

# Fibroxiantoma atípico en cabeza y cuello. Experiencia en 18 casos tratados con cirugía micrográfica de Mohs

Head and neck atypical fibroxanthoma. Experience in 18 cases treated with Mohs Micrographic Surgery

Abel González,<sup>1,2,6</sup> Carolina Spinelli Arizmendi,<sup>1,2,7</sup> Dardo Etchichury,<sup>1,2,8</sup>  
Mercedes Pistone Creydt,<sup>1,2,8</sup> Daniela Hansman,<sup>1,7</sup> Mariana Boó,<sup>1,7</sup> Celeste Ferrúa,<sup>1,7</sup>  
Florescia Olguín,<sup>3,7</sup> Paola Liarde,<sup>4,7</sup> Mónica Noguera,<sup>5,7</sup> y Mario Rivero<sup>1,2,9</sup>

## RESUMEN

**Antecedentes.** El fibroxantoma atípico (FXA) es una neoplasia dérmica mesenquimática poco frecuente. Suele presentarse en hombres añosos con intenso fotodaño, como un nódulo solitario en cabeza y cuello (CyC). Considerado de malignidad intermedia, puede metastatizar. La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es considerada la mejor opción terapéutica, debido a su baja tasa de recidiva local.

**Objetivo.** Describir características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y evolución de pacientes tratados por FXA-CyC con CMM.

**Diseño.** Retrospectivo, descriptivo y observacional.

**Pacientes y métodos.** Entre 1/1991 y 8/2013 se trataron 18 FXA-CyC. Predominó en varones: 13/18 (72,2%). Edad media: 69,2 años (31-86); las mujeres fueron más jóvenes: 53 vs. 75,9 años. Fototipo II: 14/18 (77,7%). Antecedentes otro cáncer de piel: 11/18 (61,1%). Tamaño promedio: 15,6 mm (5-35). Localización más frecuente: cuero cabelludo (CC): 9 (50%), exclusivamente en hombres. Se empleó CMM en tejidos frescos (13) o en diferido (5).

**Resultados.** Margen primera capa: 1,1 cm (0,5-2). Promedio capas: 1,58 (rango 1-5). Se conoce evolución de todos los pacientes; seguimiento promedio: 51,9 meses (9-153). Recidivas: 3, local-distancia: 1 (5,5%) fallecida, ganglionar: 1 (5,5%) vivo sin evidencia de enfermedad (SEE), ganglionar-distancia: 1 (5,5%) en plan de rescate terapéutico. Otro paciente falleció por enfermedad intercurrente (15 meses), SEE. Resto de la serie vivos, SEE.

**Conclusiones.** FXA predominó en varones añosos, en sitios expuestos con fotodaño. Las mujeres fueron más jóvenes. Sitio más frecuente: CC (50%), exclusivamente en hombres. Recaídas: 3/18 (16,6%). Consideramos muy satisfactorio el índice control local de la enfermedad (17/18, el 94,4%). Debido a alta tasa de control local y acorde a la experiencia internacional, parecería razonable considerar a la CMM como tratamiento de elección en FXA-CyC (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (2): 115-125).

## Palabras clave:

*fibroxantoma atípico, tumores fusocelulares, fibrohistiocitoma maligno, cirugía micrográfica de Mohs.*

## ABSTRACT

**Background.** Atypical fibroxanthoma (AFX) is a rare mesenchymal cutaneous neoplasm. It usually occurs in elderly men with severe photodamage, as a head and neck (HN) solitary nodule. Considered of intermediate malignancy, it can metastasize. Because of its high cure rate, Mohs surgery (MS) is often considered the treatment of choice.

**Objective.** Describe epidemiological and clinical data, treatment and outcome of HN-AFX patients treated with MS.

**Design.** Retrospective, descriptive and observational study.

**Methods.** Between 1/1991-8/2013, 18 HN-AFX were treated. Men prevailed: 13/18 (72.2%). Mean age: 69.2 years (31-86), women were younger: 53 vs 75.9y. Photo type II: 14/18 (77.7%). Skin cancer history: 11/18 (61.1%). Mean size: 15.6mm (5-35). Most frequent site: scalp 9 (50%) and only in men: 9/13 (69.2%). MS: fresh tissue (13), paraffin (5).

**Results.** First layer mean margins: 1.1cm (0.5-2). Average number layers: 1.58 (1-5), only one layer in 12. Known evolution: 100%. Mean follow up: 51.9 months (9-153). Relapses: 3/18 (16.6%). Local and distant: 1 (5.5%), dead of disease (DOD). Nodal: 1 (5.5%) alive, no evidence of disease (NED). Nodal and distant: 1 (5.5%), in treatment. Another patient died because of intercurrent disease (15 months), NED. Rest of patients alive, NED.

**Conclusions.** AFX prevailed in men in sun exposed areas. Women were younger. Scalp was the most frequent site and only seen in men: 9/13 (69.2%). We recorded 3/18 (16.6%) relapses. Local disease control was high (17/18-94.4%). We consider MS the first option in HN-AFX because of its low recurrence rate and preservation of normal tissue (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (2): 115-125).

## Keywords:

*atypical fibroxanthoma, malignant fibrous histiocytoma, sarcomas, Mohs micrographic surgery.*

Fecha de recepción: 26/03/2015 | Fecha de aprobación: 12/06/2015

<sup>1</sup> Unidad Oncológica Cutánea. Instituto Alexander Fleming

<sup>2</sup> Unidad de Cirugía de Mohs. Instituto de Oncología Ángel H. Roffo

<sup>3</sup> Servicio de Dermatología. Hospital Muñiz

<sup>4</sup> Servicio de Dermatología. Hospital Argerich

<sup>5</sup> Servicio de Dermatología. Instituto Universitario CEMIC

<sup>6</sup> Médico cirujano, jefe del Servicio

<sup>7</sup> Médica dermatóloga

<sup>8</sup> Médico cirujano

<sup>9</sup> Médico patólogo

Correspondencia: Dr. Abel González. abelgo@gmail.com

## Introducción

El fibroxantoma atípico (FXA) es un tumor fibrohistiocitario, infrecuente, con marcado pleomorfismo, descrito por Helwig en 1963.<sup>1</sup> Históricamente se lo consideró un pseudosarcoma, potencialmente agresivo con baja capacidad metastatizante.<sup>2,3</sup>

El diagnóstico definitivo de FXA se obtiene mediante técnicas de inmunohistoquímica (IHQ), para diferenciarlo de otros tumores fusocelulares.<sup>2,4-6</sup> Los marcadores utilizados son: vimentina, CD10, CD31, CD68, S-100, pancitokeratinas y Melan A5 (figura 1).

