

última está indicada según las características anatomopatológicas como los casos de extensión extraparotídea, márgenes quirúrgicos positivos, invasión linfática de ganglios cervicales o invasión perineural¹⁰. La quimioterapia se reserva para la presencia de metástasis³, y se debe de considerar como parte del tratamiento el uso de trastuzumab en los casos que sobreexpresen HER2/neu^{4,9}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Hosal AS, Fan C, Barnes L, Myers EN. Salivary duct carcinoma. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:720-5.
- Glisson B, Colevas AD, Haddad R, Krane J, El-Naggar A, Kies M, et al. HER2 expression in salivary gland carcinomas: Dependence on histological subtype. *Clin Cancer Res.* 2004;10:944-6.
- Kuo YJ, Weinreb I, Perez-Ordóñez B. Low-grade salivary duct carcinoma or low-grade intraductal carcinoma? Review of the literature. *Head Neck Pathol.* 2013;7 Suppl 1:S59-67.
- Simpson RH. New developments-morphological variants including pure in situ high grade lesions; proposed molecular classification. *Head Neck Pathol.* 2013;7 Suppl 1:S48-58.
- Shi S, Fang Q, Lui F, Zhong M, Sun C. Prognosis factors and survival rates for parotid duct carcinoma patients. *J Cranio Maxillfac Surg.* 2014;42:1929-31.
- Jamal AM, Sun ZJ, Chen XM, Zhao YF. Salivary duct carcinoma of the parotid gland: Case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66:1708-13.
- Delgado R, Vuitich F, Albores-Saavedra J. Salivary Duct Carcinoma. *Cancer.* 1993;72:1503.
- Alotaibi AM, Alqarni MA, Alnobi A, Tarakji B. Human epidermal growth factor receptor 2 (HER2/neu) in salivary gland carcinomas: A review of literature. *J Clin Diagn Res.* 2015;9:ZE04-8.
- Kaidar-Person O, Billan S, Kuten A. Targeted therapy with trastuzumab for advanced salivary duct carcinoma: Case report and literature review. *Med Oncol.* 2012;29:704-6.
- Pons Y, Alves A, Clément P, Conessa C. Salivary duct carcinoma of the parotid. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2011;128:194-6.
- Gokavarapu S, Fonseca D, Puthamakula S, Reddy BP, Reddy BS, Murthy S. HER2/neu negative salivary duct carcinoma of parotid: A case with forty months recurrence free follow up. *Int J Surg Case Rep.* 2015;8:22-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2016.10.002>

Fibroxiantoma atípico

Atypical fibroxanthoma

*Iñigo Calvo Archanco**, *Jose Luis del Castillo Pardo de Verda* y *Pedro Manuel Losa Muñoz*

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Debido a que la biopsia no fue significativa, se decidió la extirpación de la lesión. Se realizó la extirpación bajo anestesia general y el defecto se reconstruyó con un colgajo de rotación.

El paciente, al cabo de 2 años, se encuentra libre de enfermedad, sin haber presentado signos de recidiva ni clínica ni radiológicamente.

El resultado de la anatomía patológica fue de fibroxantoma atípico con márgenes libres.

Discusión

En 1961, Helwig describió el fibroxantoma atípico (FXA) como un tumor dérmico espinocelular de bajo grado. Se trata de un tumor mesenquimático que parece tener un origen fibroblástico, pero presenta una histogénesis incierta. Recientemente se ha planteado la teoría de que se desarrolla por una

Véase contenido relacionado en DOI:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2016.09.002>.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: calvoartxanco@gmail.com (I. Calvo Archanco).



Tabla 1 – Factores de riesgo asociados con el fibroxantoma atípico

Varones ancianos
Exposición a radiación UV
Exposición a rayos X
Xeroderma pigmentoso
Trasplantados/inmunodeprimidos

transición epitelial-mesenquimal, de un carcinoma de células escamosas con un fenotipo de cáncer mesenquimal. Hoy en día es considerado como un tumor con potencial maligno intermedio, por su capacidad ocasional de producir metástasis e incluso causar la muerte. Es un tumor que aparece principalmente en cabeza y cuello de varones ancianos. Algunos autores establecen que es una variante benigna y superficial del fibrohistiocitoma maligno (FHM).

Se estima que compromete hasta un 0,2% de los tumores cutáneos¹.

