



Localizador: 17019

Fibroxantoma atípico

Atypical fibroxanthoma

Antonella Caruso Territoriale,* Lucía Inés Juárez Villanueva,* Ileana Stella Garay,†
María Kurpis,‡ Alejandro Ruiz Lascano||

Palabras clave:

Fibroxantoma atípico,
histiocitoma fibroso
maligno.

Keywords:

Atypical fibroxanthoma,
malignant fibrous
histiocytoma.

RESUMEN

El fibroxantoma atípico es un tumor poco frecuente de malignidad intermedia, cuyo origen es a partir de células fibroblásticas, considerado por la mayoría de los autores como la variante superficial del histiocitoma fibroso maligno. Suele presentarse en personas de edad avanzada y en sitios fotoexpuestos tales como la cabeza y el cuello. A continuación, se expone un caso de fibroxantoma atípico de presentación poco habitual en un hombre joven de 35 años de edad, sin antecedentes personales patológicos, localizado en región pectoral y realizamos una breve revisión sobre el tema.

ABSTRACT

Atypical fibroxanthoma is a rare tumor of intermediate malignancy of fibroblastic origin, considered by most authors as a superficial form of malignant fibrous histiocytoma. Usually presentation is in photoexposed areas of the skin like head and neck region of elderly people. We report a case of a atypical fibroxanthoma with an atypical presentation in a young man of 35 years old without pathological personal history, located in the pectoral region, and we make a brief review on the subject.

INTRODUCCIÓN

El fibroxantoma atípico es un tumor poco frecuente de malignidad intermedia.^{1,2} Su histogénesis es incierta, pero la mayoría de los autores lo consideran una variante superficial del histiocitoma fibroso maligno.¹ Se ha debatido su origen en células histiocíticas y fibroblásticas por diversos hallazgos inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica.²

Es más frecuente en personas de edad avanzada de sexo masculino, localizado en áreas fotoexpuestas, principalmente cabeza, cuello y, en menor medida, tronco y miembros. Por lo regular, se manifiesta como un nódulo solitario rojo a rosado firme, de rápido crecimiento, el cual puede ulcerarse y presentar sangrados espontáneos.⁴

El diagnóstico se realiza a través del estudio histopatológico y de inmunohistoquímica.²

En cuanto al tratamiento, la cirugía es la terapia de elección, siendo la cirugía micrográfica de Mohs (CMM) la más recomendada.⁴ La radioterapia es reservada para tumores inoperables.

El pronóstico es favorable con la extirpación completa de la lesión.¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino de 35 años de edad sin antecedentes personales patológicos, alérgicos, ni hereditarios, consulta por presentar una lesión tumoral, asintomática, en región pectoral derecha de aproximadamente ocho meses de evolución.

Al examen dermatológico (*Figura 1*) se observa un tumor eritematoso con bordes definidos, pigmentado, de base indurada: a la dermatoscopia se percibe eritema difuso generalizado, imagen compatible con patrón vascular por sectores, y áreas blanquecinas sugestivas de presencia de abundante colágeno.

Se plantearon los siguientes diagnósticos presuntivos: quiste epidérmico inflamado, melanoma amelánico, tumor fibrohistiocítico, linfoma.

Se decide la extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes de seguridad. Se envía el material para estudio histopatológico.

Al examen microscópico con tinción hematoxilina-eosina se observa epidermis hiperplásica, ligeramente atrófica, a nivel de dermis papilar y reticular masa tumoral altamente celular bien delimitada constituida en

* Residente del Servicio de Dermatología. Alumna del Postgrado de Dermatología, Universidad Católica de Córdoba.

† Médica de planta del Servicio de Dermatología. Docente de la carrera de Postgrado de Dermatología, Universidad Católica de Córdoba.

‡ Jefa del Servicio de Patología.

|| Jefe del Servicio de Dermatología. Director de la carrera de Postgrado de la Universidad Católica de Córdoba.

Hospital Privado Universitario de Córdoba.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido:
19/Abril/2017.
Aceptado:
08/Abril/2019.





