

Servando Lazuén Fernández<sup>a,\*</sup>,  
Belén García-Montesinos Perea<sup>a</sup>, Alberto Bercedo Sanz<sup>b</sup>  
y Vanesa Gómez Dermit<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

<sup>b</sup> Departamento de Pediatría, Centro de Salud Dobra, Torrelavega, Cantabria, España

<sup>c</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [servanlazuen@hotmail.com](mailto:servanlazuen@hotmail.com)

(S. Lazuén Fernández).

1130-0558/

© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.11.003>

## Sarcoma pleomorfo indiferenciado de párpado con histología sugerente de fibroxantoma atípico



### Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the eyelid with histology suggestive of atypical fibroxanthoma

#### Introducción

El fibroxantoma atípico es un tumor que ocurre mayoritariamente en pacientes de edad avanzada en la piel de la cabeza y el cuello, asociado a la exposición solar o a la radioterapia. Suele ser de crecimiento muy rápido, en semanas o meses, y suele asociarse a otros tumores cutáneos. Tiene un aspecto atípico y pleomórfico, pero el tratamiento es la escisión simple. Se considera una forma superficial del sarcoma pleomórfico (anteriormente llamado histiocitoma fibroso maligno).

El objetivo de este artículo es presentar el caso de un tumor benigno de párpado en el que tras su resección, y con el resultado histológico definitivo, hubo un cambio de diagnóstico. Existe una gran variedad de tumores en la región de la que se ocupa nuestra especialidad, y la biopsia es solo una aproximación al diagnóstico y nos ayuda a dirigir nuestro manejo de los pacientes.

#### Caso clínico

Paciente mujer de 94 años de edad que fue vista en el servicio de dermatología por una lesión infraocular derecha que presentaba sangrado de forma ocasional, con crecimiento rápido en los últimos 2-3 meses. Una biopsia inicial informó de tumoración pleomórfica cutánea superficial, sugestiva de fibroxantoma atípico. En el estudio inmunohistoquímico existía una expresión de CD10 y con células negativas para citoqueratinas y actina de músculo liso. Una segunda biopsia confirmó este diagnóstico.

La paciente tenía antecedentes de tumores cutáneos y estaba operada ya de varios carcinomas basocelulares, epidermoides microinfiltrantes y un carcinoma de Merkel en la región malar derecha, tratado además con radioterapia un año antes. La paciente como antecedentes también presentaba un cáncer de mama, una insuficiencia cardiaca con flutter

auricular y una insuficiencia renal crónica. Estaba en tratamiento con digoxina, furosemida y Sintrom<sup>®</sup>.

A la exploración inicial se apreció en la región infraocular derecha una placa eritematosa de consistencia firme que ocupaba los 2/3 mediales del borde libre del párpado inferior del ojo derecho, sin teleangiectasias. En una TC cervicofacial se apreció una tumoración de 17 × 17 mm de densidades de partes blandas con infiltración del párpado inferior derecho y extensión a la conjuntiva tarsal (fig. 1).

La paciente rechazó la cirugía de la tumoración del párpado inicialmente, pero acudió al servicio de urgencias a los 3 meses del diagnóstico por sangrado incontrolado, donde fue atendida por el cirujano maxilofacial de guardia (fig. 2 A). Se apreció una tumoración exofítica adherida a párpado inferior derecho, se realizó un control primario del sangrado y se incluyó a la paciente en lista de espera quirúrgica.



Figura 1 – TC cervicofacial, donde se aprecia tumoración en párpado inferior (flecha) con diámetro mayor de 17 mm.



**Figura 2 – A. Aspecto de la lesión a la llegada de la paciente al servicio de urgencias. B. Diseño y levantamiento del colgajo Mustardé. C. Aspecto después de la cirugía.**

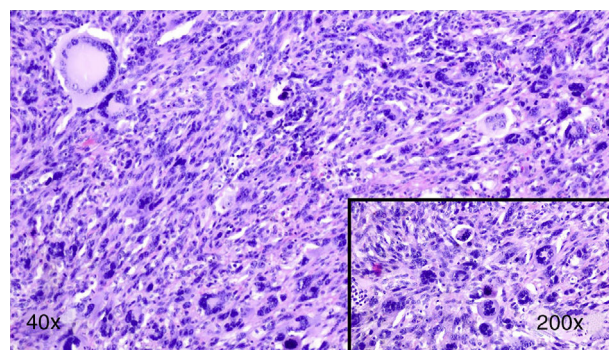
La intervención quirúrgica consistió en una escisión de la lesión tumoral dependiente del párpado inferior y una reconstrucción del párpado con un colgajo cutáneo local. El colgajo utilizado fue el de Mustarde, un colgajo cutáneo de rotación y avance (fig. 2 B y C). Durante la cirugía se resecó también una lesión pequeña supraorbitaria. Fue dada de alta con buen estado general.

El diagnóstico definitivo de anatomía patológica fue de sarcoma pleomórfico cutáneo sin alcanzar bordes quirúrgicos de resección, asociado a focos de carcinoma epidermoide *in situ* (fig. 3). El cambio de diagnóstico se debe a la infiltración del tejido muscular incluido en la muestra. La lesión supraorbitaria resultó ser una queratosis actínica (lesión que se asocia en muchos casos con el fibroxantoma atípico/sarcoma pleomórfico).

La paciente falleció a las pocas semanas por una descompensación de su insuficiencia cardíaca y un fracaso renal agudo.

