

Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral

Presentación de un caso y revisión de la literatura

Honey-Bee Arza, Miguel López, Mariela Zamora

Departamento de Dermatología, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo", Caracas, Venezuela. E-mail: dra.honeyarza@gmail.com

Introducción

El Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral es un tumor infrecuente de tejidos blandos que se caracteriza por presentarse en las extremidades. Fue descrito inicialmente en el año de 1998 por Meis-Kindblom y Kindblom¹ y posteriormente, Montgomery y colaboradores lo denominaron "Tumor Mixohialino de las Extremidades Distales"².

Clínicamente se presenta como un nódulo o tumor único, doloroso, de crecimiento progresivo, localizado en las extremidades distales (manos y pies) y con menor frecuencia, en el tronco³. Estas lesiones se han observado en pacientes de todas las edades; sin embargo, el grupo etario más afectado se encuentra entre la cuarta y quinta década de la vida². Afecta por igual a mujeres y hombres². La histopatología de estas lesiones revela un patrón de crecimiento multinodular, infiltrativo, con áreas hialinizadas, mixoides y fibrosas, entremezcladas con células fusiformes con poco pleomorfismo y abundante infiltrado inflamatorio linfo-plasmo-histiocitario⁴.

Hasta diciembre del año 2004, se habían reportado 121 casos en la literatura⁵.

Caso clínico

Paciente masculino de 39 años de edad, natural del estado Sucre y procedente de Caracas, de ocupación militar, quien refiere inicio de enfermedad actual a mediados del año 2003, cuando presentó tumor de crecimiento lento y progresivo, doloroso, localizado en lecho ungueal de hallux derecho. Por estos motivos consulta al servicio de Traumatología, donde realizan diagnóstico de Granuloma Piógeno y es referido a nuestro servicio.

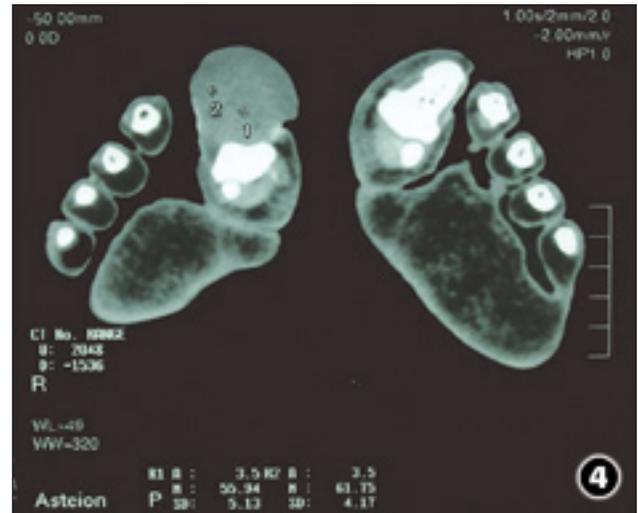
Examen físico: fototipo cutáneo según Fitzpatrick IV/VI; se evidenció tumor color piel, forma redondeada, de 3.5 x 2.5 cm de diámetro, consistencia firme, doloroso a la palpación, con vestigios de lámina ungueal en su superficie, adherido al lecho ungueal de hallux derecho (Fotos 1 y 2). El resto del examen físico se encontró dentro de lo normal.

En virtud de las manifestaciones clínicas referidas por el paciente y los hallazgos semiológicos encontrados en el examen físico, nos planteamos los siguientes



diagnósticos iniciales:

1. Dermatofibrosarcoma Protuberans
2. Melanoma Amelanótico
3. Schwannoma
4. Tumor de células de Merkel



El plan de trabajo a seguir en este caso fue: realización de historia clínica, foto clínica, radiografía antero-posterior y oblicua de pie derecho (Rx A-P), tomografía axial computarizada de ambos pies (TAC) y biopsia de la lesión.

La Rx A-P reveló aumento de volumen a expensas de tejidos blandos a nivel de falange distal de primer dedo de pie derecho, con compromiso de la cortical y la trabécula ósea (Foto 3).

La TAC demostró un tumor de forma ovalada de 3 x 2 cm de diámetro, localizado en falange distal de primer dedo de pie derecho que compromete la cortical ósea así como la región trabecular (Foto 4).

Se realizó entonces una biopsia incisional amplia, en donde pudimos apreciar la rica vascularización del tumor (Foto 5) así como el aspecto en carne de pescado del mismo (Foto 6).