Figura 1. Lesión tumoral eritematosa localizada en región pectoral derecha.

su mayoría por células epiteloides, algunas de ellas fusadas dispuestas de manera desordenada (*Figura 2*).

La inmunohistoquímica fue positiva para vimentina (*Figura 3*), CD68 y CD10, siendo negativas para CD34, S100, Melan A y Cd1a. El índice de proliferación (KI67) fue del 35%.

Hallazgos compatibles con fibroxantoma atípico.

DISCUSIÓN

El fibroxantoma atípico es una neoplasia rara de origen mesenquimático, de malignidad intermedia.^{1,4} Afecta principalmente a personas de edad avanzada, con predominio en el sexo masculino en zonas fotoexpuestas.^{1,2,4} Uwe Wollina

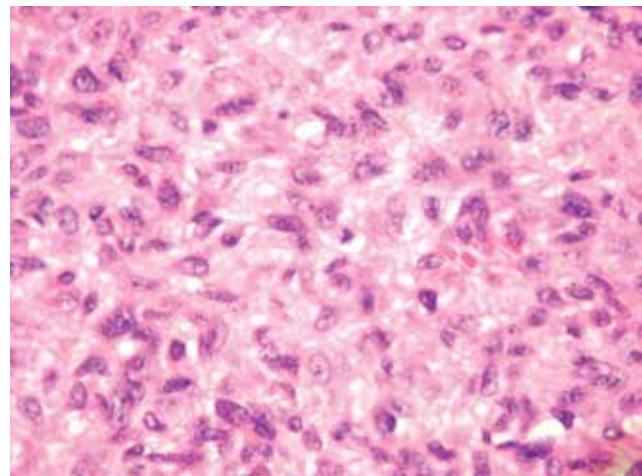


Figura 2. Proliferación en dermis de células predominantemente fusadas con núcleos hipercromáticos y vesiculosos (Hematoxilina-Eosina 100x).



Figura 3. Inmunomarcación positiva para vimentina (Hematoxilina-Eosina 100x).

y cols.² realizaron un estudio en el cual encontraron una clara predominancia del sexo masculino con respecto al femenino (45 de 52 pacientes en total), entre las edades de 52 a 99 años, las localizaciones más frecuentes fueron cabeza y cuello, sólo el 1.6% se detectó en espalda. Gómez de la Fuente y cols.¹ realizaron un estudio de 10 casos, de los cuales nueve se localizaban en cabeza y cuello y la edad de diagnóstico osciló entre 85 y 90 años.

Clínicamente, se presenta como un nódulo solitario, de color rojo a rosado, firme, de consistencia dura, rara

vez doloroso, que suele complicarse con ulceración y sangrado.⁴ El tiempo de evolución es corto con una media de cuatro meses.⁹

Para su diagnóstico se requiere del estudio histopatológico y de la inmunohistoquímica.

En la histopatología es característico hallar un infiltrado de células fusadas atípicas y/o células epitelioïdes con pleomorfismo vesicular y con núcleos hiperchromáticos. Además, es común observar células gigantes multinucleadas atípicas, además de mitosis.

Por su similitud histopatológica e inmunohistoquímica, se le considera una variante superficial del histiocitoma fibroso maligno, con un pronóstico más favorable.⁴

El diagnóstico definitivo se establece mediante la realización de un panel de inmunohistoquímica, para ello es necesario incluir los marcadores S-100, citoqueratina, Melan-A, CD10, CD99, CD68, CD34, vimentina, desmina y alfa 1-antitripsina.⁴ Es útil para diferenciarlo de otros tumores que pueden adoptar el mismo patrón.⁸

En el caso de Melan-A y S100, son útiles para descartar melanoma, ya que ambos resultan positivos, lo contrario a lo que sucede con el FA.

