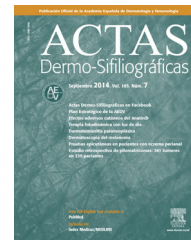




ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Lesión nodular acral tras traumatismo



Acral Nodular Lesion Following Trauma

Sra. Directora:

Presentamos un paciente de 37 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó en nuestro servicio por presentar una lesión en la cara dorsal de la falange distal del tercer dedo de la mano derecha, de pocos meses de evolución, que apareció tras un traumatismo. Dicha lesión producía deformidad ungueal y era dolorosa a la palpación.

En la exploración física se observó una tumoración subungueal de consistencia sólida, que deformaba la uña, produciendo un aumento de la curvatura longitudinal y transversal (fig. 1).

Se realizó una biopsia en sacabocados de la lesión tumoral tras la avulsión ungueal. En la tinción con hematoxilina-eosina se observó una tumoración nodular en la dermis, bien delimitada, que respetaba la zona de grenz. A mayor aumento, la tumoración estaba compuesta por una población muy densa de células fusiformes, de aspecto estrellado, con un citoplasma eosinófilo, rodeadas de un estroma mixoide con abundantes vasos y mastocitos aislados. Los vasos eran de pequeño tamaño, con paredes finas revestidas de células endoteliales sin atipias. Se realizaron tinciones

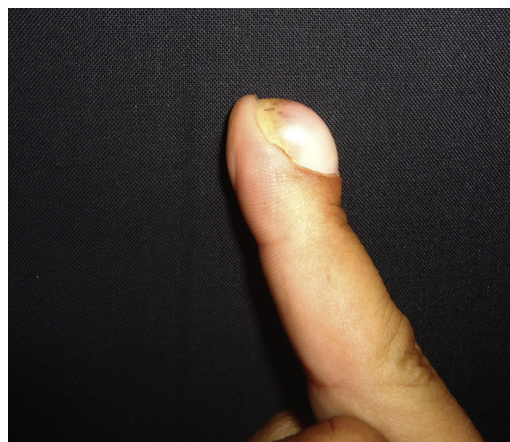


Figura 1 Deformidad de la lámina ungueal tanto en su eje longitudinal como transversal afectando al tercer dedo de la mano derecha.

inmunohistoquímicas para CD34, S100 y EMA, mostrando únicamente positividad para CD34 (fig. 2). La correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de fibromixoma acral superficial.

Previamente a la cirugía se realizó una radiografía simple que mostró un nódulo dependiente de partes blandas, sin afectación ósea (fig. 3).

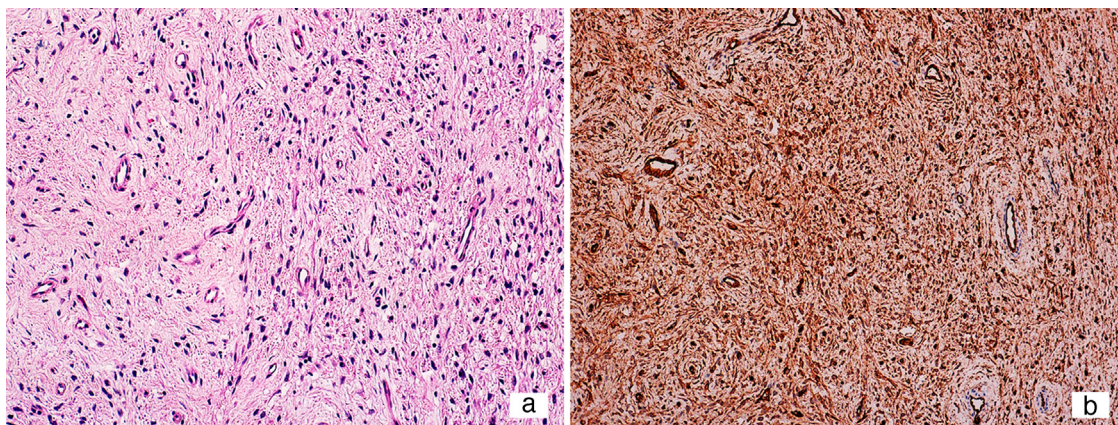


Figura 2 a. Células fusiformes inmersas en un estroma mixoide. Vasos de pequeño tamaño y paredes finas junto con algún mastocito aislado (hematoxilina-eosina $\times 200$). b. Inmunorreactividad para CD34 de las células neoplásicas ($\times 200$).



