

Fibromixoma acral superficial

Superficial acral fibromyxoma

Laura Isabel Sánchez¹, Alejandra María Ávila², Luz Marina Gómez², Harvey Andrés Flórez³

1. Médica general, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
2. Médica dermatóloga, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
3. Médico dermatopatólogo, Universidad CES, Medellín, Colombia

RESUMEN

El fibromixoma acral superficial es una neoplasia benigna rara, que afecta principalmente las regiones periungulares y subungulares, caracterizada clínicamente por ser de lento crecimiento y poco sintomática, aunque puede estar asociada a la distorsión de la unidad ungular.

Se describe el caso de un hombre con esta condición dermatológica poco frecuente y se realiza una revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE: fibromixoma, uñas, neoplasia benigna.

SUMMARY

Superficial acral fibromyxoma is a rare benign neoplasm that mainly affects the periungual and subungual regions, clinically characterized as a slow-growing and not very symptomatic lesion, although it may be associated with the distortion of the nail.

The case of a man with this unusual dermatological condition is described and a review of the literature is made.

KEY WORDS: Fibromyxoma, nails, benign neoplasm.

INTRODUCCIÓN

El fibromixoma acral superficial es un tumor benigno de tejidos blandos con predilección por la región acral. Fue descrito por primera vez por Fetsch y colaboradores en 2001, quienes publicaron una serie de 37 casos después de realizar una revisión sistemática de 280 tumores acrales fibrohistocitarios⁽¹⁾; desde entonces, se han descrito varios reportes. Sin embargo, aún se considera una neoplasia poco frecuente.

A continuación, se presenta el caso de un paciente con diagnóstico de fibromixoma acral superficial y se lleva a cabo una revisión de la literatura enfocada en sus características clínicas, histológicas y en el diagnóstico diferencial.

Correspondencia:

Laura Isabel Sánchez Présiga

Email:

lausanchezp@hotmail.com

Recibido: 09/10/18

Aceptado: 22/02/19

Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

Financiación:

Ninguna.

REPORTE DE CASO

Se trata de un hombre de 43 años, futbolista, sin antecedentes personales de relevancia. Consulta por un año de evolución de un tumor en la región subungular del primer dedo del pie derecho, inicialmente asintomático, pero que ante el crecimiento progresivo limita el uso del calzado y la actividad deportiva. En la exploración física se observa un tumor normocrómico de 17x6 mm, con escamas finas en su superficie, fibroso al tacto, que emerge por el pliegue unguear lateral y proximal destruyendo y elevando parcialmente la lámina (figura 1). Se decide realizar biopsia escisional (figura



Figura 1. Tumor normocrómico de 17x6 mm, con escamas finas en su superficie, que emerge por los pliegues unguear lateral y proximal y destruye y eleva parcialmente la lámina.

2) con la impresión diagnóstica de fibromixoma acral superficial frente a fibroqueratoma. El informe de patología confirma el diagnóstico de fibromixoma acral superficial con bordes negativos, por lo que se decide iniciar el seguimiento clínico del paciente, quien, hasta el momento, 12 meses después continúa sin recurrencia (figuras 3 y 4).

DISCUSIÓN

El fibromixoma acral superficial, o simplemente *fibromixoma*, es un tumor benigno de los tejidos blandos, con predilección por las regiones periungulares y su-



Figura 2. Biopsia escisional. Mediante una incisión en "L" de los pliegues proximal y lateral, se disecciona hasta lograr la visualización completa del tumor y la extracción de la lesión.

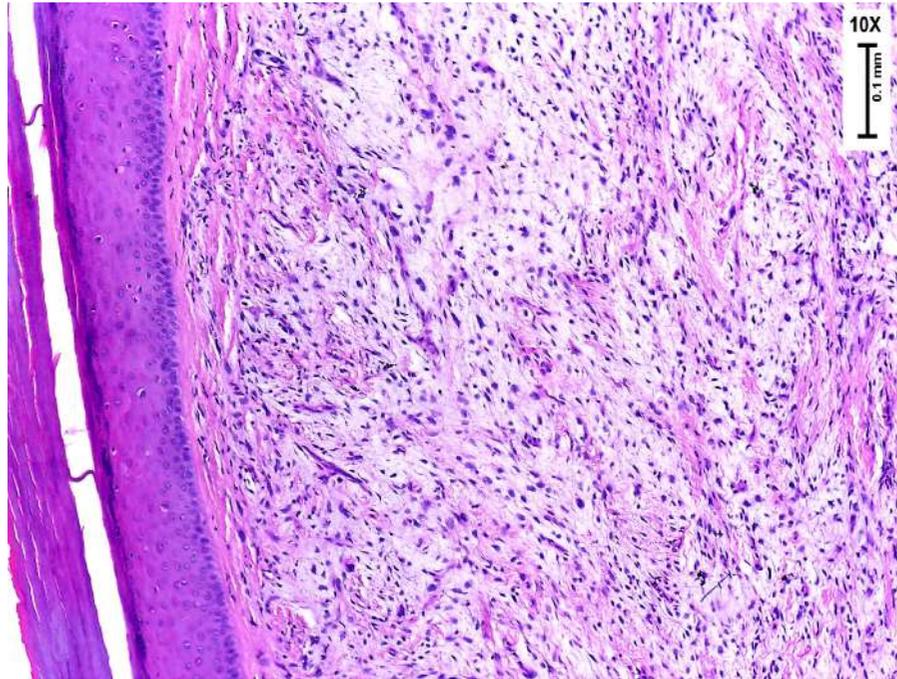


Figura 3. Se observa una lesión dérmica no encapsulada conformada por células fusiformes en un patrón fascicular sobre un estroma mixoide. Hematoxilina y eosina, 10x.

