

## **Fibromixoma acral superficial en paciente masculino: Reporte de Caso**

### **Superficial acral fibromyxoma in a male patient: Case Report**

Md. Ricardo Pavón Burbano\*, Md. Carlos Aguayo Eldredge\*\*, Md. Edwin Astudillo Taco\*\*\*, Md Cristian Ayala Casa\*\*\*\*, Md. Willian Caguano Caza\*\*\*\*\*, Md. Diana Cisneros Chaw\*\*\*\*\*, Md. Jordy Pumarica Tipán\*\*\*\*\*

\* Médico general, Universidad Central del Ecuador. Ecuador.

\*\* Médico general, Universidad Central del Ecuador. Ecuador

\*\*\* Médico general, Universidad Central del Ecuador. Ecuador

\*\*\*\* Médico residente, Hospital Básico de Baeza. Ecuador

\*\*\*\*\* Médico general, Universidad Central del Ecuador. Ecuador

\*\*\*\*\* Médico general, Universidad Central del Ecuador. Ecuador

\*\*\*\*\* Médico general, Universidad Central del Ecuador. Ecuador

[ricardo9507@gmail.com](mailto:ricardo9507@gmail.com)

#### **Resumen.**

**Introducción:** El fibromixoma acral superficial o fibromixoma digital, es un tumor benigno de tejidos blandos, se localiza mayormente en la región ungueal y subungueal de manos y pies, su inmunohistoquímica difiere entre paciente, siendo el examen histopatológico el que define su diagnóstico.

**Objetivo:** Describir un caso clínico de fibromixoma acral superficial.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, presentación de caso clínico.

**Resultados:** Se describe el caso clínico de un paciente masculino de 53 años sin antecedentes previos con fibromixoma acral superficial.

**Conclusiones:** El fibroadenoma acral superficial es un tumor del lecho ungueal poco frecuente y a pesar de tener Ki67 positivo y CD34 positivo, se trata de una neoplasia benigna.

**Palabras clave:** Fibroma, Tumor

#### **Abstract.**

**Introduction:** Superficial acral fibromyxoma or digital fibromyxoma is a benign soft tissue tumor, it is located mainly in the nail and subungual region of the hands and feet, its immunohistochemistry differs between patients, being the histopathological examination the one that defines its diagnosis.

**Objective:** Describe a clinical case of superficial acral fibromyxoma.

**Material and methods:** A descriptive, retrospective, clinical case presentation study was carried out.

**Results:** The clinical case of a 53-year-old male patient with no previous history of superficial acral fibromyxoma is described.

Conclusions: Superficial acral fibroadenoma is a rare nail bed tumor and despite having positive Ki67 and CD34 positive, it is a benign neoplasm.

Keywords: Fibroma, Tumor

Recibido: 27-4-2020

Revisado: 28-5-2020

Aceptado: 19-6-2020

### **Introducción.**

El fibromixoma acral superficial o fibromixoma digital, es un tumor benigno de tejidos blandos, poco frecuente y de crecimiento lento; el cual se localiza mayormente en la región ungueal y subungueal de manos y pies. (1) Su clínica no es conocida ampliamente por el poco número de casos, se realizan inmunohistoquímico, pero se diferencia entre casos de personas, ya que los marcadores tumorales difieren entre algunos casos, siendo el histopatológico el exámen que define su diagnóstico; Al examen histopatológico, el tumor presenta células estrelladas y fusiformes mezcladas en un estroma fibromixóide que usualmente es positivo a la inmunohistoquímica CD34 y se asocia a microvasculatura prominente. (2), entre su diagnóstico diferencial se encuentra el Dermatofibrosarcoma protuberans y el sarcoma fibromixóide (3). Se describe un caso clínico inusual de fibromixoma acral superficial, revisión de bibliografía con énfasis en exámenes inmunohistoquímicos.

### **Objetivo**

Describir el caso clínico de un paciente con un tumor raro del lecho ungueal que presenta marcadores tumorales Ki 67 y CD34 positivos, a pesar de ser una neoplasia benigna.

### **Material y métodos**

Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico.