Figura 3 Nódulo dependiente de partes blandas. No se observa afectación ósea en la radiografía.

Una vez confirmado el diagnóstico se procedió a la extirpación total de la lesión. En primer lugar, se anestesió la zona mediante bloqueo digital con mepivacaína. En segundo lugar, tras realizar isquemia local en la base del dedo, se realizó una pequeña incisión transversal en el eponiquio para visualizar mejor la extensión de la lesión. En tercer lugar, se procedió a la disección cuidadosa y a la extirpación. Finalmente, se realizó un curetaje del lecho ungueal y se suturó el eponiquio. Actualmente el paciente está en seguimiento en nuestras consultas, sin observarse recidiva tumoral y con un buen resultado estético tras la extirpación.

El fibromixoma acral superficial es un tumor benigno, descrito por primera vez por Fetsch en 2001¹. Su frecuencia es mayor en varones de edad media en los dedos de las manos y de los pies. Clínicamente, se presenta como un nódulo solitario de consistencia sólida, bien delimitado, que puede presentar atracción ungueal hasta en el 50% de los casos²⁻⁴. El diagnóstico suele retrasarse debido al lento crecimiento de estas lesiones.

Tabla 1 Diagnóstico diferencial del fibromixoma acral superficial

Patología	Clínica	Histología
Fibromixoma acral superficial	Nódulo solitario en zona distal de extremidades	Células fusiformes inmersas en un estroma mixoide CD34, CD99, EMA + S100 -
Fibroma digital celular	Nódulo de pequeño tamaño en los dedos de manos y pies	Tumoración más celular. Colágeno denso en dermis CD34, factor XIIIa + EMA, S100 -
Dermatofibrosarcoma protuberans	Aspecto variable dependiendo del tiempo de evolución Presentación acral extremadamente rara	Células fusiformes con un patrón estoriforme CD34, actina, vimentina + S100, HMB-45, factor XIIIa -
Angiomixoma superficial	Pápula o nódulo del color de la piel, principalmente en el tronco y las extremidades inferiores	Tumoración mal delimitada, multilobulada, formada por células fusiformes con estroma mixoide. Infiltrado inflamatorio con neutrófilos Vimentina, actina + S100, factor XIIIa -
Histiocitoma fibroso benigno	Nódulo o pápula marrón, rosada en extremidades inferiores	Tumor mal delimitado. Fascículos de células fusiformes en un estroma mixoide. Aglomerados de colágeno hialinizado en dermis Factor XIIIa + CD34 -
Onicomatricoma	Engrosamiento longitudinal y transversal de la lámina ungueal. Hemorragias en astilla	Placa ungueal con proyecciones de eje fibrovascular recubiertas de epitelio queratinizante matricial junto con cavidades vacías

Desde el punto de vista histopatológico se observa una tumoración bien delimitada, no encapsulada, que afecta a la dermis y en ocasiones al tejido celular subcutáneo. En la mayoría de las lesiones puede observarse una zona de grenz respetando la epidermis. La tumoración está constituida por fascículos de células de aspecto fusiforme, con citoplasma pálido eosinófilo y núcleos basófilos. Estas células se encuentran inmersas en áreas de un colágeno denso, hialino y otras de un estroma mixoide. En la mayoría de las ocasiones podemos observar mastocitos y vasos de pequeño tamaño. La necrosis celular e invasión linfovascular suelen estar ausentes¹⁻⁸. En las tinciones inmunohistoquímicas muestra positividad para CD34, CD99 y EMA, y negatividad para S-100, actina muscular específica y proteína glial fibrilar ácida²⁻⁷.