Suele presentarse en hombres blancos añosos, con intenso fotodaño, como un nódulo solitario localizado en cabeza y cuello (CyC).<sup>2-4</sup> El tratamiento de elección es quirúrgico. Varios autores consideran a la cirugía micrográfica de Mohs (CMM) como la primera opción terapéutica, debido a su baja tasa de recidivas y preservación de tejido sano.<sup>2,6</sup>

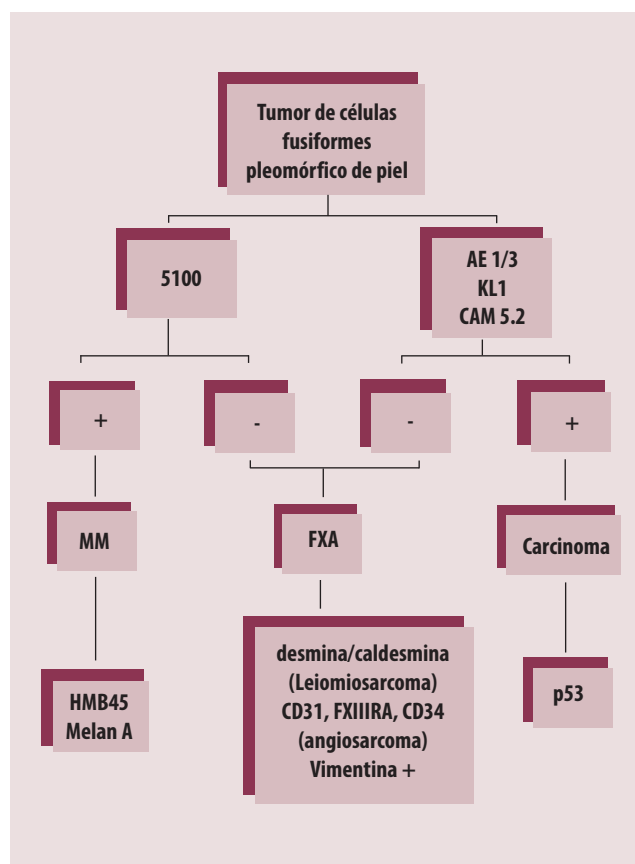
El objetivo de este estudio es describir las características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y evolución de 18 casos de FXA en CyC, tratados con CMM en un período de 22 años en dos instituciones. El interés de la presentación reside en que es la serie más extensa desarrollada en nuestro medio, con un número comparable a series internacionales publicadas, tratamiento homogéneo y seguimiento a largo plazo.

## Pacientes y métodos

Entre enero de 1991 y agosto de 2013 se ingresaron prospectivamente en una base de datos 19 pacientes tratados por FXA en la Unidad de Cirugía de Mohs del Instituto de Oncología Ángel H. Roffo y en la Unidad de Oncología Cutánea del Instituto Alexander Fleming. Un caso se excluyó debido a su localización en abdomen. En los otros 18 pacientes las lesiones se localizaron en CyC y serán el objetivo de este análisis.

Sólo 1 de los pacientes fue tratado durante los primeros 5 años de esta serie, previo a enero de 1997. El número de FXA tratados aumentó en el tiempo. En tres períodos consecutivos de 7 años desde 1991 a 2013 (1991-1997, 1998-2004, 2005-2013), el número de FXA tratados fue de 2, 3 y 13 respectivamente (gráfico 1).

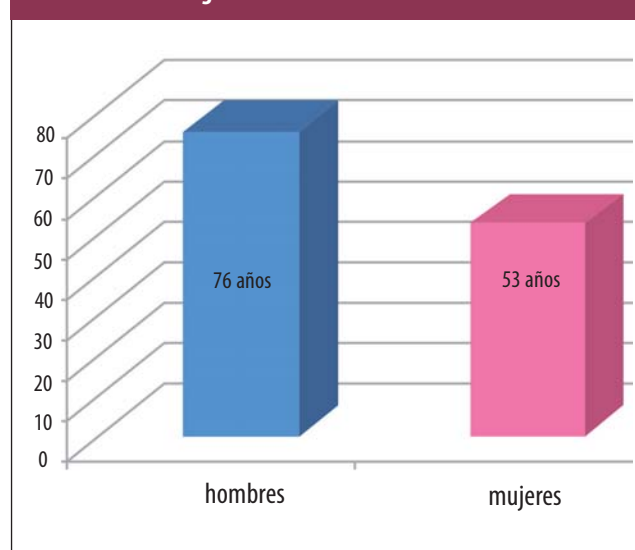
Se registró: sexo, edad, fototipo, antecedentes de otros tumores, inmunosupresión, tamaño, localización, tratamiento previo, CMM: en tejidos frescos o en diferido/parafina, margen de primera capa, número de capas; evo-



lución (duración del seguimiento): recidiva local (T), regional (N) y a distancia (M).

Los pacientes presentaban fototipo I: 4/18 (22,2%) y II: 14/18 (77,7%).

GRÁFICO 1. Edad según sexo



Predominó el sexo masculino: 13/18 (72,2%). La edad media fue de 69,2 años (rango 31-86). La relación edad/sexo fue sensiblemente distinta: varones: 75,9 años (rango 67-86) y mujeres: 53 años (rango 31-65) (gráfico 2). Once pacientes (61,1%) presentaron otro cáncer de piel, carcinoma basocelular (CBC): 11, carcinoma espinocelular (CEC): 7 y melanoma (MM): 1/11 (9%). Tres pacientes (16,6%) desarrollaron otro tumor no cutáneo: cáncer de mama, leucemia linfocítica crónica y tricoleucemia.