### **Resultados**

Descripción del caso clínico: Se trata de un paciente masculino de 53 años de edad sin antecedentes personales importantes, antecedentes familiares de cáncer de próstata e hipertensión arterial. Acude por presentar masa en falange distal del segundo dedo la mano izquierda de aproximadamente tres años de evolución, no refiere antecedentes de trauma en los dedos de la mano izquierda. Inicialmente se observaba una uña abombada, indolora y piel eritematosa. Es referido al servicio de medicina interna donde es tratado con alopurinol a dosis de 100mg día con sospecha de hiperuricemia. A pesar del tratamiento, la masa continúa aumentando de tamaño. Puesto que no presentaban más síntomas el paciente no acude para atención sino hasta 3 años después donde es valorado por el servicio de traumatología. Al examen físico se observa un aumento del tamaño de la tercera falange del segundo dedo de mano izquierda, presenta una uña abombada, piel eritematosa, no presenta calor, ni dolor al tacto; sensibilidad al tacto, presión y termoalgésica conservada, llenado capilar normal. (Figura 1)

**Figura 1.** Dedo afectado del paciente



**Fuente:** Imágenes de archivo

Se solicita una radiografía anteroposterior y oblicua de mano izquierda donde se observa una imagen redondeada, bordes definidos, radiopaca con una densidad similar a la grasa (Figura 2).

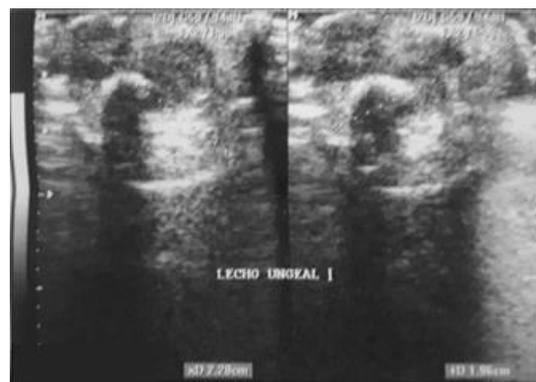
**Figura 2.** Radiografía anteroposterior y oblicua de la mano izquierda



**Fuente:** Historia clínica del paciente

El estudio no es concluyente por lo que se solicita un ultrasonido de partes blandas el cual reporta la presencia de una imagen nodular regular, bien definida, ocupativa, expansiva que nace en el lecho ungueal hacia el dorso y la cara ventral del segundo dedo de mano izquierda, vascularizado que podría estar en relación a un fibroma ungueal, onicomatricoma o quiste mixoide (Figura 3). El servicio imagenología sugiere realizar una resonancia magnética.

**Figura 3.** Ultrasonido de partes blandas del dedo afectado

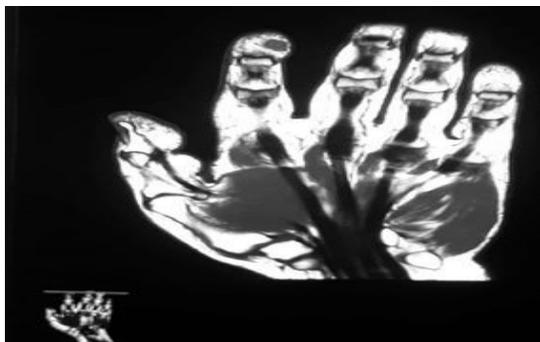


**Fuente:** Historia clínica del paciente

La resonancia magnética reporta la presencia de una lesión ocupativa en los tejidos blandos laterales y dorsales del extremo distal del segundo dedo, es hipointensa en secuencias T1, de bordes bien delimitados, mide 15x15x9 mm. En secuencias largas la lesión es hiperintensa con bordes lobulados en su porción anterior. Presenta erosión del borde lateral y dorsal de la falange distal corres-

pondiente, donde se origina probablemente la lesión, se sospecha de tumor glómico (Figura 4).