## Discusión

El fibroxantoma atípico es un tumor benigno poco frecuente con un marcado pleomorfismo; se considera una variante



**Figura 3 – Cortes H-E  $\times 40$  y  $\times 200$ , con células fusocelulares, gigantes multinucleadas y poligonales y células con núcleos con mitosis atípica, con infiltración de capa muscular, junto con focos de carcinoma *in situ*.**

del sarcoma pleomórfico. Aunque la histogénesis del tumor es incierta, lo que sí está claro es que su origen es de tejido mesenquimatoso pobremente diferenciado. Representa el 0,2% de todos los tumores cutáneos<sup>1</sup>.

Suele presentarse como una lesión nodular única, de menos de 3 cm, localizada sobre todo en las zonas expuestas al sol, como en la cara. La zona de piel alrededor de la tumoración suele ser una piel delgada y telangiectásica. Con respecto a la histología destaca que el tumor se concentra solo en la capa dérmica (con afectación del tejido subcelular en casos contados), con un marcado pleomorfismo donde se aprecian 3 tipos de células: fusocelulares, gigantes y poligonales. Se suele observar además numerosas mitosis, algunas de ellas atípicas<sup>2</sup>. Las células gigantes multinucleadas contienen lípidos, dando origen al nombre de la entidad.

Con respecto a la inmunohistoquímica, hay una marcada expresión de vimentina (y en un 50% hay una actividad de actina focal), y es negativo para queratinas (que lo diferencia del carcinoma espinocelular y melanoma), desmina y proteína S-100<sup>3</sup>. En nuestro caso se vio esta negatividad frente a citoqueratinas en la biopsia inicial.

El riesgo de recidiva es bajo, y suele ser por una resección incompleta del tumor; el riesgo de metástasis también es bajo<sup>2</sup>. La media de edad de presentación está en torno a los 70 años, con una relación mujer/varón de 3:1<sup>1</sup>. Aunque la etiología es desconocida, como factores de riesgo parece estar implicada la radiación ultravioleta. El fibroxantoma atípico suele acompañarse de otros tumores cutáneos también relacionados con la exposición solar, como la queratosis actínica o el carcinoma basocelular (la paciente también presentaba estas 2 lesiones). La radioterapia previa también se puede considerar como factor de riesgo<sup>2</sup>.

El sarcoma pleomórfico (llamado histiocitoma fibroso maligno antes de 2002, año en que la OMS cambió su nombre) se considera el sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos. Esta entidad agrupa una serie de subtipos de sarcoma, que suelen afectar las extremidades o el tronco, aunque está descrito en cualquier localización. La supervivencia a los 5 años está entre el 15% y el 30%<sup>4</sup>. Las células tumorales del sarcoma pleomórfico tienen un origen fibroblástico e histiocítico, con un patrón pleomórfico de células fibrosas y células redondas.

La diferenciación del fibroxantoma atípico con el sarcoma pleomórfico es sobre todo en virtud de la profundidad de infiltración del tumor. El fibroxantoma tiene un menor grado de agresividad, recurrencia y metástasis.

Existen artículos publicados de estudios que han intentado demostrar la expresión o no de alguna molécula para diferenciar las 2 entidades. En un estudio se vio que la tinción con CD74 (LN-2) fue positiva en el 90% de los histiocitomas fibrosos malignos, y solo en el 10% de los fibroxantomas atípicos<sup>5</sup>, aunque existen otros estudios que refutan esta utilidad<sup>6</sup>.

Como conclusión, el fibroxantoma atípico es un tumor raro relacionado con la exposición solar, y su tratamiento es su extirpación quirúrgica. En nuestra paciente tras la resección

hubo un cambio de diagnóstico debido al grado de infiltración. La técnica de reconstrucción utilizada en esta paciente fue un colgajo muy utilizado y conocido por cualquier cirujano maxilofacial, el Mustarde, que tiene unos resultados funcionales y estéticos buenos para la reconstrucción del párpado inferior, aunque en nuestra paciente no se puede valorar debido a su fallecimiento por otras causas.

## Agradecimientos

Nos gustaría dar las gracias a la Dra. Patricia Muñoz Hernández del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Princesa (Madrid, España) por las imágenes histológicas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Koch M, Freundl AJ, Agaimy A, Kiesewetter F, Künzel J, Cicha I, et al. Atypical fibroxanthoma-Histological diagnosis, immunohistochemical markers and concepts of therapy. *Anticancer Res.* 2015;35:5717-35.
2. Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, Alvarez-Fernandez JG, Vicente FJ, Naz E, et al. Fibroxantoma atípico. Estudio clinicopatológico de 10 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:153-8.
3. Singh M, Mann R, Ilankovan V, Hussein K, D'arrigo C. Atypical fibroxanthoma-a retrospective immunohistochemical study of 42 cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 2012;70:2713-8.
4. Kearny MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer.* 1980;45:167-78.
5. Larzova R, Moynes R, May D, Scott G. LN-2 (CD74). A marker to distinguish atypical fibroxanthoma from malignant fibrous histiocytoma. *Cancer.* 1997;79:2115-24.
6. Hollmig ST, Reiger KE, Henderson MT, West RB, Sundram UN. Reconsidering the diagnostic and prognostic utility of LN-2 for undifferentiated pleomorphic sarcoma and atypical fibroxanthoma. *Am J Dermatopathol.* 2013;35:176-9.

Philip Brabyn \*, Ian Zylberberg, Ana Capote y Mario Muñoz-Guerra  
Servicio Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [philipbrabyn@gmail.com](mailto:philipbrabyn@gmail.com) (P. Brabyn).  
1130-0558/

© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.11.004>