En todos los casos la lesión se presentó como un nódulo solitario. El tamaño promedio fue de 15,6 mm (rango 5-35 mm).

Predominó la localización en cuero cabelludo (CC): 9/18 casos (50%). Los demás casos se localizaron en pabellón auricular: 3/18 (16,6%), mejilla: 3/18 (16,6%), región ciliar: 1/18 (5,5%), temporal: 1/18 (5,5%) y nariz: 1/18 (5,5%) (gráfico 3). La localización en CC fue exclusiva del sexo masculino, se presentó en 9/13 varones (69,2%).

Como antecedentes de importancia, una paciente recibió radioterapia (RT) en su infancia por angioma nasal, otro paciente presentaba inmunosupresión por tratamiento oncológico debido a leucemia linfocítica crónica (LLC), y un tercer caso antecedentes de tricoleucemia. Cuatro pacientes fueron tratados previamente con cirugía (CX), en una o más ocasiones.

## Resultados

En 13 pacientes se empleó CMM en tejidos frescos y en los últimos 5 casos se optó por la técnica en diferido (cortes previa fijación en parafina) o *slow Mohs*.

En la primera capa de resección con CMM se emplearon márgenes semejantes a los considerados para tratamiento del CEC de alto riesgo, más amplios que los utilizados en CBC. El margen promedio en la primera capa fue 1,1 cm (rango 0,5-2). El número promedio de capas empleadas para obtener márgenes negativos fue 1,58 (rango 1-5). En 13 casos (72,2%) sólo fue necesaria 1 capa.

Se conoce la evolución de todos los pacientes con un seguimiento medio de 51,9 meses (rango 9-153).

Tres pacientes (16,6%) presentaron una recaída luego del tratamiento. En un caso la recaída fue local (RL) y a distancia (RD), en otro ganglionar (RG), y en el tercer caso RG + RD. El intervalo previo a la recidiva fue de 10, 26 y 28 meses, respectivamente.

Un paciente de 75 años, con inmunosupresión secundaria a LLC en tratamiento oncológico y antecedentes de múltiples CEC, presentó RG cervical. Permanece libre de enfermedad 14 meses después del rescate con cirugía más radioterapia.

Una segunda paciente, de 69 años, con antecedentes de

GRÁFICO 2. Localización

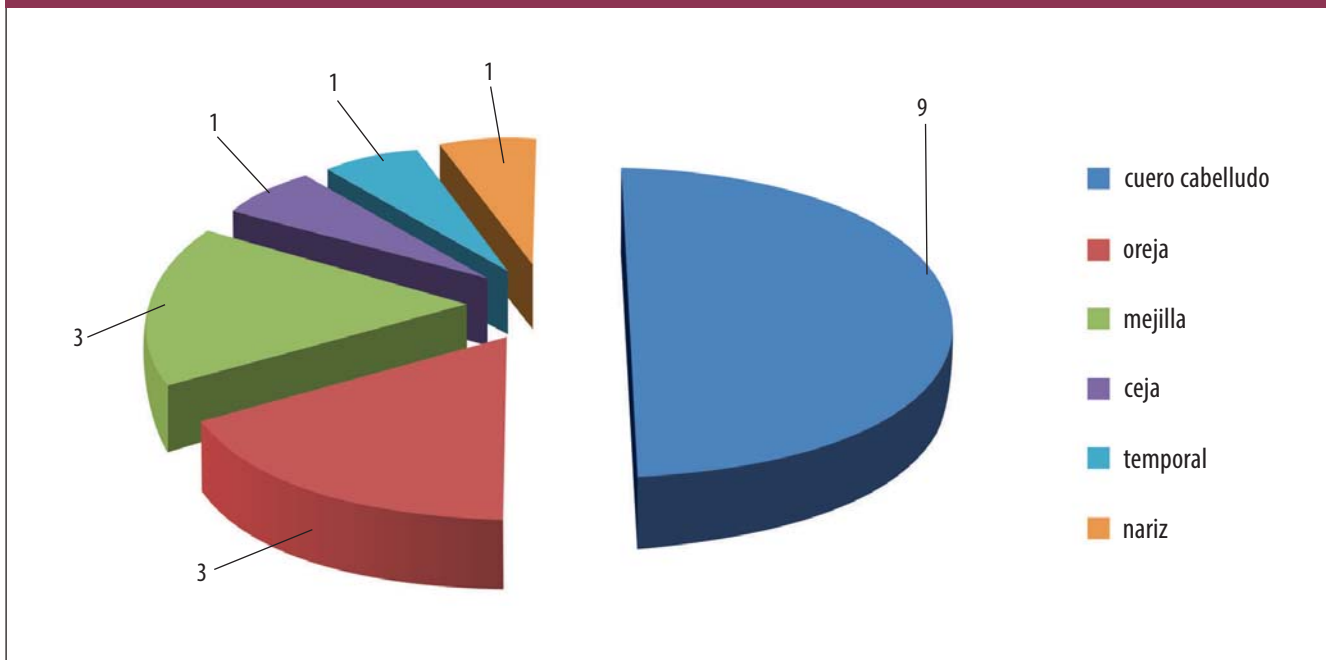
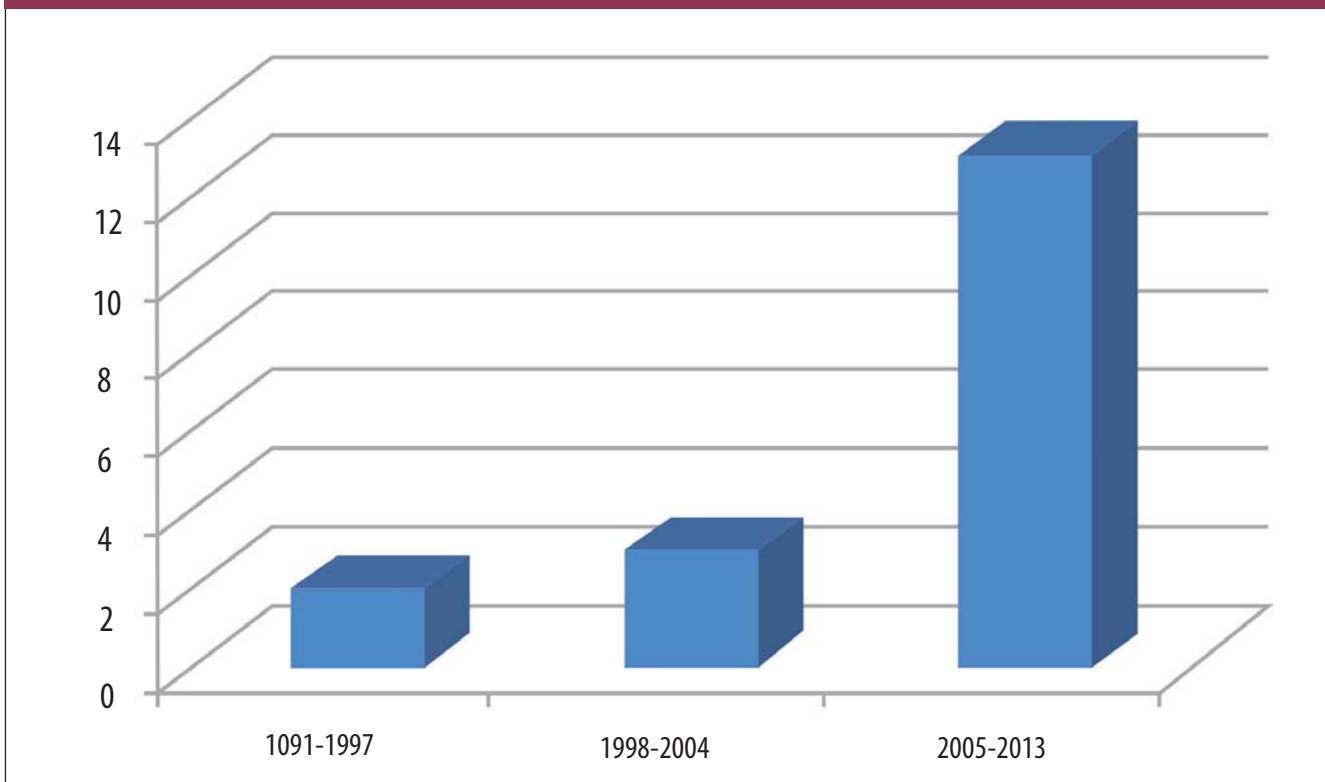


