

# Fibroxiantoma atípico

*Atypical fibroxanthoma*

**Lina María Aguirre<sup>1</sup>, Gloria Yuliet Cartagena<sup>2</sup>, Luz Adriana Vásquez<sup>3</sup>, Juan Fernando Saldarriaga<sup>4</sup>, Ana Cristina Ruiz<sup>5</sup>**

1. Médica de planta, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
2. Médica general, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
3. Médica dermatóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
4. Médico, cirujano plástico, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
5. Médica dermatopatóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.

## Resumen

El fibroxantoma atípico es una neoplasia cutánea de origen mesenquimatoso de comportamiento benigno que ocurre generalmente en hombres en áreas fotoexpuestas. Comparte características muy similares con el sarcoma pleomorfo indiferenciado (o sarcoma dérmico pleomorfo), tumor con alto grado de recurrencia, metástasis y mal pronóstico. La cirugía es el tratamiento de elección y se sugiere practicar una resección amplia con un adecuado estudio de histopatología e inmunohistoquímica, para hacer el diagnóstico diferencial con entidades malignas.

**PALABRAS CLAVE:** neoplasias cutáneas, cuero cabelludo, marcadores biológicos de tumor.

## Summary

The atypical fibroxanthoma is a cutaneous mesenchymal neoplasm with benign behavior that occurs in elderly males in sun-damaged skin. It shares similar characteristics with undifferentiated pleomorphic sarcoma (or pleomorphic dermal sarcoma), tumor with high risk and tendency to recur, metastasize and a relative bad prognosis. Surgery is the treatment of choice and it is suggested to do a wide resection with an adequate study of histopathology and immunohistochemistry for differential diagnosis with malignant entities.

**KEY WORDS:** Skin neoplasms, scalp, biological tumor markers.

### Correspondencia:

Lina María Aguirre

### Email:

linaguirreh@hotmail.com

*Recibido: 4 de febrero de 2014.*

*Aceptado: 10 de abril de 2014.*

**No se reportan conflictos de interés.**

## Caso clínico

Se trata de un hombre de 72 años de edad, residente en área urbana, pensionado, que trabajó en el área de confecciones, de raza mestiza y fototipo III, quien consultó por presentar en el cuero cabelludo una lesión nodular de fácil sangrado y rápido crecimiento (3 meses). En el examen físico se observó un nódulo violáceo y exofítico, localizado en la región occipital izquierda (**FIGURA 1**).

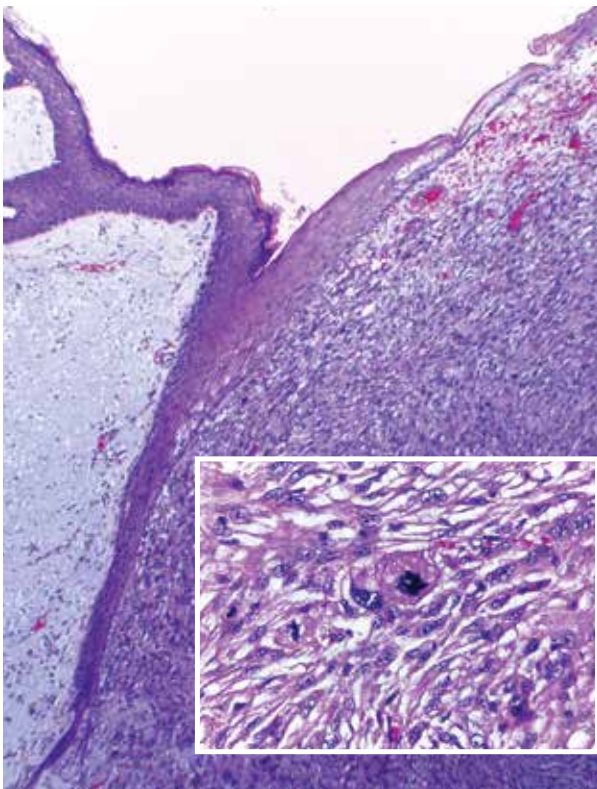
En el estudio de histopatología (**FIGURA 2**) se informó neoplasia fusocelular maligna con mitosis y atipia nu-

clear. La inmunohistoquímica (**FIGURA 3**) fue positiva para los marcadores vimentina y CD10, descartó carcinoma escamocelular, melanoma y angiosarcoma, y confirmó el diagnóstico de fibroxantoma atípico, variedad fusocelular. Como tratamiento se hizo una resección amplia de la lesión tumoral de 4 cm, previa marcación de la lesión con azul de metileno, con márgenes laterales de 0,6 cm, hemostasia selectiva y reconstrucción con colgajo romboidal de la región parietal y temporal.