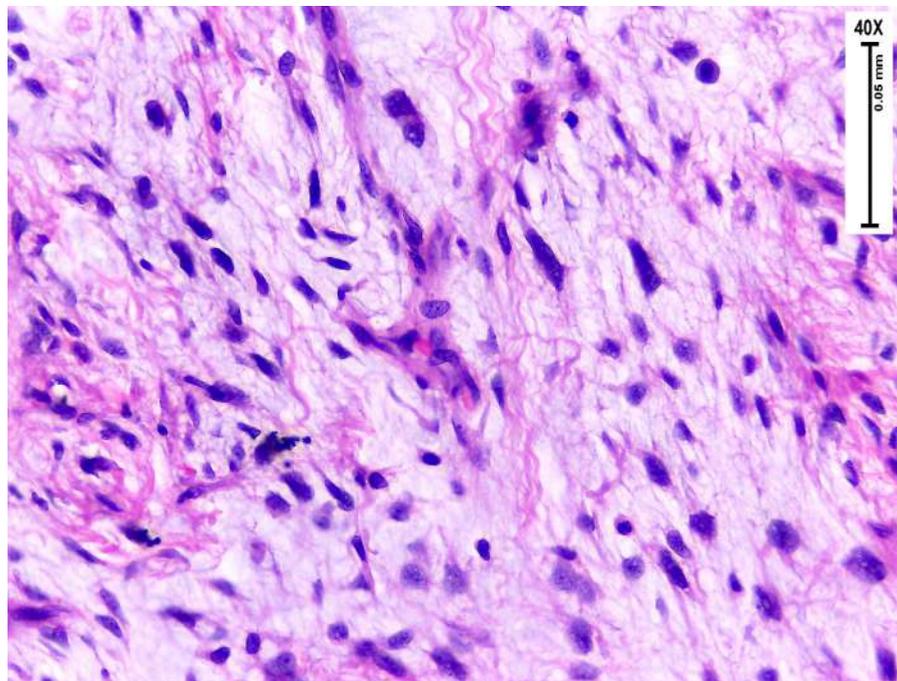


Figura 4. Presencia de células fusiformes y células estelares sin atipia ni mitosis. Hematoxilina y eosina, 40x.

bungulares de las manos y los pies. Clínicamente, se caracteriza por ser una lesión nodular única, de consistencia blanda a dura, normocrómica, aunque puede presentar pigmentos blancos y rojos ⁽²⁾, con un tamaño que oscila entre los 5 y los 50 mm de diámetro y con una media de 17,5 mm, de crecimiento lento y, generalmente, asintomática o levemente dolorosa a la palpación, que puede distorsionar la unidad ungular ⁽¹⁻⁶⁾, como en el caso de este paciente. Se ha descrito un predominio por el género masculino, en una relación 2:1 ^(2, 7, 8) y puede desarrollarse en cualquier grupo etario, con mayor tasa de incidencia entre los 43 y los 58 años ^(1-3, 5, 7).

El *hallux* es el dedo afectado con mayor frecuencia. En aproximadamente el 50 % de los casos, el aparato ungular está comprometido con onicólisis o hiperqueratosis subungular ^(1, 4, 5), aunque también pueden encontrarse en los dedos, las palmas, la región interdigital, el tobillo, el talón ^(2-5, 7) y en otras regiones excepcionales, como la parte posterior del muslo y la pierna ⁽³⁾.

A pesar de que no se ha documentado el primer caso de transformación a malignidad ⁽²⁻⁷⁾, en algunos pacientes se ha encontrado afectación ósea en forma de erosiones o lisis ^(9, 10). En pocos pacientes se ha observado el antecedente de traumatismo local ^(2, 3, 11) y, hasta el momento, no se han identificado factores de riesgo adicionales que lo predispongan ⁽²⁾.

Histológicamente, se describe como un tumor dérmico bien delimitado, hipervascularizado, que puede extenderse hasta el tejido subcutáneo, la fascia subyacente y el periostio, sin conexión con la epidermis adyacente; sin embargo, es frecuente que se asocie a hiperqueratosis ⁽¹⁻⁵⁾. Las lesiones son moderadamente celulares, compuestas por células estrelladas, fusiformes u ovoides, dispuestas en un patrón de crecimiento estoriforme o fascicular (menos común), inmersas en un estroma que puede ser mixoide, mixocolagenoso (el más frecuente) o colagenoso ^(1, 3, 6). En la mayoría de las muestras se observan mastocitos y ausencia de mitosis. El infiltrado linfocítico y las atipias nucleares son raras, y estas últimas, en caso de estar presentes, son leves ^(1-4, 6).