GRÁFICO 3. FXA, número de casos tratados



RT en la infancia por un angioma nasal, fue tratada por una extensa lesión nasal recaída a 3 CX previas. Presentó una RL 26 meses pos CMM y, pese a múltiples intentos terapéuticos con cirugía y RT, no fue posible controlar la enfermedad. Falleció por progresión local y a distancia.

El caso restante correspondió a un varón de 75 años, con antecedentes de tricoleucemia, que presentó RG + RD (pulmonar), actualmente en plan de rescate terapéutico.

Un paciente falleció por enfermedad intercurrente a los 15 meses, sin evidencia de enfermedad (SEE). Los 14 casos restantes están vivos, SEE.

## Discusión

El FXA fue descrito por Helwig en 1963. En su trabajo sobre 20 pacientes con un corto período de seguimiento, refiere dudas sobre la homogeneidad de los casos, e incluso sugiere que podría tratarse de entidades diferentes.<sup>1</sup>

Kempson, en 1964, se refirió al FXA como un proceso “histológicamente agresivo pero biológicamente benigno”, probablemente secundario a un proceso reactivo-reparativo de la dermis.<sup>7</sup>

Otros autores observaron tumores histológicamente similares en los tejidos blandos subfasciales, más frecuentes en pacientes jóvenes y de conducta biológica más agresiva, y los denominaron “fibrohistiocitoma/fibroxiantoma maligno” (FHM). Debido a las características histológicas similares se consideró al FXA una variante superficial del FHM.<sup>6,8</sup> Dado que el 25% de los FHM está localizado en el tejido celular subcutáneo y el FXA puede extenderse al mismo; existe superposición entre ambos.<sup>6</sup>

En 1992 Fletcher sugirió que el FHM representa una variedad de neoplasias mesenquimáticas malignas pobremente diferenciadas.<sup>8</sup> La mayoría de éstas puede clasificarse de forma independiente mediante técnicas de inmunohistoquímica. Para el pequeño grupo restante, propuso el término “sarcoma pleomórfico indiferenciado” (SPI) (*undifferentiated pleomorphic sarcoma* –UPS–).<sup>8</sup>

Estos conceptos generan controversias en cuanto a la existencia del FXA como entidad independiente.<sup>6</sup>

La etiopatogenia es desconocida. Se cree que se origina a partir de una respuesta proliferativa de células mesenquimáticas en la dermis a ciertos estímulos, como la radiación solar y radioterapia.<sup>9</sup>

El FXA es un tumor muy poco frecuente. Para comprender la magnitud de esta afirmación, basta con el trabajo de Aaron, que incluye todos los casos de cáncer de piel no melanoma (CPNM) registrados durante 12 años en la región central de Nueva Zelanda. Sobre 50.411 CPNM, apenas 101 (0,002%) correspondieron a FXA y 15 a FHM.<sup>10</sup>

Nuestra experiencia es semejante. Sobre 12.259 casos de CPNM de CyC tratados con CMM, sólo 18 (0,0014%) correspondieron a FXA.

Clínicamente el FXA se presenta como un nódulo solitario, eritematoso o pigmentado, con tendencia a la ulceración central debido a su rápido crecimiento. Se localiza en zonas con intenso fotodaño, especialmente en CyC de hombres blancos y añosos,<sup>6,11,12</sup> con un pico de incidencia entre la 7° y 8° década de la vida.<sup>6</sup> El CC alopecíco está comprometido en el 80% de los casos; le sigue en frecuencia la localización en orejas, nariz y mejillas. La relación hombre-mujer es 2-3:1.<sup>6</sup>

En coincidencia con la literatura mundial, los casos tratados predominaron en hombres, con una edad media de 75,9 años. El CC fue la localización más frecuente, seguido por oreja y mejillas. La relación hombre/mujer fue 2,6:1 (foto 1).

