

Fibroxiantoma Atípico (FXA)*

Mónica Gaviria
Alvaro Acosta de Hart
Xavier Rueda
Germán Barbosa

RESUMEN

El fibroxantoma atípico es un tumor maligno que corresponde a una variante histopatológica superficial del histiocitoma fibroso maligno.

Se presenta el caso de un fibroxantoma atípico característico en un paciente anciano. Se describen las manifestaciones clínico-patológicas con revisión de la literatura.

Palabras clave: Fibroxantoma atípico, pseudosarcoma de la piel.



Figura 1. Nódulo duro, con costra hemática central, collarete periférico en la región posterior del hélix de oreja derecha.

HISTORIA CLÍNICA

Hombre de 82 años, residente en Bogotá, quien consultó al Instituto Nacional de Cancerología (INC) por lesión asintomática en oreja derecha, de 2 meses de evolución. Al examen físico se observó un nódulo duro, con costra hemática central, collarete periférico de 18 mm de diámetro, localizado en región posterior de hélix de dicha oreja (Figura 1).

Se tomó biopsia incisional que reportó un fibroxantoma atípico (FXA) a la hematoxilina-eosina (Figura 2), y una inmuno-histoquímica positiva para vimentina y α 1 antiqumotripsina (Figura 3) y negativa para queratinas, EMA, CD 34 y S-100.

Mónica Gaviria, R III Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Alvaro Acosta de Hart, Coordinador Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología (INC), Profesor Asistente Universidad Nacional de Colombia, Santafé de Bogotá.

Xavier Rueda Dermatólogo-Oncólogo, INC, Santafé de Bogotá.

Germán Barbosa, Patólogo-Oncólogo, INC, Santafé de Bogotá.

*Presentado en la "Reunión de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE).

Correspondencia: Mónica Alejandra Gaviria Muñoz, Clínica Universitaria Bolivariana, calle 78B # 72A-109, tel. 4415900, Medellín, Colombia.