Desde el punto de vista histológico debe diferenciarse del fibroma digital celular, una tumoración de células fusiformes CD34 positiva en la que se observa un estroma menos mixoide que en el fibromixoma acral, y que no muestra inmunorreactividad para EMA ni CD99. También se incluyen en el diagnóstico diferencial el neurofibroma mixoide, angiomioma superficial, histiocitoma fibroso, dermatofibrosarcoma protuberans y onicomatoma, entre otros, debido a sus características histológicas similares (tabla 1).

El tratamiento de este tumor se basa en la extirpación quirúrgica, aunque puede recidivar hasta en un 20% de los casos si la exéresis no es completa².

Bibliografía

1. Fetsch J, Laskin W, 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. So-Min H, Ka-Hyung C, Kwang-Ryeol L, Yong-Hui J, Kim Song J. Superficial acral fibromyxoma on the second toe. *Arch Plast Surg.* 2013;40:477-9.
3. Messeguer F, Nagore E, Agusti-Mejias A, Traves V. Fibromixoma acral superficial, un tumor periungueal CD34 positivo. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:67-81.
4. Martin B. Histopatología de la uña. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:564-78.
5. Prescott RJ, Husain EA, Abdellaoui A, Al-Mahmoud RM, Khan M, Salman WD, et al. Superficial acral fibromyxoma: A clinicopathologic 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.
6. Hollmann TJ, Bovée JV, Fletcher CD. Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): A detailed characterization of 124 cases. *Am J Surg Pathol.* 2012;36:789-98.
7. 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.
8. Mahajan D, Billings SD, Goldblum JR. Acral soft tissue tumors: A review. *Adv Anat Pathol.* 2011;18:103-19.

L. Martínez-Leboráns^{a,*}, A. Martínez-Aparicio^a
y V. Alegre de Miguel^{a,b}

^a Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^b Universidad de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lorenamarleb@gmail.com

(L. Martínez-Leboráns).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.03.015>

Enfermedad mixta del tejido conectivo en el contexto de enfermedad de Castleman y linfoma Hodgkin con excelente respuesta clínica a rituximab



Mixed Connective Tissue Disease in a Patient With Castleman Disease and Hodgkin Lymphoma: Excellent Clinical Response to Rituximab

Sra. Directora:

La enfermedad de Castleman (EC), o hiperplasia linfoide angiofoliolar, se caracteriza por un proceso de hiperplasia reactiva que afecta al sistema inmune. Es por este motivo que esta afección puede provocar una clínica similar a las enfermedades del tejido conectivo o a enfermedades autoinmunes¹. Se describe un caso de enfermedad de Castleman y linfoma de Hodgkin (LH) que desarrolló una enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC).

Caso clínico

Varón de 49 años de edad que recientemente había sido diagnosticado de LH y EC multicéntrica, en tratamiento con adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbacina. Es remitido a nuestro servicio por comenzar con lesiones cutáneas y fotosensibilidad asociado a fenómeno de Raynaud, debilidad muscular, síntomas que habían comenzado al mes de finalizar el tratamiento quimioterápico.

A la exploración se observaba coloración eritematoviolácea en zonas fotoexpuestas, codos y rodillas; edema en palmas y plantas, y en el dorso de las manos pápulas eritematosas descamativas en las zonas interfalángicas y metacarpofalángicas compatibles con pápulas de Gottron (fig. 1). Además, en la capilaroscopia se apreciaba desestructuración del lecho capilar y pérdida de la distribución en peine con algún megacapilar trombosado.

Entre las pruebas complementarias realizadas destacaba en el electroneurograma una polineuropatía sensitivo-motora, y en el estudio de autoinmunidad los ANA fueron positivos a títulos de 1:1280, al igual que los anticuerpos Anti Sm y anti ribonucleoproteína nuclear U1 (U1RNP), con títulos mayores de 1:1.600; el resto de autoanticuerpos resultaron