuevo que se debe considerar en los diagnósticos diferenciales de tumores que afectan el aparato ungual. La confirmación se hace mediante el estudio histopatológico y se corrobora con IHQ, sin embargo, aunque exista ausencia de reactividad a CD34, se debe con-

siderar dicho diagnóstico de acuerdo con la correlación clínico-patológica. La resección quirúrgica completa de dicha neoformación, como en nuestro caso, es importante para evitar recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

- Fetsch JF, Laskin WB y Miettinen M, Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 37 cases of a distinctive soft tissue tumor with a predilection for the fingers and toes, *Hum Pathol* 2001; 32(7):704-14.
- García AM, Mendonça FMI, Cejudo MP, Martínez FMC y Martín JJR, Superficial acral fibromyxoma involving the nail's apparatus. Case report and literature review, *An Bras Dermatol* 2014; 89(1):147-9.
- Braga JM, Bartosch I, Baldaia H, Oliveira I, Canelhas A y Silva Á, Superficial acral fibromyxoma: a rare soft tissue tumor, *J Foot Ankle Surg* 2017; 56(3):653-5.
- Robati R, Dadkhahfar S y Rakhshan A, CD34 negative superficial acral fibromyxoma: a rare case report, *Indian Dermatol Online J* 2017; 8(1):45.
- Carraza C, Molina-Ruiz AM, De La Fuente TP, Kutzner H, Requena L y Santonja C, Subungual acral fibromyxoma involving the bone: a mimicker of malignancy, *Am J Dermatopathol* 2015; 37(7):555-9.
- Eiras Crepaldi B, Dalben Soares R, Duque Silveira F et al., Superficial acral fibromyxoma: literature review, *Rev Bras Ortop* 2019; 54(5):491-6.
- Hollmann TJ, Bovée JVGM y Fletcher CDM, Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases, *Am J Surg Pathol* 2012; 36(6):789-98.
- Lee S y Reid MAR, Superficial acral fibromyxoma: a case report with radiological review, *Skeletal Radiol* 2018; 47(7):1021-8.
- Hashimoto K, Nishimura S, Oka N, Tanaka H, Kakinoki R y Akagi M, Aggressive superficial acral fibromyxoma of the great toe: a case report and mini-review of the literature, *Mol Clin Oncol* 2018; 31:04.
- Prescott RJ, Husain EA, Abdellaoui A, Al-Mahmoud RMW, Khan M, Salman WD et al., Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological study of new 41 cases from the U.K.: should myxoma (NOS) and fibroma (NOS) continue as part of 21st-century reporting? *Br J Dermatol* 2008; 159(6):1315-21.