Fibroxiantoma Atípico

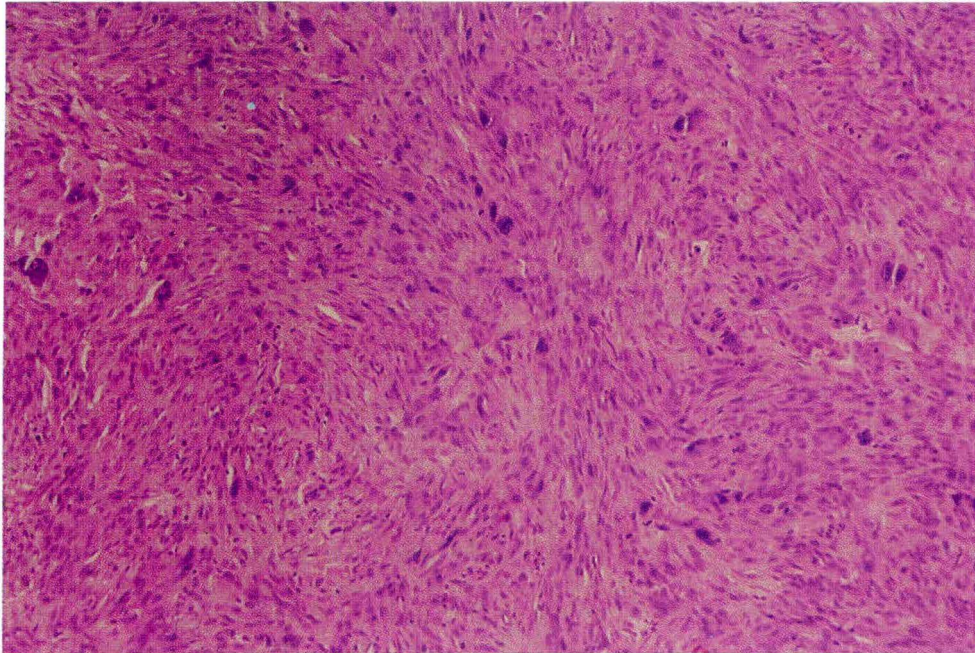


Figura 2. Microfotografía con coloración de hematoxilina-eosina y un aumento de 4x donde se observa la dermis sustituida por una proliferación de células fusiformes con cantidad variable de citoplasma, núcleos ovales o elongados, algunos de ellos voluminosos, con aumento de la densidad cromatínica y algunas mitosis, en un patrón de crecimiento fascicular y estoriforme.

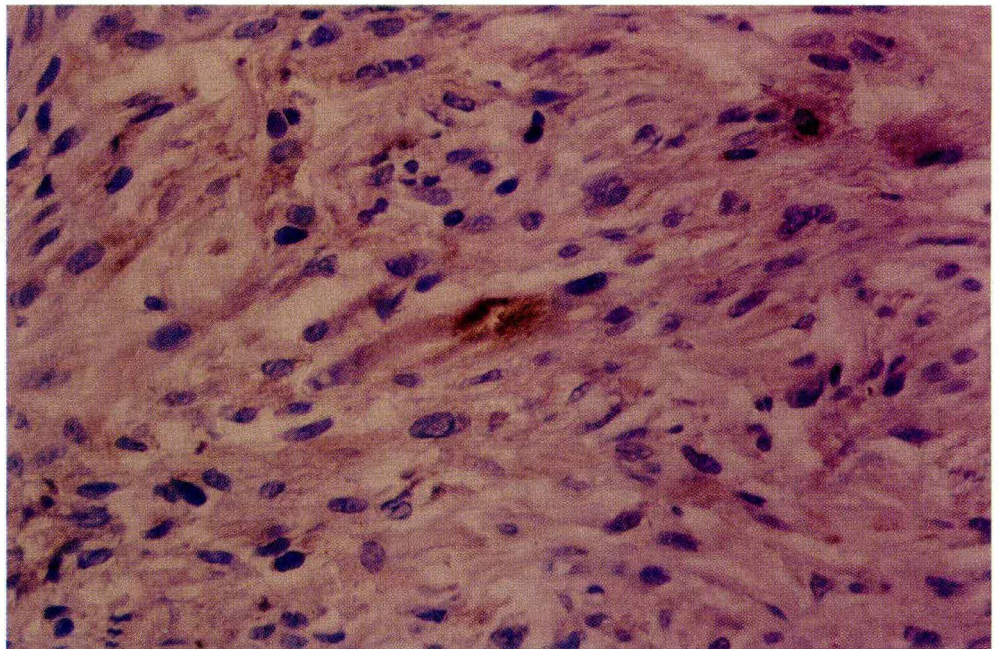


Figura 3. Inmuno-histoquímica positiva para $\alpha 1$ antiqumotripsina.

Fibroxiantoma Atípico

Se practicó resección local amplia, incluyendo cartílagos auricular y cierre primario del defecto. El análisis de la pieza quirúrgica reportó márgenes de resección libres.

COMENTARIO

El fibroxantoma atípico descrito en 1963 también fue llamado en el pasado fibrosarcoma paradójico, dermatofibroma pseudosarcomatoso, pseudosarcoma de la piel o retículo-histiocitoma pseudosarcomatoso. Es un tumor fibrohistiocítico maligno que corresponde a un histiocitoma fibroso maligno (HFM) pleomórfico superficial, que no invade tejido celular subcutáneo, fascia, ni músculo. La localización le confiere un curso relativamente benigno pero con potencial invasivo. Existen reportes escasos de metástasis a la glándula parótida o ganglios locales, entre 2 meses y 7 años después de la resección de lesiones grandes y profundas, probablemente mal clasificadas inicialmente.^{1,2}

