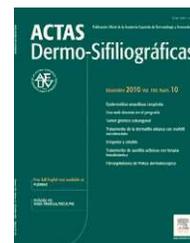


ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Fibromixoma acral superficial, un tumor periungueal CD34 positivo

Superficial Acral Fibromyxoma: A CD34⁺ Periungueal Tumor

Sr. Director:

Presentamos el caso de un paciente de 40 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por un tumor periungueal en el segundo dedo de la mano izquierda. La lesión tenía un curso asintomático de dos años de evolución y un crecimiento lento y progresivo. La exploración mostraba un tumor de 1 cm de diámetro, de bordes mal definidos y no adherido a planos profundos (fig. 1A). A la palpación la lesión era dura y levemente dolorosa. El paciente había presentado 4 años antes una lesión en la misma localización, de similares características clínicas, que fue extirpada con el diagnóstico de fibroma periungueal.

El estudio histológico de la lesión, después de realizar su exéresis simple con curetaje del fondo quirúrgico, mostraba una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica leve y una neoplasia dérmica mal delimitada (fig. 1B), formada por una población de células fusiformes inmersas en un estroma laxo constituido por áreas mixoides y fibromixoides, de igual densidad celular, dispuestas de forma alternante sin un patrón arquitectural definido (fig. 1C). También existían numerosos mastocitos (positivos para CD117). La tinción con azul alcian puso de manifiesto la presencia de mucopolisacáridos ácidos que predominaban en las áreas menos fibrosas. El componente celular no mostraba atipia nuclear ni mitosis. Las células neoplásicas presentaban, de forma difusa en todo el espesor de la tumoración, positividad intensa para CD34 (fig. 1D) y CD99, con un índice Ki-67 bajo (< 5%). Las tinciones para antígeno de membrana epitelial (EMA) y proteína S100 fueron negativas. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de fibromixoma acral superficial (FAS). Los márgenes laterales y profundos de la pieza reseca estaban afectados por lo que se consideró inicialmente la ampliación quirúrgica. Sin embargo, el paciente rechazó la reintervención. Ha recibido revisiones periódicas y permanece asintomático después de 6 meses. El estudio mediante resonancia magnética (RM) realizado a los 4 meses de seguimiento no mostró signos de persistencia tumoral.

El FAS es una neoplasia descrita en 2001 por Fetsch et al., quienes presentaron una serie de 37 casos después

de realizar una revisión sistemática de 280 tumores acrales fibrohistiocitarios diagnosticados durante tres décadas como fibroma, mixoma, fibromixoma, mixolipoma, dermatofibroma, histiocitomas fibroso o angiofibroma, entre otros¹. Posteriormente han sido publicadas varias series de FAS y algunos casos aislados²⁻⁶. Se trata de una lesión benigna, sin casos conocidos de malignización y/o metástasis^{1,2}. Hay pocos casos descritos de recidiva y siempre asociados a una extirpación incompleta^{3,4}. Existen alrededor de 100 casos en la literatura y algunos autores consideran que es un tumor infradiagnosticado.

Clínicamente muestra preferencia por el sexo masculino (2:1) y se ha observado en pacientes con edades comprendidas entre los 14 y los 75 años, con una mediana de 46 años¹. Suele presentarse como un nódulo de consistencia sólida, con un crecimiento lento e indoloro, lo que motiva un retraso en la consulta. Por orden de frecuencia sus principales localizaciones son los dedos de los pies, principalmente el primer dedo, los dedos de las manos y, más raramente, las palmas y las plantas^{1,3,4}. La uña está afectada en un 50% de casos con hiperqueratosis u onicolisis que se acompaña a veces de dolor a la compresión. Es rara la erosión del hueso subyacente aunque sí está descrita⁷.