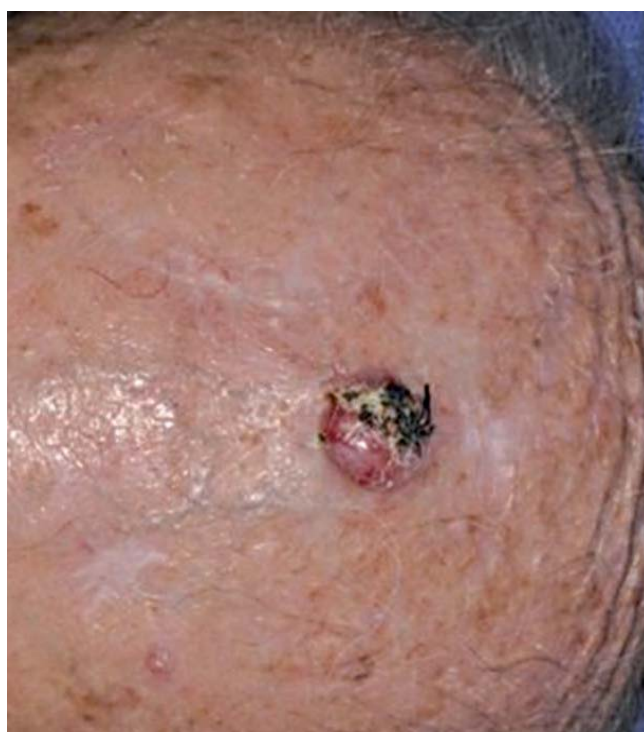
El FXA se encuentra casi exclusivamente en pacientes con intenso fotodaño. La mayoría de los pacientes tiene una historia previa de CPNM.<sup>12</sup> Esto afirma la relación entre el FXA y la radiación ultravioleta.<sup>13</sup>

En esta serie los FXA se presentaron en pacientes con fototipos bajos. Fototipo I: 4/18 (22,2%) y II: 14/18 (77,7%). Antecedentes de CPNM: 11/18 (61,1%). CBC: 11/18 (61,1%), CEC: 7/18 (38,8%) y MM: 1/18 (5,5%). Sólo 7/18 (38,8%) no presentaban antecedentes de CPNM, pero en todos estos casos se observaba intenso fotodaño y queratosis actínicas.

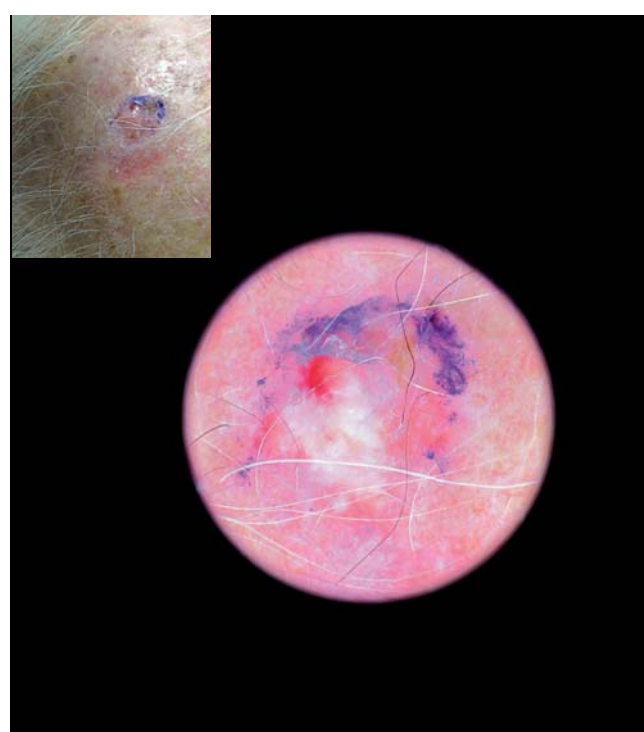
Varios autores consideran que no existen hallazgos dermatoscópicos característicos.<sup>6</sup> En cambio, Bugatti describió sus hallazgos en 3 casos de FXA, donde refiere áreas blanquecinas y un patrón vascular polimórfico y atípico (vasos lineales, puntiformes, en hebilla, arboriformes y tortuosos) con distribución irregular.<sup>14</sup>

En coincidencia con este autor, observamos el patrón dermatoscópico en un caso, en el que pudimos reconocer áreas blanquecinas sobre el sector nodular de la lesión, laguna rojo lechosa y vasos lineales atípicos en la periferia (foto 2).