La posibilidad de recurrencia local se debe sospechar ante la presencia de induración, ulceración o pobre cicatrización de la herida, dentro del primer año de remoción del tumor.²

El perfil de alto riesgo del FXA está dado por las siguientes características: gran tamaño, penetración profunda, recurrencia, invasión vascular o grandes áreas de necrosis a la histopatología, historia de radioterapia o inmunosupresión.²

Clínicamente se observa como un nódulo solitario que puede ulcerarse, asintomático, de rápido crecimiento, localizado en piel con severo daño actínico especialmente en nariz, mejillas, orejas y cuello, generalmente con menos de 2 cm de diámetro, en personas blancas y ancianas (edad promedio 69 años). Un 25% de los casos ocurre en jóvenes (edad promedio 39 años), con lesiones más grandes y menos definidas, en tronco y extremidades. Es más frecuente en hombres en una relación de 2:1 con respecto a las mujeres.^{1,2,3}

En la etiología se han implicado a la luz ultravioleta al parecer por inducir mutación en la p53, a la radioterapia previa aunque los fibroblastos inducidos por radiación no son las células progenitoras del tumor⁴, o a la disregulación inmune observada en pacientes transplantados cardíacos y renales o con leucemia linfocítica crónica que han cursado con FXA.²

Histopatológicamente corresponde a un HFM pleomórfico superficial y bien demarcado, con células fibrocíticas fusiformes e histiocíticas redondas, bizarras, multinucleadas, con numerosas mitosis típicas y atípicas, dispuestas en un patrón fascicular, estoriforme o al azar. La presencia de necrosis debe hacer pensar en un HFM. La célula progenitora es una célula mesenquimal indiferenciada.^{1,3}

Las variantes histopatológicas descritas son: FXA de células fusiformes, xantomatoso, de células claras y de células gigantes multinucleadas como osteoclastos.

El tumor es positivo para marcadores como la vimentina, actina, α 1-antitripsina, α 1-antiquimotripsina y negativo para S-100, HMB-45 y citoqueratinas.

Histológicamente debe diferenciarse del HFM, carcinoma escamocelular fusiforme, melanoma maligno desmoplásico y leiomiomasarcoma, con ayuda de la inmunohistoquímica.³

Existen diferentes modalidades terapéuticas, prefiriéndose la cirugía micrográfica de Mohs por ausencia de recurrencias en 30 meses de seguimiento. La resección local amplia con márgenes laterales de 1 cm y hasta tejido celular subcutáneo, controlando bordes histopatológicos, es la segunda opción terapéutica.^{1,2,5}

Otras opciones descritas son la criocirugía o la radioterapia. No se recomienda la electrofulguración y curetaje. En caso de recurrencia que histopatológicamente invada en profundidad, se debe pensar en un HFM, y en este caso se necesita un tratamiento agresivo.

Fibroxantoma Atípico

SUMMARY

A characteristic case of atypical fibroxanthoma in an ancient patient is reported. The clinico-pathological

manifestations are described here, and review of literature is made.

Key words: Atypical fibroxanthoma, skin pseudosarcoma.

BIBLIOGRAFIA

1. Fish FS. Soft tissue sarcomas in Dermatology. *Dermatol Surg* 1996; 22:268-273.
2. Demetrius RW, Randle HW. High-risk Nonmelanoma Skin Cancers 1998; 24:1278-1280.
3. Fish FS, Kamino H. Fibrous neoplasms. En: Arndt KA, LeBoit PE, Robinson JK, Wintroub BU (eds). *Cutaneous Medicine and Surgery*. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1996; 1558-1559.
4. Meehan SA, LeBoit PE. An immunohistochemical analysis of radiation fibroblasts. *J Cutan Pathol* 1997; 24:309-313.
5. Davis JL, Randle HW, Zalla MJ et al. A comparison of Mohs micrographic surgery and wide excision for the treatment of atypical fibroxanthoma. *Dermatol Surg* 1997; 23:105-110.