**Figura 4.** Imagen hipointensa en secuencia T1



**Fuente:** Historia clínica del paciente

El paciente acude a consulta externa del servicio de traumatología, subespecialidad de cirugía de mano donde se le programa la exéresis del tumor con biopsia escisional. La cirugía se completa sin complicaciones, se extrae todo el tumor de lecho ungueal y la uña, se realiza un curetaje de la tercera falange. Se solicita una radiografía anteroposterior y oblicua de mano izquierda para el control postquirúrgico (Figura 5).

**Figura 5.** Radiografía de control postquirúrgico



**Fuente:** Historia clínica del paciente

Se envían los estudios a patología donde se observa una neoplasia delimitada de crecimiento lobular, delimitada que contiene un estroma altamente mixoide con colágeno de celularidad moderada fusiforme con citoplasma eosinófilo, núcleos alargados que se disponen en un patrón estoriforme/fascicular, con cantidad moderada de vasos, no se observan figuras mitóticas. La inmunohistoquímica reporta CD34: positivo, CD10: positivo, S100: negativo, SMA: negativo, CK PAN: negativo, Ki 67: positivo en menos del 1% de las células tumorales. El diagnóstico del estudio histopatológico es de fibromixoma acral superficial.

El paciente acude a su control postquirúrgico en el servicio de traumatología, al observar los resultados del estudio histopatológico, solicitan interconsulta a oncología por el CD34, CD10 y Ki 67 positivos. El paciente es valorado por el servicio de oncología donde se le solicita una tomografía de mano izquierda (Figura 6). En el estudio tomográfico no se observa recidiva por lo que es dado de alta solicitando controles por traumatología.

**Figura 6.** Tomografía de control a los 3 meses



**Fuente:** Historia clínica del paciente

### Discusión

El fibromixoma acral superficial (SAF) es un tumor mesenquimatoso cutáneo benigno de patogenia desconocida, al ser una entidad relativamente nueva, su primera descripción fue en el año 2001 por Fetsch y colaboradores; de baja incidencia y probable infradiagnóstico según algunos autores, a la actualidad se han reportado menos de 400 casos a nivel mundial (4-5). Tumoración de

crecimiento lento, con una media de 3 años (1), de clínica inespecífica e incluso asintomáticos, con un diagnóstico de hasta 10 años posterior al inicio de su aparición (4), lo que retarda la búsqueda de atención médica (3). Con mayor incidencia en el género masculino, con una relación de 2:1, afectando a cualquier grupo etario, se han reportado casos desde los 4 hasta los 86 años (6), con una media entre los 43 y 52 años (3), datos que concuerdan con el caso actual (3 años de evolución, sexo masculino, indoloro de 53 años de edad).

Su localización de predominio por zonas acrales principalmente en la zona subungueal o periungueal (4), del cual deriva su nombre (1). El hallux, es el dedo más afectado (3,7), seguido del segundo dedo de la mano (3), en el cual se encasilla el caso actual, en raras ocasiones pueden afectar la superficie volar de los dedos (1), aunque también se han reportado localizaciones en las palmas, zonas interdigitales, el tobillo, el talón (3,5,6), un porcentaje de pacientes refieren un antecedente traumático en el sitio de lesión (1,6), misma que puede ser de tamaño variado que oscila entre 0,5 y 5 cm (3), de forma polipoidea o cúpula (4).

La bibliografía actual no evidencia factores de riesgo asociados a la incidencia de esta tumoración (4,6).

En cuanto a los estudios radiológicos los hallazgos son similares en los casos reportados. En un reporte de caso del año 2016 la radiografía convencional mostró cambios inflamatorios, al igual que en un estudio realizado en el año 2018 (2,7). En el ultrasonido se vio una lesión de sombra hipoecoica avascular (2). En ambos estudios se solicitó resonancia magnética simple y contrastada, a diferencia de nuestro paciente (2,7). En ambos estudios se observó una lesión subungueal hiperintensa en T1, hiperintensa en T2, igual que en el presente caso. En el estudio contrastado se detectó

una masa con intensidad similar a la grasa en la secuencia T1, al no presentarse infiltración por parte del tumor, se consideró una lesión benigna (2,7). Los hallazgos en los exámenes de imagen no son concluyentes para el diagnóstico, por lo que es imperativo realizar el estudio histopatológico.