La histopatología con coloración hematoxilina-eosina puso en evidencia acantosis e hiperqueratosis de la epidermis. En dermis papilar y reticular lesión de aspecto tumoral, nodular, predominantemente mixoide, separada de la epidermis por una banda de tejido conectivo denso (Foto 7).

Además pudimos percibir presencia de vasos sanguíneos elongados y tortuosos de aspecto capilar y otros de paredes gruesas, hialinizadas en menor cantidad acompañados de células fusiformes, arremolinadas, de núcleos grandes y citoplasma eosinófilico (Foto 8).

A mayor aumento, se pudo apreciar un infiltrado inflamatorio abundante, dado predominantemente por plasmocitos (Foto 9). La coloración PAS Azul Alcian permitió observar el componente mixoide teñido de morado (Foto 10).

El diagnóstico histopatológico fue "Sarcoma de Bajo Grado predominantemente mixoide", por lo



que se realizó inmunohistoquímica, en la cual se observó inmunomarcaje positivo sólo para Vimentina (Foto 11). El inmunomarcaje para Desmina, CD34, proteína S-100 y Actina Músculo Liso resultó negativo.

La conclusión inmonohistoquímica fue reportada como "Mixofibrosarcoma".

Con base en la clínica, hallazgos semiológicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos el diagnóstico definitivo fue **Sarcoma Fibroblástico Mixoinflamatorio Acral**.

El paciente fue referido a Oncología médica y Cirugía Oncológica. El tratamiento instaurado en este caso fue amputación del dedo sin necesidad de terapia coadyuvante.

Discusión

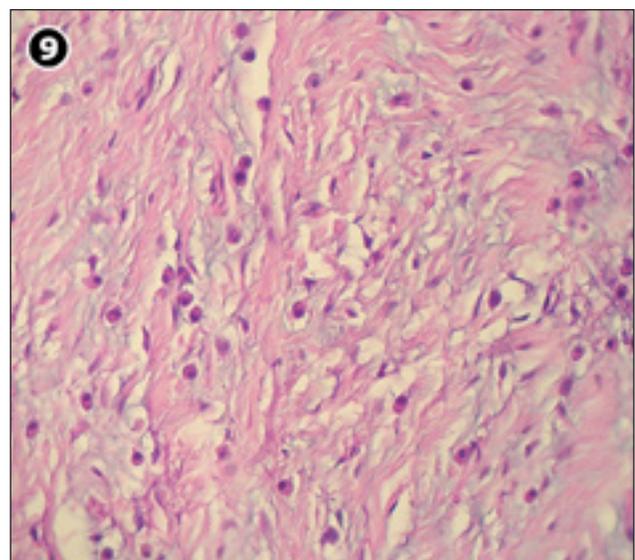
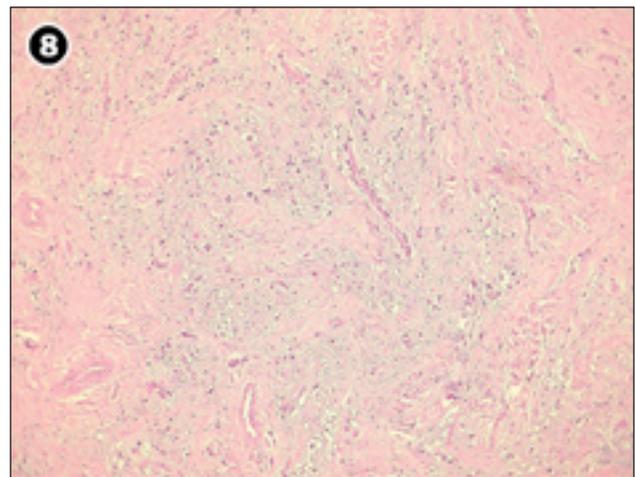
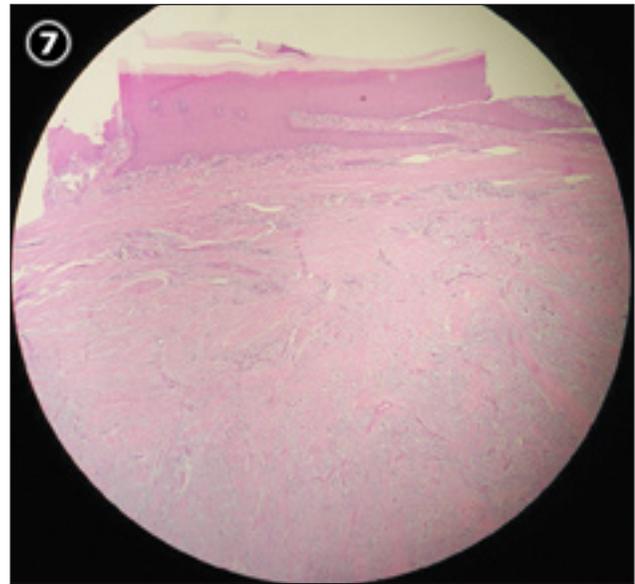
El Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio acral es una sarcoma de bajo grado que en la mayoría de los casos se presenta en la extremidades distales, aunque existen pocos casos descritos de aparición en el tronco^{1,3,7}. Fue descrito por primera vez en el año 1998 por Meis-Kindblom y Kindblom¹ y posteriormente, en ese mismo año, Montgomery y colaboradores lo denominaron "Tumor Mixohialino de las Extremidades Distales"².

