

## CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

### Nódulo crateriforme en el hélix

#### Crateriform Nodule on the Helix of the Ear

#### Historia clínica

Varón de 71 años diabético, VHC positivo, con insuficiencia renal crónica, exfumador y en estudio por el servicio de Neumología por una tumoración en el pulmón izquierdo. Consulta por la aparición de una lesión de crecimiento progresivo, sangrante y dolorosa de meses de evolución en el pabellón auricular izquierdo. No recordaba traumatismos, ni había realizado tratamientos previos.

#### Exploración física

A la exploración se objetivaba un nódulo crateriforme de 1 cm de diámetro localizado en el hélix del pabellón auricular izquierdo infiltrado a la palpación. La lesión presentaba una ulceración central cubierta por una costra necrótica (fig. 1). No se apreciaban lesiones satélites ni adenopatías cervicales.

#### Pruebas complementarias

Mediante analítica se evidenciaron pancitopenia y alteración del perfil hepático en relación con el VHC, e insuficiencia renal previamente conocida. Se determinaron marcadores tumorales en sangre que resultaron negativos. El estudio



Figura 1

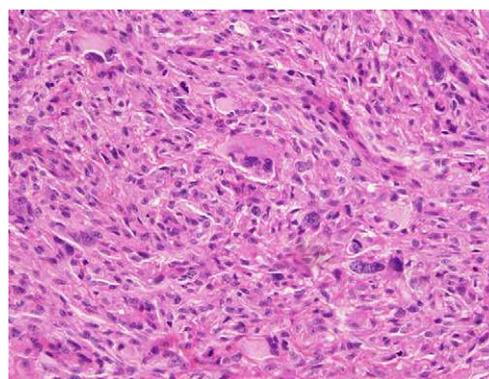


Figura 2 Hematoxilina-eosina. 10x.

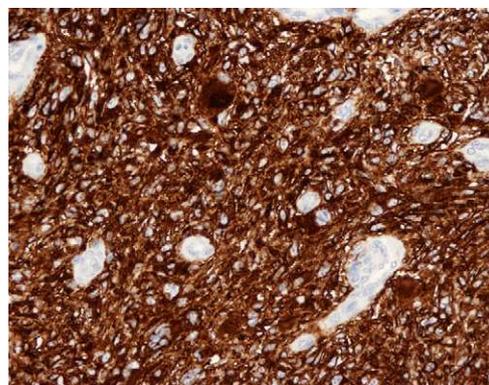


Figura 3 Marcador CD10. 10x.

del nódulo pulmonar mediante biopsia resultó negativo para células malignas.

#### Histopatología

Histológicamente se observan células fusiformes junto a otras gigantes multinucleadas que se disponen en fascículos entrecruzados en la dermis. Los núcleos muestran atipia variable. Hay abundantes mitosis pero no necrosis (fig. 2) Mediante inmunohistoquímica, estas células se marcan con anticuerpos contra vimentina y actina de músculo liso y con el marcador CD10 (fig. 3) y no con anticuerpos contra CD34 y proteína S-100.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Fibroxiantoma atípico.

## Evolución y tratamiento

La lesión fue extirpada por completo con márgenes en profundidad (hasta cartilago). El paciente falleció cuatro meses después de la intervención debido a la progresión de su nefropatía.

## Comentario

El fibroxantoma atípico, descrito por primera vez por Helwig en el año 1961<sup>1</sup>, es un tumor raro que suele presentarse como un nódulo único localizado preferentemente en la cabeza o el cuello<sup>2</sup>. Afecta con más frecuencia a varones que a mujeres y generalmente aparece en personas de edad avanzada<sup>3</sup>.

Clínicamente se presenta como un nódulo único indoloro que no suele superar los 2 cm<sup>3</sup> que se desarrolla en aproximadamente 1 a 12 meses<sup>2</sup>.

Histológicamente la lesión se localiza en la dermis. Las células tumorales son de tres tipos: células fusiformes, las predominantes, con un grado variable de atipia nuclear; células de hábito histiocitario por las que se denomina a este tumor fibroxantoma; y células gigantes multinucleadas. La necrosis, la infiltración de tejidos profundos y la invasión vascular son en cambio más característicos del fibrohistiocitoma maligno que del fibroxantoma atípico<sup>2</sup>. Con técnicas inmunohistoquímicas, estas células son positivas solo para vimentina, mientras que el melanoma es positivo para vimentina y S100, el carcinoma espinocelular es positivo para citoqueratina y el leiomioma lo es para vimentina y desmina<sup>4</sup>. En el fibroxantoma atípico se ha descrito positividad variable para los marcadores CD68, factor XIIIa, CD99, y difusa e intensa para el marcador CD105.

El diagnóstico diferencial clínico debe realizarse en nuestro caso con metástasis de carcinoma pulmonar y además con el carcinoma espinocelular, el carcinoma basocelular, el queratoacantoma, el granuloma piógeno y el melanoma maligno desmoplásico<sup>2</sup>. El diagnóstico diferencial histológico ha de hacerse con el leiomioma cutáneo, el fibrohistiocitoma maligno, el carcinoma espinocelular y el melanoma maligno<sup>2,5</sup>.

El fibroxantoma atípico es un tumor dérmico considerado como parte de la familia de los tumores fibrohistiocíticos.

Se ha considerado tradicionalmente como un tumor de origen mesenquimal. Se piensa que puede ser una variante más superficial del fibrohistiocitoma maligno por su similitud en cuanto al aspecto histológico. Se ha discutido si es una variante indiferenciada de carcinoma espinocelular o de melanoma, pero los hallazgos inmunohistoquímicos refutan esta creencia, considerándose en la actualidad un tumor derivado de células tipo fibroblasto o miofibroblasto<sup>6</sup>. Histológicamente se trata de un tumor maligno y puede ser localmente agresivo pero tiene poca tendencia a metastatizar (en menos del 1% de los casos)<sup>3,6</sup>.

El tratamiento del fibroxantoma atípico es controvertido. En la mayor parte de los estudios se recomienda la cirugía de Mohs<sup>4,6</sup> frente a la escisión local amplia<sup>2</sup> por haberse observado una menor tasa de recurrencia local. Se recomienda seguimiento de al menos 2 años que es el tiempo en el que se han observado la mayor parte de las recurrencias<sup>6</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Helwig EB. Atypical fibroxanthoma. Tumor Seminar: proceedings of 18th annual seminar of San Antonio society of pathologists, 1961. *Tex J State Med.* 1963;59:664-7.
2. Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, Álvarez-Fernández JG, Vicente FJ, Naz E, et al. Fibroxantoma atípico. Estudio clínico-patológico de 10 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:153-8.
3. Vandergriff TW, Reed JA, Orengo IF. An unusual presentation of atypical fibroxanthoma. *Dermatol Online J.* 2008;14:6.
4. Seavolt M, McCall M. Atypical fibroxanthoma: review of the literature and summary of 13 patients treated with Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg.* 2006;32:435-41.
5. Hultgren TL, DiMaio DJ. Immunohistochemical staining of CD10 in atypical fibroxanthomas. *J Cutan Pathol.* 2007;34:415-9.
6. Iorizzo 3rd LJ, Brown MD. Atypical fibroxanthoma: A Review of the Literature. *Dermatol Surg.* 2011;37:1-12.

P. Maldonado<sup>a,\*</sup>, P. Herranz<sup>a</sup> y M. Beato Merino<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz, Madrid

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Paz, Madrid

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: hola.paola@hotmail.com (P. Maldonado).