Entre los diagnósticos diferenciales clínicos se plantean el



**FOTO 1.** Nódulo solitario en CC, localización exclusiva del sexo masculino.

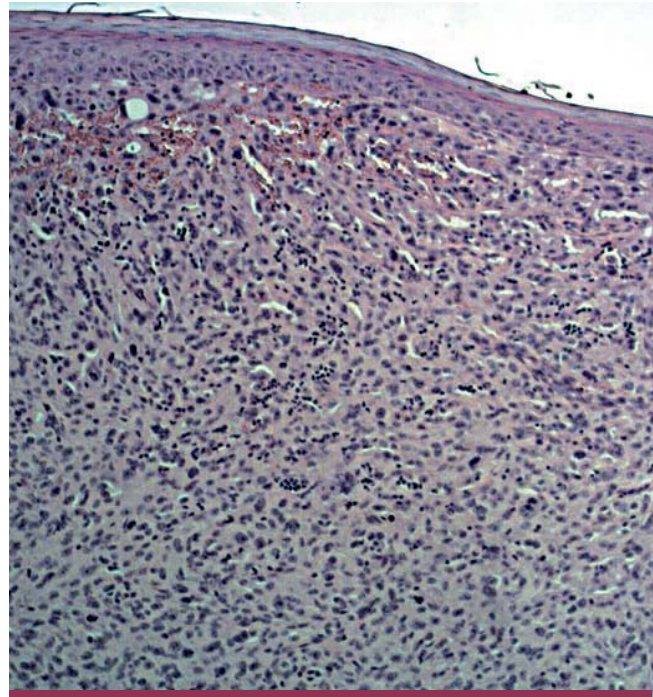


**FOTO 2.** Dermatoscopia: áreas blanquecinas (rojo), laguna rojo lechosa (verde) y vasos atípicos (azul).

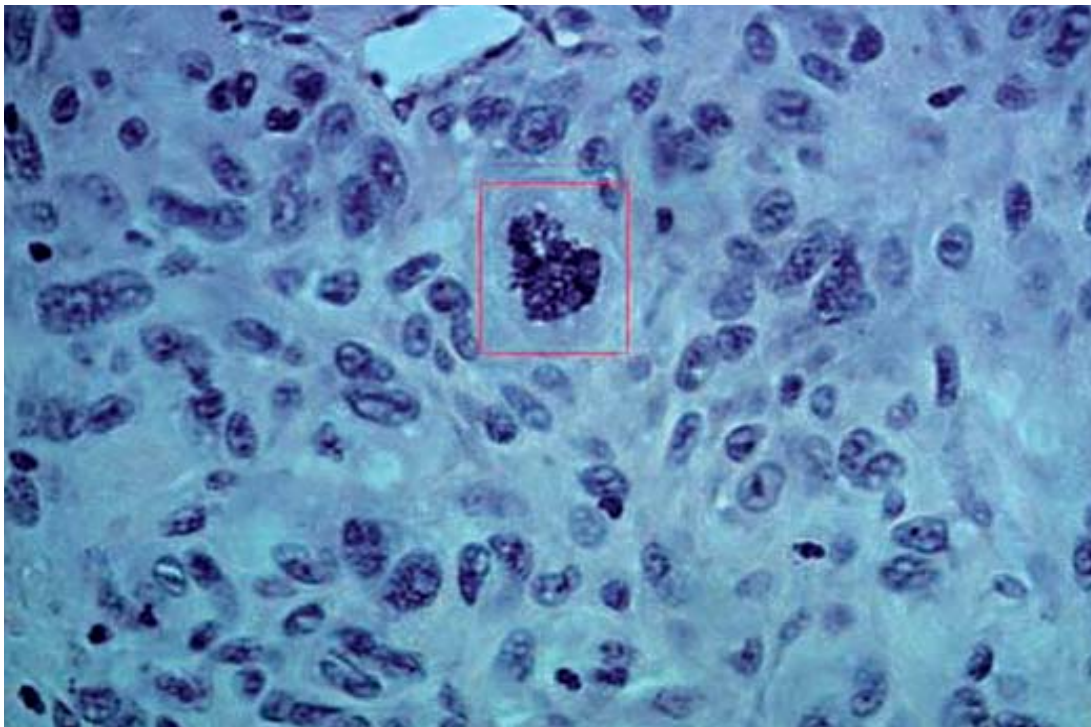
granuloma piógeno, CBC, CEC, MM amelanótico, sarcoma de Kaposi, FHM, carcinoma de Merkel, hiperplasia angioliñoide con eosinofilia y otros sarcomas.<sup>9</sup>

Para facilitar el diagnóstico histológico de FXA es necesario efectuar una biopsia con suficiente tejido, que permita el estudio con IHQ.<sup>5,6</sup> En los preparados histológicos pueden observarse células fusiformes y epitelioides, con núcleos hiperromáticos, pleomórficos, y en ocasiones células gigantes multinucleadas atípicas en un estroma colágeno<sup>6</sup> (fotos 3 y 4). Se reconocen como factores histológicos de alto riesgo al compromiso extenso del TCS y de tejidos profundos, invasión vascular y/o perineural y necrosis. Algunos autores consideran que aquellas lesiones mayores de 2 cm y uno o más factores de riesgo deben ser clasificadas como SPI.<sup>6</sup>

El tratamiento es quirúrgico. Se propone una resección con margen de entre 1 y 2 cm acorde a la localización. Varios autores coinciden en señalar que con 2 cm de margen más del 95% de las resecciones fueron completas.<sup>2</sup> Davis comparó cirugía convencional (CX) con CMM en un estudio retrospectivo de la Clínica Mayo.<sup>15</sup> En el grupo de pacientes tratados con CMM no observaron recidivas (0/17), en cambio registraron 4/25 (16%) recaídas entre



**FOTO 3.** Histología 10x, proliferación celular en dermis superficial y profunda constituida por células epitelioides y fusiformes, las cuales presentan núcleo grande, hiperromático y multinucleado.



**FOTO 4.** Histología 40x, proliferación de células de aspecto epitelioides con núcleos grandes, irregulares e hiperromáticos, con mitosis atípicas.

aquellos tratados con CX. En un análisis posterior del mismo centro, que incluyó algunos de los casos previamente publicados, Ang publicó 88 casos con evolución conocida, 59 tratados con CMM, 23 con CX y 6 con otros métodos.<sup>2</sup> En coincidencia con su experiencia previa, la tasa de recidiva luego de CMM fue el 0% (0/59), y luego de CX: el 8,7% (2/23).<sup>2</sup>

Los autores concluyen que dado que la mayoría de los FXA ocurre en CyC, donde es importante la preservación del tejido sano, la CMM representa la mejor opción terapéutica<sup>2</sup> (foto 5).

Huether comunicó 29 casos tratados con CMM con una tasa de recurrencia del 6,9%.<sup>16</sup> Seavolt trató 13 casos con CMM, pero sólo conoce la evolución a largo plazo de 6/13, SEE. Ambos autores coinciden en señalar que la CMM es la mejor opción de tratamiento.<sup>13</sup>



**FOTO 5.** Nódulo solitario en mejilla izquierda. En recuadro, defecto poscapa de CMM.

Nuestros resultados son coincidentes. Observamos sólo 1 RL (5,5%) en 18 casos, con evolución conocida del 100% y seguimiento promedio de 51,9 meses.

El pronóstico del FXA es generalmente favorable.<sup>17-18</sup> En una larga serie reportada por Fretzin y Helwig,<sup>19</sup> sólo 9/101 FXA presentaron recidiva, con un seguimiento promedio de 4,1 años (rango 1 mes-15,3 años); sin embargo, ningún paciente falleció por la enfermedad.