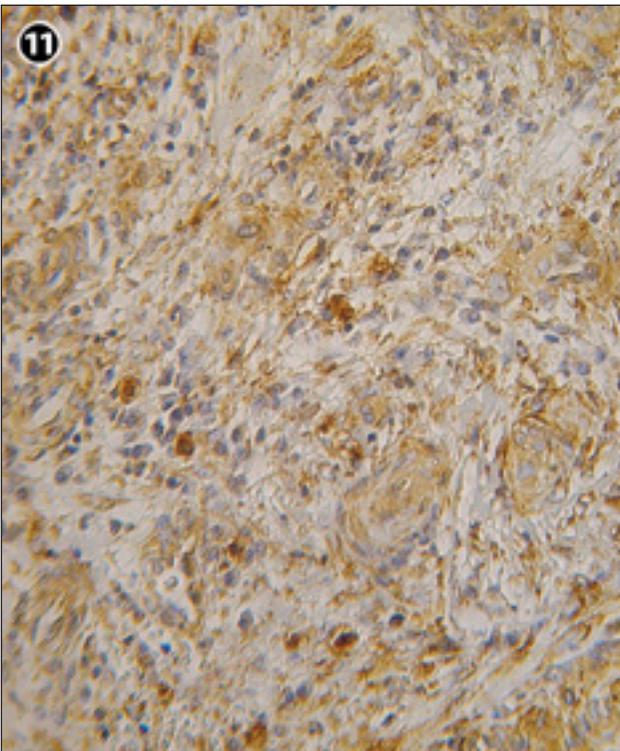
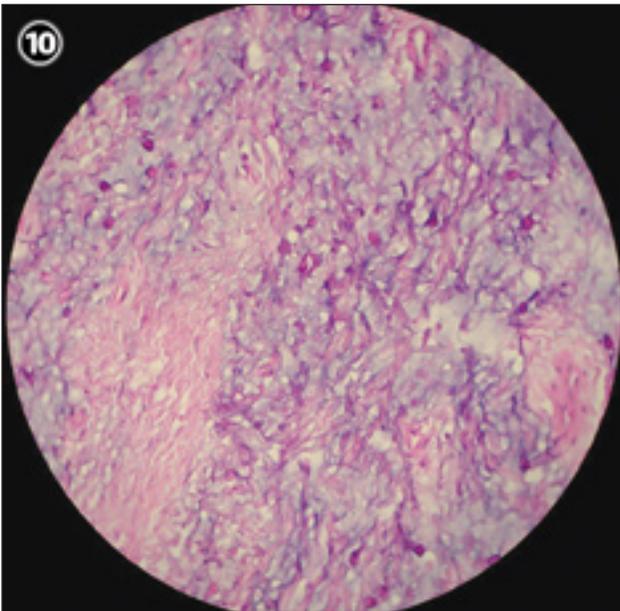
Clínicamente se presenta como un tumor o nódulo único, doloroso, cuyo diámetro varía de 1.5 a 18 cm, que se localiza en las extremidades; con un tiempo promedio de evolución de un año³. Ocurre en igual proporción en hombres y mujeres sin predilección racial¹; con una mayor frecuencia entre la cuarta y quinta década de la vida⁷. Usualmente, los tumores son poco circunscritos, con infiltración hacia la dermis, tejido celular subcutáneo y se han descrito pocos casos con infiltración a músculo estriado⁷.