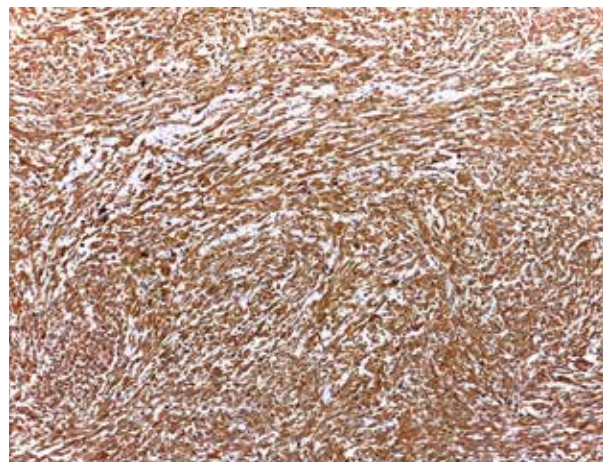
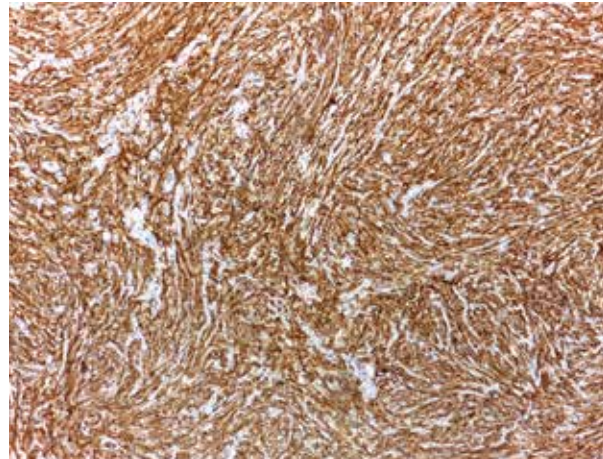
El paciente presentó buena evolución durante el seguimiento a un año, sin recurrencia de la lesión.



**FIGURA 1.** Lesión nodular, violácea, de crecimiento rápido en el cuero cabelludo.



**FIGURA 2.** Lesión tumoral maligna dérmica compuesta por células fusiformes pleomorfas con mitosis atípicas. Hematoxilina eosina (foto A 4x, foto B 40x)



**FIGURA 3.** Las células tumorales se tiñen difusamente con los marcadores CD10 (arriba 10x) y vimentina (abajo 10x). Inmunohistoquímica.

## Discusión

El fibroxantoma atípico es un tumor fibrohistiocítico superficial. En 1963 fue descrito por Helwig como un tumor de la piel, de células espinosas atípicas con bajo grado de malignidad<sup>1,3</sup>. En la literatura científica se describe como “benigno” porque generalmente tiene un excelente pronóstico. Sin embargo, también hay quienes lo

referencian como un tumor de malignidad intermedia, porque ocasionalmente puede volverse metastásico e, incluso, causar la muerte<sup>3,5</sup>. Son factores de mal pronóstico la invasión del tejido celular subcutáneo profundo, la necrosis tumoral, la invasión linfovascular o la infiltración perineural y, en este caso, se trataría del sarcoma dérmico pleomorfo, confundido en el pasado con el fibroxantoma atípico; de hecho, están estrechamente relacionados y forman parte del mismo espectro de una enfermedad (neoplasias cutáneas pleomorfas) y es importante diferenciarlos por el grado de malignidad, recurrencia y metástasis de este último<sup>5,6</sup>. Otros autores lo consideran una variante superficial o mínimamente invasiva del histiocitoma fibroso maligno<sup>7-9</sup>.

Es una neoplasia poco común, tiene una prevalencia de 0,24 %, con picos de incidencia entre la séptima y la octava década de la vida principalmente en hombres, quienes representan la tercera parte de los casos<sup>7,8</sup>.

Los principales factores de riesgo asociados con el fibroxantoma atípico son: hombres mayores con historia

de exposición a radiación ultravioleta o a rayos X, xeroderma pigmentoso, trastornos en la reparación del ADN, trasplantes e inmunosupresión, o lesión previa en el área afectada<sup>10</sup>.

Usualmente, se inicia clínicamente como una lesión única asintomática, nodular o polipoide, de color rojo o rosado, que puede ulcerarse y sangrar, localizada en zonas expuestas al sol, principalmente en el cuero cabelludo y en el cuello. El tamaño puede variar de 0,3 a 10 cm de diámetro. Las lesiones de tronco o extremidades tienden a ser más grandes, con bordes menos definidos, y generalmente son lesiones más nodulares y de crecimiento más lento.

Existen otros sitios inusuales de localización, como las cejas, los senos etmoidales, la córnea y la superficie ocular<sup>3,6</sup>.