Según la modalidad de tratamiento, la tasa de recurrencia es del 0-16%.<sup>2,15,17,19</sup> Las recidivas en el sitio quirúrgico ocurren relativamente temprano, la mayoría entre el primer y segundo año de seguimiento. Excepcionalmente se han reportado recaídas tardías (10 años).<sup>6,18</sup> El riesgo de recurrencia y metástasis es mayor en pacientes inmunosuprimidos.<sup>6</sup>

Las fortalezas de nuestra serie se basan en el número de casos, tratados de manera homogénea (CMM, pese a las variantes en tejidos frescos o en parafina, los principios son idénticos), y evolución conocida del 100% de los pacientes, con un seguimiento promedio de 51,9 meses.

Sólo observamos 1 (5,55%) RL. Consideramos útil señalar que se trataba de un caso con varios factores de riesgo: tumor de 2 cm, probablemente radioinducido (tratamiento de angioma nasal) y recaído a CX en 3 ocasiones. Esta tasa de RL es comparable a la de otras publicaciones internacionales. De acuerdo con lo referido en las demás series, la RL se presentó durante el primer año de seguimiento (10 meses).

Las metástasis por FXA son raras, la tasa oscila entre el 0,5 y el 10%.<sup>6</sup> Los sitios por orden de frecuencia son: TCS, ganglionar, hígado y pulmón.<sup>6,20</sup>

En esta serie hemos observado recaídas en 3 pacientes (1 RG, 1 RL + RD y 1 RG + RD). Esta frecuencia es mayor a la observada por otros autores. Las recaídas se presentaron en pacientes de alto riesgo. En un caso con inmunosupresión por tratamiento oncológico, en otro quizá la conducta biológica agresiva del tumor sea atribuible al antecedente de RT y CX previas, y el tercer paciente presentaba antecedente de tricoleucemia (foto 6) (tabla).

La RT se recomienda en tumores con escaso margen quirúrgico, inoperables o como adyuvante luego de vaciamiento por enfermedad ganglionar.<sup>6</sup> En casos excepcionales puede emplearse en combinación con quimioterapia.<sup>6</sup>

Consideramos fundamental el seguimiento de los pacientes luego del tratamiento radical. Se recomienda mensual durante el primer año, cada 2-3 meses hasta el tercer año



TABLA. Series de casos de fibroxantoma atípico reportados en la literatura

AUTORES	INSTITUCIÓN / AÑO	CASOS	EDAD 1/2	TX			SEGUIMIENTO
				CMM	CX	Otros	
Kempson <i>et ál</i> <sup>7</sup>	Barnes Hospital / Ellis Fischel State Cancer Hospital / 1964	21 (1949-1959) 6 mujeres 15 hombres	66,9 años		19	2 Rx pre CX	Sin MTS a 5 años 2 Pac recidivas locales con curación post segunda CX
Fretzin <i>et ál</i> <sup>8</sup>	Armed Forces Institute of Pathology, Washington / 1972	140 47 mujeres 93 hombres	67 años		137	3	9 recidivas 39 sin seguimiento
Dahl <i>et ál</i> <sup>6</sup>	Universidad de Gothenburg / Hospital Central de Suecia / 1976	57 (1947-1969) 29 mujeres 28 hombres	37 años		54	2	42 remisión completa (tiempo incierto) 1 recidiva 14 sin seguimiento
Davis <i>et ál</i> <sup>4</sup>	3 Mayo Clinics (Jacksonville, Rochester, Scottsdale) / 1997	45 (1986-1995) 6 mujeres 39 hombres	72,6 años	19	26		19 remisión completa, con CMM (2 a 5 años, 17 < de 5 años) 22 remisión completa con CX (8 a 5 años, a 14 < de 5 años) 3 recidivas CX 1 sin seguimiento CX
Mirza <i>et ál</i> <sup>7</sup>	Mater Adult Hospital / Sullivan Nicolaidis Pathology / 2005	89 T en 88 Pac (1996-1999) 26 mujeres 62 hombres	71,9 años		89		62 remisión completa (3 años)
Seavolt <i>et ál</i> <sup>12</sup>	Louisville, Kentucky / 2006	13 3 mujeres 10 hombres	76,3 años	13			3 remisión completa (5 años) 8 remisión completa (< 5 años) 2 sin seguimiento
Ang <i>et ál</i> <sup>6</sup>	Mayo Clinic / 2009	93 T en 91 Pac (1980-2004) 16 mujeres 75 hombres	71,7 años	59	23	6	84 remisión completa (2 años) 2 recidivas 7 sin seguimiento
Wollina <i>et ál</i> <sup>0</sup>	Universidad de Dresden / 2010	25 (2001-2009) 2 mujeres 23 hombres	79,5 años	25			18 remisión completa 2 MTS 1 ADP 3 recidivas locorregionales 1 aún sin Tx
González <i>et ál</i>	Instituto Ángel H Roffo / Alexander Fleming / 2013	18 (1991-2013) 5 mujeres 13 hombres	69,2 años	18			15 remisión completa 3 recidivas: 1 local + distancia 1 ganglionar 1 ganglionar + distancia

y semestral hasta el quinto año. Es imprescindible el control de la cicatriz y área de drenaje linfático con el fin de detectar posibles recidivas.<sup>6</sup>

Como conclusión, y en coincidencia con la literatura, hemos registrado un incremento del número de casos tratados por FXA en los últimos años.

De acuerdo con la experiencia internacional, en nuestra

serie el FXA predominó en varones añosos, en sitios expuestos de cabeza y cuello. Generalmente se presentó en pacientes con severo fotodaño y fototipos bajos. La diferencia en edad según sexo fue sensiblemente distinta: mujeres, 53 años, y hombres, 75,9 años. La localización en CC fue la más frecuente: 9/18 (50%), y exclusiva del sexo masculino.



**FOTO 6.** Recaída ganglionar. En recuadro, nódulo solitario ulcerado en mejilla izquierda.

Sólo registramos 1/18 (5,55%) RL luego de CMM, en un FXA de alto riesgo. La tasa de control local es comparable a la publicada por otras series internacionales. En cambio observamos un porcentaje mayor al registrado por otros grupos de RG: 2/18 (11,11%) y RD: 2/18 (11,11%).

Varias series retrospectivas han demostrado mejores tasas de control local con CMM en comparación con CX.