Histológicamente, a diferencia de lo observado en nuestro caso, se trata de una tumoración dérmica o subcutánea bien delimitada, no encapsulada, que presenta un aumento en su vascularización¹⁻⁵. También ha sido descrito en algunos casos de FAS la presencia de células multinucleadas estromales, áreas de necrosis, áreas lipomatosas y signos epidérmicos de infección viral^{1-5,8}. Este último hallazgo ha llevado a sugerir la implicación del virus del papiloma humano en la etiopatogenia del FAS⁴. En el estudio inmunohistoquímico es característica la expresión de CD34, aunque existen casos negativos para este marcador⁹. También es habitual la expresión de CD10, CD99, EMA y nestina. Dada la positividad para estos marcadores, algunos autores postulan que este tumor tiene su origen en células madre mesenquimales residentes en zonas acras^{1,8,10}. Son negativas, de forma casi constante, las inmunotinciones para S100, actina, desmina, citoqueratina, apolipoproteína D y HMB45^{1,2,4}.

La inmunorreactividad para CD34 obliga descartar otras entidades CD34 positivas (tabla 1), sobre todo el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide (DFSPM). Clásicamente se consideraba que el DFSPM era más frecuente en zonas acras que otras formas de dermatofibrosarcoma protuberans. Sin embargo, esta diferencia en el patrón de distribución podría deberse a que muchos de los casos

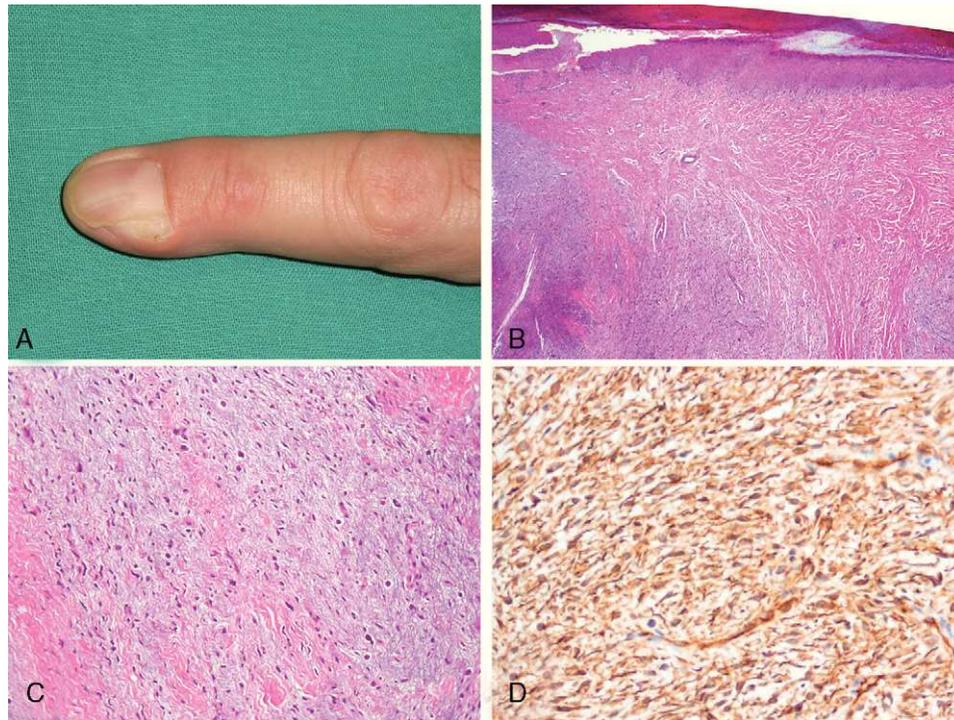


Figura 1 A) Nódulo subcutáneo en el segundo dedo de la mano izquierda, que deforma parcialmente la matriz ungueal. B) Tumoraación dérmica constituida por áreas fibromixoides y mixoides dispuestas de forma alternante. C) Células fusiformes incluidas en un estroma mixoide. También se observan numerosos mastocitos de núcleo redondo y citoplasma más amplio (hematoxilina-eosina X100). D) Positividad citoplasmática difusa para CD34 en las células neoplásicas (X200).