La expresión del marcador inmunohistoquímico CD34 es característica para este tumor, aunque existen reportes que indican que este es negativo. Otros marcadores de presencia variable son: CD99, antígeno de membrana epitelial (AME), nestina y CD10 ^(1-6, 11). Típicamente, presenta resultados negativos para S-100, HMB-45, citoqueratina, apolipoproteína D, desmina y actina ^(1, 4, 5, 7, 8, 11).

En cuanto a los diagnósticos diferenciales, están las neoplasias benignas y las malignas, y son el fibroque-

ratoma digital adquirido y el neurofibroma mixoide los tumores que representan mayor reto para la diferenciación clínica e histológica. El fibroqueratoma digital adquirido es un tumor fibroso benigno localizado en los dedos, como una pápula o nódulo menor de 1 centímetro de diámetro y con menor predilección por el aparato ungular ⁽¹²⁾. Histológicamente, es un tumor menos celular, menos vascularizado y más colagenizado ^(1-3, 12). A nivel inmunohistoquímico, se caracteriza por ser negativo para CD34 ⁽¹²⁾. El neurofibroma mixoide es una lesión solitaria localizada en las manos o en los pies e histológicamente es un tumor dérmico de células fusiformes; a diferencia del fibromixoma acral superficial, se caracteriza por la ausencia de vasculatura y la inmunorreactividad para S100, como marcador de origen neural ^(2, 4, 11).

En relación con su tratamiento, se recomienda la resección completa de la lesión para obtener márgenes quirúrgicos negativos y así evitar las recurrencias descritas en cerca del 22 % al 25 % de los casos de escisiones incompletas ^(2-6, 8, 9, 13) y continuar con el seguimiento clínico.

CONCLUSIÓN

El fibromixoma acral superficial es una neoplasia benigna, que debe sospecharse ante el hallazgo de una lesión nodular superior a los 15 mm de diámetro en el aparato ungular. Por sus características clínicas similares a las de otros tumores, el estudio histológico y la inmunohistoquímica son necesarios para confirmar el diagnóstico. Además, por el riesgo de recurrencia, es necesaria la resección completa de la lesión y el seguimiento clínico.

REFERENCIAS

1. Fetsch JF, Laskin WB, 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.
2. Sawaya J, Khachemoune A. Superficial acral fibromyxoma. *Int J Dermatol.* 2015;54(5):499-508. doi: 10.1111/ijd.12750.
3. Hollmann TJ, Bovée JV, Fletcher CD. Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases. *Am J Surg Pathol.* 2012;36(6):789-98. doi: 10.1097/PAS.0b013e31824a0b83.

4. André J, Theunis A, Richert B, de Saint-Aubain N. Superficial acral fibromyxoma: clinical and pathological features. *Am J Dermatopathol.* 2004;26(6):472-4.
5. Messeguer F, Nagore E, Agustí-Mejias A, Traves V. [Superficial acral fibromixoma: a CD34+ periungueal tumor]. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(1):67-9. doi: 10.1016/j.ad.2011.03.028.
6. Raghupathi DS, Krishnamurthy J, Kakoti LM. Cytological diagnosis of superficial acral fibromyxoma: A case report. *J Cytol.* 2015;32(1):39-41. doi: 10.4103/0970-9371.155234.
7. García AM, Mendoça FM, Cejudo MP, Martínez FM, Martín JJ. Superficial acral fibromyxoma involving the nail's apparatus. Case report and literature review. *An Bras Dermatol.* 2014;89(1):147-9. doi: 10.1590/abd1806-4841.20142673.
8. Braga JM, Bartosch I, Baldaia H, Oliveira I, Canelhas A, Silva Á. Superficial acral fibromyxoma: A rare soft tissue tumor. *J Foot Ankle Surg.* 2017;56(3):653-5. doi: 10.1053/j.jfas.2017.01.003.
9. DeFroda SF, Starr A, Katarincic JA. Superficial acral fibromixoma: A case report. *J Orthop.* 2016;14(1):23-5.
10. Varikatt W, Soper J, Simmons G, Dave C, Munk J, Bonar F. Superficial acral fibromyxoma: a report of two cases with radiological findings. *Skeletal Radiol.* 2008;37(6):499-503. doi: 10.1007/s00256-008-0454-3.
11. Goo J, Jung YJ, Kim JH, Lee SY, Ahn SK. A case of recurrent superficial acral fibromyxoma. *Ann Dermatol.* 2010;22(1):110-3. doi: 10.5021/ad.2010.22.1.110.
12. Shih S, Khachemoune A. Acquired digital fibrokeratoma: review of its clinical and dermoscopic features and differential diagnosis. *Int J Dermatol.* 2019;58(2):151-8. doi: 10.1111/ijd.14046.
13. Hankinson A, Holmes T, Pierson J. Superficial acral fibromyxoma (digital fibromyxoma): A novel treatment approach using Mohs micrographic surgery for a recurrence-prone digital tumor. *Dermatol Surg.* 2016;42(7):897-9. doi: 10.1097/DSS.0000000000000735.