Para establecer un tratamiento estándar para el FXA sería necesario implementar ensayos clínicos comparando ambos tratamientos con un número adecuado de casos y seguimiento a largo plazo. Debido a la baja incidencia de esta patología, es difícil suponer que esto se lleve a cabo en un futuro inmediato. Por este motivo, y de acuerdo con la experiencia internacional, repetida en esta serie, parece razonable considerar a la CMM como tratamiento de elección para el FXA de CyC.

---

## Bibliografía

1. Helwig E.B. Atypical fibroxanthoma, *Tex. J. Med.*, 1963, 59: 664-667.
2. Ang G.C., Roenigk R.K., Otley C.C., Kim Phillips P. et al. More than 2 decades of treating atypical fibroxanthoma at Mayo Clinic: what have we learned from 91 patients?, *Dermatol. Surg.*, 2009, 35: 765-772.
3. Helwig E.B., May D. Atypical fibroxanthoma of the skin with metastasis, *Cancer*, 1986, 57: 368-376.
4. Sánchez Herreros C., Díez Recio E., BÉlmar Flores P., Vergara Sánchez E. et al. Fibroxantoma atípico. Estudio clínico-patológico e inmunohistoquímico de diez casos, *Med. Cutan. Iber. Lat. Am.*, 2008, 36: 66-71.
5. Tchernev G., Tronnier M., Ananviev J., Taneva T. et al. Atypical fibroxanthoma – a diagnosis for exclusion!, *Wien Med. Wochenschr.*, 2013, 12: 173-181.
6. Ziemer M. Atypical fibroxanthoma, *JDDG*, 2012, 10: 537-548.

7. Kempson R.L., McGavran M.H. Atypical fibroxanthomas of the skin, *Cancer*,1964, 17: 1463-1471.
8. Fletcher CD. Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma: fact or fiction? A critical reappraisal based on 159 tumors diagnosed as pleomorphic sarcoma, *Am. J. Surg. Pathol.*, 1992, 16: 213-228.
9. Cordero M., Sorgentini C., Allevato M., Cabrera H. et ál. Fibroxantoma atípico, *Act. Terap. Dermatol.*,2007, 30: 110-113.
10. Aaron H.J. Withers A., Nicholas D.L. Brougham A.B. et ál. Atypical fibroxanthoma and malignant fibrous histiocytoma, *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.*,2011, 64: 273-278.
11. Wollina U., Schönlebe J., Koch A., Haroske G. Atypical fibroxanthoma: a serie of 25 cases, *JEADV*,2010, 24: 943-946.
12. From L., Assaad D. Neoplasms, pseudosarcomas, and hyperplasias of the dermis, *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*, McGraw-Hill, 1999, 1170-1171.
13. Seavolt M., McCall M. Aypical fibroxanthoma: Review of the literature and summary of 13 patients treated with Mohs Micrographic Surgery, *Dermatol. Surg.*,2006, 32: 435-441.
14. Bugatti L., Filosa G. Dermatoscopic features of cutaneous atypical fibroxanthoma: three cases, *Clin Exp Dermatol.* , 2009, 34: 898-900.
15. Davis J.L., Randle H.W., Zalla M.J., Roenigk RK, et ál. A comparison of Mohs micrographic surgery and wide excision for the treatment of atypical fibroxanthoma, *Dermatol. Surg.*,1997, 23: 105-110.
16. Huether M.J., Zitelli J.A., Broadland D.G. Mohs micrographic surgery for the treatment of spindle cell tumors of the skin, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2001, 44: 656-659.
17. Dahl I. Atypical Fibroxanthoma of the skin. A clinico-pathological study of 57 cases, *Acta Path. Microbiol.*,1976, 84: 183-197.
18. Mirza B., Weedon D. atypical fibroxanthoma: a clinicopathological study of 89 cases, *Australas J. Dermatol.*,2005, 46: 235-238.
19. Fretzin D.F., Helwig E.B. Atypical fibroxanthoma of the skin. A clinico-pathologic study of 140 cases, *Cancer*,1973, 31: 1541-1552.
20. Iorizzo L.J., Brown M.D. Atypical fibroxanthoma: a review of the literature, *Dermatol. Surg.*,2011, 37: 146-157.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES



### CASO CLÍNICO | RESPUESTAS

#### Respuestas correctas al caso clínico:

1, d; 2, c; 3, a; 4, a.

#### Comentario

El fibroqueratoma digital adquirido es un tumor fibroso benigno, adquirido y de etiología desconocida, aunque su aparición podría estar relacionada con traumatismos locales previos.<sup>1,2</sup>

Predomina en varones y suele localizarse con mayor frecuencia a nivel acral en dedos de manos y pies; en menor medida compromete palmas, cara anterior de muñecas, rodillas, talones y plantas.<sup>1</sup>

Suele presentarse clínicamente como una tumoración exofítica, firme, solitaria, bien delimitada, color piel normal o rosada, sésil o pediculada. Se

acompaña de un grado variable de hiperqueratosis que delimita un collarate epidérmico ligeramente sobreelevado en la base de la lesión, lo cual hace que se asemeje a un cuerno cutáneo. Es asintomática y no presenta regresión espontánea.<sup>1,2</sup>

En el estudio histopatológico se observa una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica y discreto engrosamiento de las fibras colágenas a nivel dérmico, las que se disponen en la dirección perpendicular al eje de la epidermis.<sup>1,3</sup>

El diagnóstico diferencial se plantea con el dermatofibroma, neurofibroma, cuerno cutáneo, verruga vulgar y dedos supernumerarios.<sup>1,2</sup>

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica de la lesión, en general por motivos estéticos o molestias locales. La recidiva es excepcional.<sup>1,2</sup>

#### Bibliografía

1. Lo Presti J., Carbia S., Marrero M., Etchart C. et ál. Fibroqueratoma digital adquirido, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2010, 60: 115-117.
2. Choi J., Jung S., Chun J., Seo J. et ál. Giant acquired digital fibrokeratoma occurring on the left great toe, *Ann. Dermatol.*, 2011, 23: 64-66.
3. Kumari R., Thappa D.M., Devi A. Periungueal acquired digital fibrokeratoma, *Indian J. Dermatol. Venereol. Leprol.*, 2009, 75: 72.