La histopatología demuestra lesiones multinodulares mal definidas, con matriz predominantemente mixoide, la cual contiene células inflamatorias abundantes incluyendo polimorfonucleares, eosinófilos, linfocitos y plasmocitos, acompañados de áreas de fibrosis¹. En todos los casos publicados se han observado células gigantes bizarras que poseen núcleo lobulado o múltiple, con abundante citoplasma eosinofílico, que morfológicamente semejan a las células de Reed-Sternberg, lipoblastos o células ganglionares³. Ultraestructuralmente estas células bizarras se presentan como fibroblastos modificados, con filamentos y un retículo endoplasmático rugoso dilatado¹.

El estudio inmunohistoquímico del tumor reveló marcada positividad para la vimentina (100% de los casos reportados en la literatura), positividad focal para el antígeno CD68, el CD34, citoqueratina y actina músculo liso^{1,8}. Las células tumorales no expresan marcadores linfoides, epiteliales o neuroectodérmicos¹.

Al realizar el análisis citogenético de este tipo de lesiones, se revela un cariotipo complejo con una translocación recíproca a nivel t(1;10) (p22;q24) en adición con pérdida de los cromosomas 3 y 13⁶.





Dentro de las entidades que debemos tomar en cuenta como diagnósticos diferenciales de esta patología, tenemos: Fascitis proliferativa, tumor de células gigantes de la vaina de los tendones, fibromixoma acral y el liposarcoma mixoide^{9,10}.

El tratamiento de esta patología es la escisión de la lesión con un margen quirúrgico adecuado, en virtud de la alta

recurrencia local. La amputación está indicada en caso de recidivas locales frecuentes, así como también la quimioterapia y radioterapia cuando exista compromiso óseo o metástasis. Esta última sólo se ha reportado en un caso, siendo inicialmente a nivel ganglionar y posteriormente a pulmón¹.

En conclusión, el Sarcoma Fibroblástico Mixoinflamatorio Acral es un tumor infrecuente de los tejidos blandos, que ocasionalmente presenta invasión a tejido celular subcutáneo y músculo; que se presenta como un nódulo o tumor de crecimiento progresivo, doloroso, localizado en las extremidades en el siguiente orden de frecuencia: manos, pies, tobillos y muñecas. Tiene una alta recurrencia local y una baja tasa de metástasis. Su diagnóstico se realiza con base en la clínica, la histopatología y el estudio inmunohistoquímico.

Se trata de una patología recientemente descrita, que debemos tomar en cuenta a la hora de realizar diagnósticos diferenciales de tumores en áreas acrales.

Hasta diciembre del año 2004 se habían publicado 121 casos a nivel mundial.

Referencias

1. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:911-924.
2. Montgomery EA, Devaney KO, Giordano TJ, Weiss SW. Inflammatory myxohyaline tumor of distal extremities with virocyte or Reed-Sternberg-like cells: a distinctive lesion with features simulating inflammatory conditions, Hodgkin's disease, and various sarcomas. *Mod Pathol* 1998; 11:384-391.
3. Jurcic V, Zidar A, Montiel MD, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a tumor not restricted to acral sites. *Ann Diagn Pathol* 2002; 6:272-280.
4. Sakaki M, Hirokawa M, Wakatsuki S, Sano T, Endo K, Fujii Y, Ikeda T, Kawaguchi S, Hirose T, Hasegawa T. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a report of five cases and review of the literature. *Virchows Arch* 2003 Jan; 442(1):25-30.
5. Mansoor A, Fidda N, Himoe E, Payne M, Lawce H, Magenis RE. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma with complex supernumerary ring chromosomes composed of chromosome 3 segments. *Cancer Genet Cytogenet* 2004; 152:61-65.
6. Lambert I, Debiec-Rychter M, Guelinckx P, Hagemeyer A, Sciort R. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma with unique clonal chromosomal changes. *Virchows Arch* 2001 May; 438(5):509-12.
7. Ebhardt H, Kosmehl H, Katenkamp D. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma. Six cases of a tumor entity. *Pathologe. Institut für Pathologie, Friedrich-Schiller-Universität, Zieglmühlenweg 1*, 2001 Mar; 22(2):157-61. Jena.ebhardt@bach.med.uni-jena.de 8. Pohar-Marinsek Z, Flezar M, Lamovec J. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma in FNAB samples: can we distinguish it from other myxoid lesions? *Cytopathology* 2003; 14:73-78.
9. Llauger J, Palmer J, Monill JM, Franquet T, Bague S, Roson N. MR imaging of benign soft-tissue masses of the foot and ankle. *RadioGraphics* 1998; 18:1481-1498.
10. Munk PL, Sallomi DF, Janzen DL, et al. Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue imaging with emphasis on MRI. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 22:819-826.