

CASOS CLINICOS

FIBROXANTOMA ATIPICO

Rueda Cadena, María José

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 75 años a quien se le diagnosticó un fibroxantoma atípico, también llamado fibrohistiocitoma maligno superficial, de patrón histopatológico poco común.

Se comentan sus características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas, así como la importancia de realizar un diagnóstico preciso, dado el comportamiento benigno de esta neoplasia.

Palabras Clave: Fibroxantoma atípico-fibrohistiocitoma maligno - Kp1 - Vimentina.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 75 años, agricultor, quien consulta por una lesión tumoral progresiva, de 2 años de evolución, localizada en la nariz (Fig. No. 1).

Como antecedentes de importancia se relató extirpación de un carcinoma espinocelular, localizado en la mano derecha, hace 4 años y de un carcinoma basocelular de cara, hace 2 meses. No refiere sintomatología general.

Al examen físico presenta una lesión tumoral, polipide, ligeramente hiperqueratósica, ulcerada, de 3 centímetros de diámetro, localizada en ala nasal derecha. Se encuentra además daño solar crónico.

Se hace un diagnóstico clínico de carcinoma espinocelular y se toma biopsia que es informada como "neoplasia mal diferenciada posiblemente metastásica o carcionoma espinocelular, por presentar queratosis actínica en la periferia de la lesión".

El paciente es valorado por medicina interna y urología, con el fin de descartar neoplasias; los exámenes clínicos y paraclínicos fueron reportados dentro de los límites normales.

Se envía muestra para estudio inmunohistoquímico, cuyo reporte es "una lesión tumoral intradérmica, constituida por nódulos de células redondeadas, con cromatina granular y citoplasma vacuolado; ocasionales células bizarras, gigantes, multinucleadas y frecuentes figuras mitóticas (Fig. No. 2). Algunas células fusiformes y moderado pleomorfismo. Los estudios de inmunoperoxidasas mostraron positividad difusa para vimentina y Kp1 y negatividad para queratina, proteína S-100, ACL, Ki1, HM1B45, CEA, con lo cual se llegó, por exclusión, al diagnóstico de fibroxantoma atípico".

Se realizó extirpación simple, con margen de 5 mm y rotación de colgajo nasofrontal.

María José Rueda Cadena
Rural - Empresa Social del Estado
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta
Presentado como Póster en el XX Congreso Colombiano de Dermatología.
Cali, Nov. 1994.



Fig. No. 1. Lesión tumoral ulcerada.

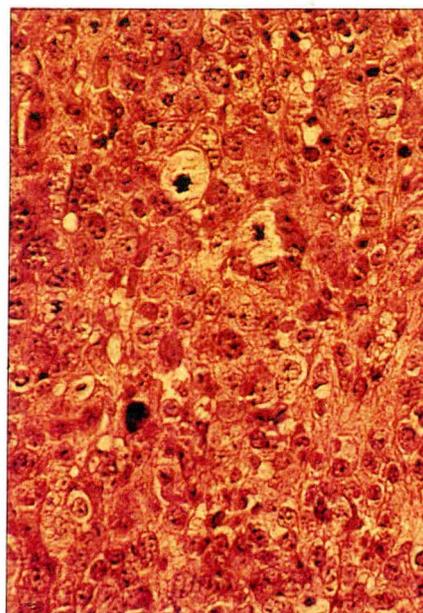


Fig. No. 2. Células redondas, con cromatina granular y citoplasma vacuolado. Células multinucleadas y figuras mitóticas.

COMENTARIO

El término de fibroxantoma atípico (FXA) fue acuñado por Helwig en 1961, y en 1964 Kempson y Mc Gavran establecieron los criterios clínicos e histopatológicos de esta entidad, también conocida como fibrosarcoma paradójico, dermatofibroma pseudosarcomatoso, pseudosarcoma y reticulohistiocitoma pseudosarcomatoso.^{1, 2, 3}

Este tumor, de apariencia clínica e histológica maligna, de curso benigno, está caracterizado por una lesión tumoral única, generalmente ulcerada, de diámetro no mayor de 5 cm y crecimiento relativamente rápido (en promedio 2 años).