Morfológicamente, el FAS es una lesión no encapsulada, blanda o dura, localizada en dermis que puede profundizar hasta el tejido celular subcutáneo (1), fascia subyacente o al periostio en casos más avanzados, con aumento de su vascularización (7). El histopatológico nos dará el diagnóstico definitivo, el cual se caracteriza por presentar células estrelladas, fusiformes u ovoides que muestran patrones de crecimiento característico estoriforme o inclusive en menor incidencia fascicular, circundadas por un estroma mixoide, mixocolagenoso, colagenoso, en la mayoría de los casos que se han notificado, el tipo mixocolagenoso destaca ampliamente (7), con mitosis muy inusual o escasa (5,9), en el caso expuesto se reportó un crecimiento fascicular, el de menor presentación, en base de estroma mixoide, los mastocitos presentes regularmente con infiltrado linfocítico en escasa presentación, los histiocitos y neutrófilos asociado a lesiones ulceradas (6).

En la histoquímica, muestran inmunorreactividad para CD34, antígeno de membrana epitelial (EMA) y CD99 en la mayoría de los casos presentados, siendo más prevalente la positividad para CD34, siendo variable para el resto de anticuerpos. La bibliografía actual ha reportado baja reactividad frente a la actina y la desmina del músculo liso, citoqueratina, apolipoproteína D y HMB45, S100, MUC4, GFAP siendo esto muy infrecuente (6,10). Se destaca el CD10, con reactividad en casos aislados y raros. En los resultados del paciente se aprecia: CD34: positivo, CD10: positivo, proteína S100: negativo, SMA: negativo, CK PAN: negativo. Nótese que se encasilla en la bibliografía actual, siendo la mayor prevalencia el CD34 positivo, sin embargo el CD10 positivo es de presentación inusual en este tipo de tumor, lo que lo convierte en un caso de baja incidencia. Cabe recalcar que el CD34 positivo, nos hace pensar en una gama de diagnósticos diferenciales en los tumores fusocelulares, en particular con el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide (DFSPM), sarcoma de fibromixoide de bajo grado y, como otras variantes de DFSPM, detallado a continuación en la Tabla 1 (10,11).

**Tabla 1** Diagnóstico diferencial histopatológico del fibromixoma acral superficial

Neoplasia	Histología	Marcadores positivos	Marcadores negativos
Dermatofibroma mixoide	Más superficial; Menos mixoide	FXIIIa	EMA, CD34, CD99
Angiomixoma superficial	Multilobulado; vascular prominente componente	CD34	EMA, CD99, S100, SMA, MSA
Mixoma celular de tejidos blandos	Apariencia desordenada; intramuscularmente o profundo a la fascia superficial	CD34; Mutación GNAS1	-

Fibroma digital celular	Células del huso en un patrón tormentoso, inmerso en un estroma con abundante colágeno	CD34, grados variables de positividad para el factor XIIIa	EMA, CD99
Perineurioma esclerosante	Células fusiformes, ovales o redondas. incrustado en un estroma desmoplásico	CD34, EMA, claudin-1, CD10, GLUT-1	-
Dermatofibrosarcoma protuberans mixoide	En forma de sándwich o panal de abejas con un patrón de infiltración subcutánea	CD34, estromelina, apo D, nestina	EMA
Sarcoma de fibromixoide de bajo grado	Crecimiento en modelo giratorio homogéneo	CD 34 (focalmente); MUC4; FUS-CREB3L2; FUS-CREB3L1	-
Neurofibroma mixoide	Monótona población de husos con células establecidas dentro de una variable matriz colagenosa	S100, CD57, CD34, NF	-

Nota: Tomado de Carranza C, Molina A, Pérez T, Kutzner H, Requena L, Santonja C. Subungual Acral Fibromyxoma Involving the Bone: A Mimicker of Malignancy. *Am J Dermatopathol* 2015;37:555–559

El tratamiento para este tumor es quirúrgico, mediante la resección del mismo hasta dejar márgenes negativos (7), no se han reportado casos de malignidad, a pesar de que en algunas ocasiones se ha evidenciado gran cantidad de atipia. Después de la cirugía se debe realizar un adecuado seguimiento, cabe recalcar que la evidencia es escasa; la recurrencia del tumor por una resección incompleta es de 24%(4). En el caso descrito se realizó el tratamiento de manera adecuada, al manejarse por escisión quirúrgica y seguimiento por el riesgo de recurrencia con una tomografía a pesar de que no exista evidencia que lo justifique.