Tabla 1 Tumores fusocelulares con expresión de CD34

Entidad (frecuencia CD34+)	Hallazgos característicos	Inmunohistoquímica
<i>Muy frecuente</i>		
Dermatofibrosarcoma protuberans	Traslocación (17;22) Patrón estoriforme e infiltración subcutánea digitiforme	Apo D, actina y vimentina positivas S-100, HMB-45, citoqueratinas y factor XIIIa negativos
Tumor fibroso solitario	Tumor benigno muy infrecuente en la piel, donde suele localizarse en cabeza y cuello. Gran variabilidad histológica	CD 99 y vimentina positivos S-100 y marcadores musculares negativos.
Fibroma esclerótico		Similar al tumor fibroso solitario
Tumores de la vaina nerviosa (neurofibroma, neuroma)	Núcleos ondulados	S-100 positiva
Lipoma de células fusiformes		S-100 positiva
Fibromixoma acral superficial (FAS)	Áreas fibromixoides, aumento en la vascularización y presencia de mastocitos.	EMA, CD99, CD10 y nestina positivos. S-100, Apo D, citoqueratina, vimentina, y desmina negativos.
Fibroma digital celular	Similar al FAS Menos mixoide y más celular	Similar al FAS
<i>Variable/ocasional</i>		
Sarcoma epiteliode	Nódulos o grupos de células epitelioides rodeando una zona necrótica central	Citoqueratinas, EMA y vimentina positivas
Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral	Patrón de crecimiento infiltrativo, importante componente inflamatorio, estroma mixoide o hialino con tres poblaciones de células tumorales (multinucleadas a tipo Reed-Sternberg, epitelioides y fusiformes)	Vimentina positiva, positividad ocasional para CD34 y CD68 Negatividad para EMA y S-100
Mixofibrosarcoma de bajo grado	Gran pleomorfismo celular, numerosas mitosis atípicas, vasos capilares curvilíneos prominentes	Vimentina y actina positivas, CD34 ocasionalmente positivo Desmina y EMA negativas
Angiosarcoma	Presencia de luces vasculares con un patrón infiltrativo, extravasación hemática y depósitos de hemosiderina	Positividad para marcadores vasculares sanguíneos y linfáticos (F-VIII-RA, D2-40, CD31)
Dermatofibroma		CD34 excepcionalmente positivo Factor XIIIa positivo

descritos de DFSPM correspondían en realidad a FAS. El DFSPM expresa apolipoproteína D y muestra áreas con patrón estoriforme e infiltración subcutánea característica. La presencia de la traslocación (17;22) permite confirmar el diagnóstico. También deberán considerarse en el diagnóstico diferencial lesiones mixoides de células fusiformes, tanto benignas (neurofibroma mixoide, angiomixoma superficial, quiste mucoide) como malignas (DFSPM, sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral, sarcoma fibromixoide de bajo grado, mixofibrosarcoma) y otras neoplasias acrales como el perineuroma esclerosante, el fibroma periungueal, el fibroqueratoma digital y el fibroma digital celular. Esta última entidad está constituida por células fusiformes CD34 positivas y se diferencia del FAS por ser menos mixoide y más celular, aunque algunos autores postulan que se trata de la misma entidad¹¹.

El tratamiento del FAS consiste en la resección quirúrgica con márgenes libres de tumor^{1,3}. Dada la capacidad de recidiva, se recomienda realizar un seguimiento estrecho a estos pacientes tras la extirpación, sobre todo en casos como el nuestro con márgenes de resección afectos^{1,3}.

En conclusión, dermatólogos y dermatopatólogos deben considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de los tumores fibrohistiocitarios acrales. Un diagnóstico precoz y una resección completa son fundamentales para evitar posteriores recidivas.