Aparece en pacientes ancianos, en piel expuesta a la luz o a radiaciones ionizantes,^{1, 3, 4, 5} sobre todo en cara o cuello. Algunos casos han sido reportados en jóvenes, con lesiones en miembros inferiores, pero posiblemente se trata de fibrohistiocitomas benignos atípicos.⁴

El diagnóstico clínico diferencial se establece con carcinoma espinocelular, carcinoma basocelular, granuloma telangiectásico, queratoacantoma y quiste sebáceo.¹

La histopatología es difícilmente concluyente. En los casos típicos se encuentra una neoplasia intradérmica, no encapsulada, que comprime anexos, compuesta en su mayoría por células fusiformes e histiocitoides, pleomórficas, con alto grado de atipismo, monstruosidades y gran número de mitosis normales y anormales. Existen algunas células inflamatorias y la dermis adyacente muestra cambios de elastosis solar. En algunos casos se encuentra zona de Grenz.^{1, 2} La lesión es exclusivamente intradérmica y rodeada usualmente por un collaréte epidérmico. Cuando esta neoplasia invade tejido celular subcutáneo, estructuras vasculares o perineurales, o hay áreas de necrosis diferentes a la ulceración, se hace diagnóstico de fibrohistiocitoma maligno.^{1, 2, 3} Calonje E. y colaboradores describieron una variedad de FXA monomorfo llamado fibroxantoma atípico de células fusiformes, no pleomórficas.³

El diagnóstico diferencial histopatológico se hace con los carcinomas espinocelulares de células fusiformes, el melanoma desmoplásico y el leiomiomasarcoma.^{1, 2, 4}

El diagnóstico definitivo se realiza por inmunohistoquímica y se llega a él por exclusión.^{3, 4} Se encuentra positividad difusa para la vimentina, Kp1, α 1 antitripsina, α 1 antitripsina, y negatividad para la queratina, desmina, factor XIIIa y proteína S-100. Estos dos últimos pueden ser positivos en células de

la periferia.^{1, 4} En ciertos casos puede existir una positividad focal para la actina.²

Dada la similitud de los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos con los del fibrohistiocitoma maligno, se le ha llamado también fibrohistiocitoma maligno superficial.²

La histogénesis de este tumor es bastante controvertida y la teoría más aceptada es la de su naturaleza fibrohistiocitaria (microscopía electrónica e inmunohistoquímica).^{1, 4} Se han contemplado otros orígenes: miofibroblástico, de células de Langerhans y, recientemente, de una célula progenitora común mesenquimatosa.²

El curso clínico es benigno. Se han reportado casos de metástasis, pero retrospectivamente han sido diagnosticados como fibrohistiocitomas malignos.^{1, 2, 3, 4}

Su tratamiento es una extirpación simple y, en caso de recidiva, se debe poner en duda el diagnóstico inicial.^{1, 2, 3, 4}

La importancia de este caso radica en sus dificultades diagnósticas, especialmente por su atipismo histológico, para diferenciarlo de otras neoplasias de curso y pronóstico realmente desfavorable.

SUMMARY

A rare case of atypical fibroxanthoma, in a 75 year-old patient is reported. The clinical, histologic and immunohistochemical features of this tumor are described.

Keywords: Atypical fibroxanthoma, malignant fibrous histiocytoma, Kp1, vimentin.

BIBLIOGRAFIA

1. Enzinger FM, Weiss SH. Soft tissue Tumors. 2 Ed. St. Louis: Mosby, 1988.
2. Longacre T, Smoller B, Rouse R. Atypical Fibroxanthoma Multiple Immunohistologic Profiles. Am J Surg Pathol. 1993; 17(12): 1199-1209.
3. Calonje E, Wadden C, Wilson-Jones E, et al. Spindle-cell non-pleomorphic atypical fibroxanthoma: analysis of a series and delineation of a distinctive variant. Histopathology. 1993; 22: 247-254.
4. Calonje E, Fletcher M. Cutaneous Fibrohistiocytic Tumors: An Update. Adv Anat Pathol 1994; 1(1): 2-15
5. Wilson-Jones E. Some special skin tumours in the elderly. Br J Dermatol. 1990; 122(35): 71-75.