La histopatología se caracteriza por la presencia de células epitelioides o fusiformes pleomorfas, organizadas al azar, con núcleos hiper cromáticos y multilobulados, mitosis atípicas múltiples, pleomorfismo importante, epidermis delgada y ulceración. Existen variantes poco comunes con hallazgos histopatológicos, que incluyen células claras, osteoclastos gigantes, células osteoides, mixoides, queloidales, granulares o aneurismáticas<sup>11</sup>. El fibroxantoma atípico en el 80 % de los casos se limita a la capa reticular de la dermis y puede extenderse hasta el tejido adiposo. Cuando es menos pleomorfo es morfológicamente indistinguible del leiomioma, del cual se diferencia histológicamente porque este posee células con núcleo hiper cromático, elongado y citoplasma con abundante colágeno<sup>10</sup>.

En pacientes ancianos con piel expuesta al sol, el diagnóstico diferencial debe hacerse con tumores de células epiteliales o fusiformes con pleomorfismo nuclear, tales como el sarcoma dérmico pleomorfo, indiferenciados por histopatología, y con tumores como el carcinoma escamocelular, el melanoma maligno, el angiosarcoma cutáneo, el leiomioma, el mixofibrosarcoma y el histiocitoma fibroso, entre otros<sup>10,11</sup>.

El diagnóstico generalmente es de exclusión y muchos investigadores han tratado de encontrar el marcador inmunohistoquímico específico para el fibroxantoma atípico<sup>6</sup>. La inmunomarcación resulta positiva para CD99, CD68, CD10, actina de músculo liso y vimentina; ocasionalmente es positiva para HMB 45, Melan-A, P63 y CD31; generalmente, es negativa para S100 (melanoma) y desmina (leiomioma)<sup>6,10,11</sup>.

El CD10, conocido como el antígeno de la leucemia linfocítica aguda, es un marcador para dendrocitos dérmicos y fibrocitos perianexiales, el cual es fuertemente positivo en esta entidad (95 a 100 %). Este marcador también es positivo en el carcinoma escamocelular y en el melanoma desmoplásico, en el sarcoma pleomorfo in-

diferenciado, el mixofibrosarcoma y el dermatofibroma<sup>1</sup>.

No son muy claras las recomendaciones sobre el tratamiento; sin embargo, la cirugía es la opción terapéutica de elección, con una recurrencia de 7 %, aproximadamente, en especial si hubo una resección inadecuada o incompleta.

Se consideran factores de riesgo para las recurrencias la presencia de necrosis, invasión vascular y gran tamaño. Dichas recurrencias ocurren a los meses o en los primeros dos años posteriores a la resección.

Se recomiendan márgenes laterales de resección de 1 cm o mayores de 2 cm si es topográficamente posible.

En algunos casos la cirugía de Mohs ha sido efectiva. La radioterapia se reserva para los casos no quirúrgicos<sup>10-12</sup>.

## Conclusión

El fibroxantoma atípico es una entidad clínica poco común, de rápida evolución, su diagnóstico es de exclusión y se convierte en un reto tanto para el clínico como para el patólogo por la similitud histológica entre los diferentes tumores pleomórficos diferentes al fibroxantoma atípico que pueden tener comportamientos agresivos y metástasis, aunque los inmunomarcadores pueden ser de gran ayuda para establecer el diagnóstico y diferenciación. Es un tumor de excelente pronóstico pero la literatura recomienda como primera opción el manejo quirúrgico.

## Referencias

1. Sakamoto A. Atypical fibroxanthoma. *Clin Med Oncol*. 2008;2:117-27.
2. Ilbergm P, Ichols G, Weiner L. Cutaneous atypical fibroxanthoma. *Br J Plast Surg*. 1977;30:146-8.
3. Iorizzo LJ, III, Brown MD. Atypical fibroxanthoma: A review of the literature. *Dermatol Surg*. 2011;37:146-57.
4. Marcet S. Atypical fibroxanthoma/malignant fibrous histiocytoma. *Dermatol Ther*. 2008;21:424-7.
5. Miller K, Goodlad JR. Pleomorphic dermal sarcoma. *Am J Surg Pathol*. 2012;36:1317-26.
6. Brenn T. Pleomorphic dermal neoplasms: A review. *Adv Anat Pathol*. 2014;21:108-30.
7. Ziemer M. Atypical fibroxanthoma. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2012;10:537-48.
8. Giuffrida TJ, Kligora CJ. Localized cutaneous metastases from an atypical fibroxanthoma. *Dermatol Surg*. 2004;30:1561-4.
9. Crowson AN, Carlson-Sweet K, Macinnis C, Taylor JR, Battaglia T, LaMar WL, et al. Clear cell atypical fibroxanthoma: A clinicopathologic study. *J Cutan Pathol*. 2002;29:374-81.
10. Iorizzo LJ, III, Brown MD. Atypical fibroxanthoma: A review of the literature. *Dermatol Surg*. 2011;37:146-57.
11. Gru AA, Santacruz DJ. Atypical fibroxanthoma: A selective review. *Seminars in diagnostic pathology*, 2013;30:4-12.
12. Lanigan S, Gilkes J. Spectrum of atypical fibroxanthoma of the skin. *J R Soc Med*. 1984;77(Suppl.4):27-30.