La negatividad para desmina descartaría leiomiosarcoma. La positividad para citoqueratina y vimentina marcarían carcinoma espinocelular.⁹

La expresión CD74 representa un marcador de comportamiento más agresivo, la negatividad para CD34 descartaría dermatofibrosarcoma *protuberans*.⁹

Entre los diagnósticos clínicos diferenciales se encuentran: carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular, carcinoma de células de Merkel, granuloma piógeno y melanoma.^{1,3,4}

El tratamiento de elección es la cirugía con escisión local amplia (ELA) y márgenes mayores de 1 cm o 2 cm, si la topografía lo permite.² En la bibliografía, en todos los casos, la cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es la más recomendada, ya que la tasa de recidiva es más baja.^{3,4} La radioterapia con dosis de 60-65 Gy se reserva para tumores inoperables.

El índice de metástasis se sitúa entre el 0.5 y el 10%, las cuales van a comprometer órganos como ganglios

linfáticos, parótida, hígado, pulmones y tejido celular subcutáneo.^{5,6} Weedon⁷ en su serie de 300 casos no describe ninguno. En 2005, Cooper y cols. describieron cinco casos a los que denominaron fibroxantoma atípico metastatizante, siendo el sitio más frecuente los ganglios linfáticos.⁸

Los factores de riesgo que condicionan la diseminación metastásica y, por lo tanto, marcadores de mal pronóstico son: el gran tamaño de la lesión (más de 2 cm de diámetro), múltiples recidivas, invasión de estructuras profundas o vasos, necrosis tumoral, presencia de múltiples mitosis atípicas a nivel histológico y un estado inmunocomprometido.⁹

Para el seguimiento se recomienda examinar a los pacientes cada seis meses debido al riesgo de recurrencia, metástasis y desarrollo de tumores de piel adicionales.

Consideramos interesante destacar en este caso sus características clínicas inusuales, tales como: la presentación en una persona de mediana edad, la localización, ya que no es un sitio habitual, y la importancia del estudio de inmunohistoquímica para realizar diagnóstico diferencial con otros tumores de diferentes pronósticos.

CONCLUSIONES

Consideramos interesante destacar en este caso sus características clínicas inusuales, tales como: la presentación en una persona de mediana edad, la localización, ya que no es un sitio habitual, y la importancia del estudio de inmunohistoquímica para realizar diagnóstico diferencial con otros tumores de diferentes pronósticos.

Correspondencia:

Antonella Caruso Territoriale

Hospital Privado Universitario de Córdoba.

Naciones Unidas Núm. 347, Córdoba, Argentina.

Tel: +5435134688810

E-mail: anto_territoriale@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, Álvarez-Fernández J. Fibroxantoma atípico. Estudio clinicopatológico de 10 casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2005; 96 (3): 153-158.
2. Wollina U, Schonlebe J, Ziemer M. Atypical fibroxanthoma: a series of 56 tumors and an unexplained uneven distribution of cases in southeast Germany. *Head and Neck*. 2015; 37 (6): 829-834. doi: 10.1002/hed.23673.
3. Jurguen CB. Fitzpatrick. Tumores fibrosos, fibrohistiocíticos e histiocíticos malignos de la dermis. 8a edición. pp. 1451-1452.

4. Pasmiño H, Garay I, Valente E. Fibroxantoma atípico, comunicación de un caso y revisión bibliográfica. *Arch Argent Dermatol.* 2013.
5. Hammerschmidt M, Ruaro A, Nascimento A. Case for diagnosis. Atypical fibroxanthoma in an elderly woman. *An Bras Dermatol.* 2012; 87 (4): 647-648.
6. Zogbi L, Juliano C, Neutzling A. Atypical fibroxanthoma. *Journal of Surgical Case Reports.* 2015; 3: 1-4.
7. Weedon D editor. *Tumor and tumor like proliferations of fibrous and related disorders. Skin pathology.* 2nd ed. Edinburgh; 2002. pp. 936-938.
8. Lazova R, Moynes R, May D, Scott G. LN-2 (CD74). A marker to distinguish atypical fibroxanthoma from malignant fibrous histiocytoma. *Cancer.* 1997; 79 (11): 2115-2124.
9. Sánchez-Herreros C, Diez-Recio E. Fibroxantoma atípico. Estudio clínico –patológico e inmunohistoquímico de diez casos. *Med Cut Iberolatinoamericana.* 2008; 36 (2): 66-71.