La edad media de aparición es en torno a los 70 años, con una distribución varones/mujeres 3:1 (algunos artículos establecen la relación en 7:1)².

EL FXA se desarrolla principalmente en cabeza y cuello. Según la literatura, esta área está afectada en torno al 85% de las ocasiones, mientras que el tronco y las extremidades se afectan en un 15%. La afectación de tronco y extremidades se da predominantemente en pacientes jóvenes¹. Esto está actualmente en debate, y se cree que estos tumores se tratarían de otras entidades como el FHM, que han sido erróneamente diagnosticados^{3,4}.

No está clara su patogénesis, pero hay numerosos factores de riesgo para desarrollar dicho tumor (tabla 1)⁵. Se ha visto que el 99% de los pacientes presentan elastosis solar³.

El tumor se manifiesta como un nódulo o una pápula roja o rosa, solitaria y asintomática. La mayoría son menores de 2 cm, pueden sangrar al tacto y el centro del tumor puede aparecer ulcerado. Es un tumor de desarrollo rápido, con una mediana de 6 meses (2 semanas-20 años)⁴.

El diagnóstico histológico del FXA es un diagnóstico de exclusión. El diagnóstico de FXA nunca se debe hacer en base a la biopsia, sin tener en cuenta los marcadores inmunohistoquímicos.

El tumor está compuesto por células fusiformes y epiteloides atípicas con núcleo pleomórfico vesicular o hiperromático. También aparecen células gigantes multinucleadas atípicas.

Hay diferentes patrones en función al tipo de celularidad. El patrón más dominante es una mezcla de células fusiformes y epiteloides, seguido (de mayor a menor frecuencia) de una variante en la que predominan células fusiformes, exclusivamente células fusiformes o predominantemente células epiteloides. Han sido reportados casos tipo «xantoma-like», «granular» o células claras-like, como variantes celulares con pigmentación.

Debemos realizar diagnóstico diferencial con diferentes tumores cutáneos. El diagnóstico histológico diferencial, incluye los tumores desdiferenciados de la piel, carcinoma pleomórfico o de células fusiformes y el melanoma (tabla 2).

Histológicamente no se puede diferenciar entre el FXA y el FHM. Para diagnosticar el tumor como FHM deberíamos

Tabla 2 – Diagnóstico diferencial del fibroxantoma atípico

Clínico	Histológico
Epitelioma basocelular	Carcinoma escamoso espinocelular
Carcinoma epidermoide	Melanoma desmoplásico o de células fusiformes
Carcinoma de células de Merkel	Fibrohistiocitoma maligno
Tumores anexiales	Sarcoma pleomórfico indiferenciado
Granuloma piógeno	Leiomioma y angiosarcoma Dermatofibrosarcoma protuberans Fibroxantoma atípico

Tabla 3 – Diagnóstico diferencial entre FXA y FHM

	FXA	FHM
Edad	7.ª década	5-7.ª década
Género	Varones > mujeres	Femenino > masculino
Localización		
Cabeza y cuello	85%	10%
Tronco y extremidades	15%	—
Extremidades	—	70-75%
Tamaño de la lesión	< 2 cm	5-10 cm
Metástasis	No	Sí
Relacionado con UV	Sí	No
Histológico		
Necrosis	No	Sí
Invasión perineural/vascular	No	Sí
Extensión	Superficial	Planos profundos dérmicos, fascia, músculo

encontrar áreas de necrosis tumorales, infiltración de planos profundos o invasión vascular o perineural. Se ha visto que el marcador CD74 es débilmente positivo en el FXA y fuertemente positivo en el FHM., lo cual nos podría ayudar en el diagnóstico diferencial de los mismos⁶ (tabla 3).

Como se ha mencionado previamente, es esencial para el diagnóstico la utilización de marcadores inmunohistoquímicos. No hay ningún marcador para confirmar el diagnóstico de FXA. Es un diagnóstico de exclusión. Se ha visto que el CD10 es altamente positivo en el FXA. Sin embargo, el CD10 también es positivo en las células del carcinoma fusiforme, del carcinoma escamoso y el melanoma desmoplásico. El procolágeno 1 ha sido estudiado. La mayoría de los FXA son positivos para este, pero también es encontrado en los carcinomas escamosos y en los melanomas desmoplásicos. El FXA es negativo para los marcadores de melanocítico (S-100), que es positivo para los melanomas desmoplásicos. Es negativo para los marcadores hematopoyéticos (CD34), es positivo para angiosarcoma. Es negativo para los marcadores epiteliales (citoqueratinas) que es positivo para los carcinomas de células fusiformes⁷ (tabla 4).