### Conclusiones

El fibromixoma acral superficial es un tumor de lecho ungueal muy poco frecuente que a pesar de presentar Ki 67 positivo y CD34 positivo (marcadores tumorales que indican neoplasias malignas), el tumor es de características benignas. El diagnóstico se lo realiza por histopatología, puesto que los estudios de imagen no permiten dar un diagnóstico definitivo. Aún no se determina la importancia de los marcadores inmunohistoquímicos en estos casos debido a la escasa evidencia de reportes y estudios realizados. El tratamiento es quirúrgico y siempre se debe realizar un seguimiento por el riesgo de recidivas.

Se recomienda realizar un seguimiento más estrecho de los que casos que han sido diagnosticados

puesto que no existe evidencia que sustente un manejo adecuado de este tipo de tumores tras la resección.

### Consideraciones éticas

En el presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado de la paciente, facilitando así la realización del mismo

### Conflicto de interés

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de interés.

### Referencias bibliográficas

1. Hashimoto K, Nishimura S, Oka N, Tanaka H, Kakinoki R, Akagi M. Aggressive superficial acral fibromyxoma of the great toe: A case report and mini-review of the literature. *Molecular and Clinical Oncology*. 2018;.
2. Lee S, Reid M. Superficial acral fibromyxoma: a case report with radiological review. *Skeletal Radiology*. 2018;47(7):1021-1028.
3. Cullen D, Díaz Recuero J, Cullen R, Rodríguez Peralto J, Kutzner H, Requena L. Superficial Acral Fibromyxoma. *The American Journal of Dermatopathology*. 2017;39(1):14-22..
4. Eiras Crepaldi B, Dalbem Soares R, Duque Silveira F, Itocazo Taira R, Kiyoshi Hirakawa C, Hide Matsumoto M. Fibromyxoma Acral Superficial: Revisión de la literatura. *Revista Brasileira de Ortopedia [Internet]*. 2019 [consultado el 25 de febrero de 2020]; (Vol 54). Disponible en :<https://doi.org/10.1016/j.rbo.2017.10.011>
5. Agaimy Abbas, Michal Michael, Giedl Johannes, Hadravsky Ladislav, Michal Michal, Superficial Acral Fibromyxoma: Clinicopathologic, Immunohistochemical and Molecular Study of

- 11 Cases Highlighting Frequent Rb1 Loss/Deletions, *Human Pathology* (2016), Disponible en: doi: 10.1016/j.humpath.2016.10.016
6. Sawaya J, MD, Khachemoun A. Superficial acral fibromyxoma *International Journal of Dermatology* , New York- USA, 2015, 54, 499–508.
7. Sánchez L, Ávila A, Gómez L, Flórez H. Fibromixoma acral superficial. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2019; 27:1 (enero - marzo), 63-67.
8. Sundaramurthy N, Parthasarathy J, Mahipathy S, Durairaj A. Superficial Acral Fibromyxoma: A Rare Entity - A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2016;10(9):3-5.)
9. Braga J, Bartosch I, Baldaia H, MD 2 , Oliveira I, Canelhas A, MD 2 , Silva A Superficial Acral Fibromyxoma: A Rare Soft Tissue Tumor . *The Journal of Foot & Ankle Surgery xxx* (2017) 1–3, Disponible en :<http://dx.doi.org/10.1053/j.jfas.2017.01.003>.
10. Carranza C, Molina A, Pérez T, Kutzner H, Requena L, Santonja C. Subungual Acral Fibromyxoma Involving the Bone: A Mimicker of Malignancy. *Am J Dermatopathol* 2015;37:555–559
11. Nagore E, Agustí A, Traves V. Superficial Acral Fibromyxoma: A CD34+ Periungual Tumor *Actas Dermosifiliogr*. 2015;103(1):67-81.