Bibliografía

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;32:704-14.
2. Andre J, Theunis A, Richert B, de Saint-Aubain N. Superficial acral fibromyxoma: clinical and pathological features. *Am J Dermatopathol.* 2004;26:472-4.
3. Prescott RJ, Husain EA, Abdellaoui A, Al-Mahmoud RM, Khan M, Salman WD, et al. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological study of new 41 cases from the U.K.: should myxoma (NOS) and fibroma (NOS) continue as part of 21st-century reporting? *Br J Dermatol.* 2008;159:1315-21.
4. Al-Daraji WI, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological analysis of 32 tumors including 4 in the heel. *J Cutan Pathol.* 2008;35:1020-6.
5. Luzar B, Calonje E. Superficial acral fibromyxoma: clinicopathological study of 14 cases with emphasis on a cellular variant. *Histopathology.* 2009;54:375-7.
6. Chattopadhyay M, Farrant P, Higgins E, Hay R, Calonje E. A nodular lesion of the toe. Superficial acral fibromyxoma (SAF). *Clin Exp Dermatol.* 2010;35:807-9.
7. 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;37:499-503.
8. Tardio JC, Butron M, Martín-Fragueiro LM. Superficial acral fibromyxoma: report of 4 cases with CD10 expression and lipomatous component, two previously underrecognized features. *Am J Dermatopathol.* 2008;30:431-5.
9. Pasquinelli G, Foroni L, Papadopoulos F, Dicandia L, Bisceglia M. Superficial acral fibromyxoma: immunohistochemical and ultrastructural analysis of a case, with literature review. *Ultrastruct Pathol.* 2009;33:293-301.
10. Misago N, Ohkawa T, Yanai T, Narisawa Y. Superficial acral fibromyxoma on the tip of the big toe: expression of CD10 and nestin. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2008;22:255-7.
11. Guitart J, Ramírez J, Laskin WB. Cellular digital fibromas: what about superficial acral fibromyxoma? *J Cutan Pathol.* 2006;33:762-3, author reply 764.

F. Messeguer*, E. Nagore, A. Agustí-Mejías y V. Traves

Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: francescmb@comv.es (F. Messeguer).

doi:10.1016/j.ad.2011.03.028

Infección por *Mycobacterium chelonae* en un paciente en tratamiento con adalimumab

Mycobacterium Chelonae Infection in a Patient Being Treated With Adalimumab

Sr. Director:

Mycobacterium chelonae (*M. chelonae*) es una micobacteria atípica o no tuberculosa perteneciente al grupo de las micobacterias no pigmentadas de crecimiento rápido de Runyon. La presentación de la infección por *M. chelonae* es en forma de infección de tejidos blandos y hueso, que son el resultado de una inoculación directa (el espectro clínico varía de abscesos cutáneos localizados a franca osteomielitis), o como una infección diseminada que se suele dar en pacientes con inmunodepresión. Los síntomas más comunes son fiebre, sudores nocturnos y pérdida de peso, manifestándose

las lesiones cutáneas como nódulos y abscesos subcutáneos difusos¹.

Adalimumab es un anticuerpo anti-TNF alfa monoclonal humano. El factor de necrosis tumoral (TNF) desempeña un papel muy importante en la reacción inmune frente a patógenos intracelulares. Por ello, muchos de los efectos adversos que potencialmente pueden contribuir a una elevada tasa de morbimortalidad en pacientes con anti-TNF se deben a la disminución de la resistencia a infecciones. El TNF aumenta la capacidad fagocítica de los macrófagos, favorece la destrucción de los patógenos intracelulares y la formación de granulomas, permitiendo el secuestro de las micobacterias e impidiendo su diseminación².

Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1, hipertensión, hipercolesterolemia y artritis reumatoide, seropositiva de 20 años de evolución, en tratamiento con glucocorticoides y metotrexato desde el año 1992 al 2000; con glucocorticoides y azatioprina desde el 2000 al 2003, y desde entonces hasta 2009 con glucocorticoides y adalimumab, siendo éste