El pronóstico de este tumor es excelente. El riesgo de recidiva, si nos fijamos en la literatura, se encuentra entre el 0-20%. Siendo lo más ampliamente aceptado entre el 5-10%².

Tabla 4 – Marcadores inmunohistoquímicos

Positivos		Negativos	
> 90%	> 85%	> 90%	> 85%
Vimentina	CD68	Citoqueratinas	EMA
Procolágeno 1	CD10	S-100 ^a	CD31
CD1a		Desmina	
Fascina		HMB-45	
		Melan-A/MART1	
		P63	
		Receptor de factor de crecimiento nervioso	
		CD15	

^a El marcador S100, en ocasiones, puede ser positivo en el FXA debido a la presencia de células de Langerhans intratumorales.

Casi el 90% de las recidivas se dan durante los primeros 24 meses, tras la extirpación. El riesgo de metástasis es del 1%, aunque muchos autores creen que casi todas las metástasis son FHM que han sido erróneamente diagnosticados como FXA.

Factores histológicos que están asociados con mayor agresividad son: invasión vascular, invasión de grasa subcutánea y necrosis, inmunodeprimidos, historia de radiación ionizante, tener márgenes afectos tras la extirpación (riesgo de recidiva). Estos factores condicionan un peor pronóstico, dado que el tumor sería más agresivo, se acercaría más al FHM².

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Hay diversos estudios que han comparado la eficacia de la cirugía de Mohs vs. la extirpación con márgenes. La cirugía de Mohs ha mostrado mejores resultados en cuanto a recidiva, y dado que la localización de la mayoría de los tumores es en la región craneofacial, la cirugía de Mohs nos permitirá hacer extirpaciones más conservadoras. Por otro lado, la cirugía de Mohs no aumenta la supervivencia⁸.

Para tener márgenes libres en más del 95% de los casos hay que hacer la extirpación con 2 cm de margen (llegando hasta el plano fascial para estudiar la afectación de los planos profundos)^{1,9}.

Otros autores concluyen que con la extirpación con márgenes es suficiente para tratar este tipo de tumores³.

Love et al.², recomiendan la realización de ganglio centinela en caso de extenderse el tumor a planos profundos, dado que aumenta la posibilidad de tratarse FHM y, por lo tanto, de metástasis.

Si se tiene la opción de tratar los tumores mediante cirugía de Mohs, esta opción será la elegida. En caso contrario se

pueden tratar perfectamente mediante extirpación con márgenes (2 cm) sin ver afectada la supervivencia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

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;5736:5717-35.
2. Love WE, Schmitt AR, Bordeaux JS. Management of unusual cutaneous malignancies: Atypical fibroxanthoma, malignant fibrous histiocytoma, sebaceous carcinoma, extramammary Paget disease. *Dermatol Clin.* 2011;29:201-16.
3. Beer TW, Drury P, Heenan PJ. Atypical fibroxanthoma: A histological and immunohistochemical review of 171 cases. *Am J Dermatopathol.* 2010;32:533-40.
4. Hussein MRA. Atypical fibroxanthoma: New insights. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2014;14:1075-88.
5. Iorizzo LJ, Brown MD. Atypical fibroxanthoma: A review of the literature. *Dermatol Surg.* 2011;37:146-57.
6. Withers AHJ, Brougham ND, Barber RM, Tan ST. Atypical fibroxanthoma and malignant fibrous histiocytoma. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2011;64:e273-8.
7. Ziemer M. Atypical fibroxanthoma. *Consultant.* 2000;40:177.
8. Davis JL, Randle HW, Zalla MJ, Roenigk RK, Brodland DG. A comparison of Mohs micrographic surgery and wide excision for the treatment of atypical fibroxanthoma. *Dermatol Surg.* 1997;23:105-10.
9. Ang GC, Roenigk RK, Otley CC, Phillips KP, Weaver AL. More than 2 decades of treating atypical fibroxanthoma at mayo clinic: What have we learned from 91 patients? *Dermatol Surg.* 2009;35:765-72.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2016.09.003>