



CARTAS - CASO CLÍNICO

Fibromixoma acral superficial com envolvimento ósseo: descrição e seguimento pós-operatório ☆☆☆

Prezado Editor,

O fibromixoma acral superficial (FAS) é tumor mesenquimal raro, de crescimento lento, consistência fibroelástica e geralmente indolor. O FAS afeta principalmente as mãos e os pés, em especial na região periungueal ou subungueal; é mais comum no sexo masculino, na proporção de 2:1, e ocorre por volta dos 50 anos.¹

Esse tumor apresenta características polimórficas, tornando seu diagnóstico desafiador. Quando localizado na região periungueal, apresenta-se tipicamente como massa de coloração branca ou rosada com hiperqueratose leve e sem estruturas vasculares visíveis. Por outro lado, quando situado na região subungueal, causa deformidade da lúnula. Nesses casos, micro-hemorragias e vasos lineares dilatados podem ser observados na dermatoscopia.^{2,3}

O presente relato descreve um caso de FAS com envolvimento ósseo, detalhando seus aspectos dermatoscópicos, histopatológicos e evolutivos.

Paciente do sexo feminino, de 71 anos, relatava o aparecimento de tumor indolor no quarto pododáctilo esquerdo com crescimento progressivo nos últimos cinco anos. No exame físico, a paciente exibia lesão eritematosa de consistência fibroelástica, crostas, telangiectasias e um colarete na base (fig. 1 A e B). O exame dermatoscópico revelou vasos lineares dilatados, áreas amorfas acastanhadas e placas brancas compactas, sugestivas de queratinização alterada (fig. 1C e D).

Na radiografia, era evidente erosão óssea associada a espessamento de tecidos moles na falange distal do quarto pododáctilo esquerdo (fig. 2). Uma biópsia excisional sem margens foi realizada para histopatologia.

O exame histopatológico revelou proliferação de células fusiformes na derme em meio a estroma mixoide (fig. 3 A e B). O exame imuno-histoquímico mostrou positividade para CD34 (fig. 3C), CD99 (fig. 3 D), Ki67 em menos de 5% das células e negatividade para 1A4, S100 e antígeno de membrana epitelial (EMA, do inglês *epithelial membrane antigen*).

Dada a apresentação clínica, aspectos histopatológicos e imuno-histoquímicos, foi diagnosticado FAS. A paciente apresentou recuperação da lâmina ungueal no pós-operatório e permanece em seguimento ambulatorial em virtude do risco de recorrência (fig. 4).

Em aproximadamente 36% dos casos, o FAS se apresenta com lesões ósseas erosivas ou líticas.^{4,5} O exame ultrassonográfico pode fornecer informações adicionais importantes para o planejamento cirúrgico, como tamanho do tumor, localização, conteúdo e presença de vascularização no Doppler. Também pode ser usado para monitorar recorrências.⁶

O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica, com taxa de recorrência variando de 10% a 24%, provavelmente associada a ressecções incompletas. Não há casos relatados de malignidade na literatura, e não há consenso sobre margens cirúrgicas.¹

O estudo histopatológico revela lesão não encapsulada, moderadamente circunscrita, localizada na derme, que pode se estender para a hipoderme, fáscia ou zona periosteal. Há proliferação monomórfica de células fusiformes semelhantes a fibroblastos, imersas em estroma de colágeno mixoide.⁷ Um achado característico é a presença de áreas de fibrose em meio ao estroma mixoide. Atipia nuclear e figuras de mitose são raras.⁸

No exame imuno-histoquímico, as células tumorais no FAS mostram imunorreatividade para CD34, EMA e CD99. No estudo de Fetsch et al.,⁹ que descreveram esse tumor pela primeira vez em 2001, a positividade foi relatada como 91,3% para CD34, 72% para EMA e 84,6% para CD99. Além disso, é esperada ausência de imunorreatividade com citoqueratina, marcadores melanocíticos, actina do músculo liso (SMA, do inglês *smooth muscle actin*) e desmina.¹⁰

Os diagnósticos diferenciais histopatológicos incluem tumores com proliferação mixoide e fibromixoide, incluindo fibroma ungueal, fibroqueratoma digital adquirido, sarcoma fibromixoide de baixo grau, dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) mixoide, angiomixoma e neurofibroma mixoide, que serão diferenciados pelo estudo imuno-histoquímico.

Os tumores CD34-positivos incluem DFSP, neurofibroma e angiomixoma. O neurofibroma mixoide tem aparência neural e é positivo para S100. Por outro lado, o DFSP pode ter áreas mixoides extensas, mimetizando FAS, com positi-

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.04.015>

☆ Como citar este artigo: Silva ACB, Guerra HM, Ferreira LA, Stelini RF, Bertanha L, Magalhães RF. Superficial acral fibromyxoma with bone involvement: description and postoperative follow-up. *An Bras Dermatol.* 2025;100. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.04.015>.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil.



Figura 1 (A) Tumor ceratótico no quarto pododáctilo esquerdo. (B) Quatorze dias após foto A - tumor em crescimento com afinamento mais evidente da lâmina ungueal e telangiectasias na superfície. C e D, Dermatoscopia, 10x. Presença de vasos lineares dilatados (seta vermelha), áreas amorfas acastanhadas (seta amarela) e placas brancas compactas (seta azul).



Figura 2 Radiografias anteroposteriores (A) e laterais (B) do pé esquerdo antes da cirurgia: aumento da densidade do tecido mole e erosão óssea da falange distal (seta azul), lembrando aspecto de “taça” (B). Radiografias anteroposteriores (C) e laterais (D) do pé esquerdo dois meses após a cirurgia: recuperação parcial da estrutura óssea.

vidade para CD34 e EMA, tornando-o diagnóstico diferencial difícil.¹ Áreas periféricas, mesmo que pequenas, com as características histopatológicas clássicas de DFSP, incluindo padrão de crescimento mais infiltrativo, sugerem esse diagnóstico.⁹

O FAS é tumor mesenquimal raro com diagnóstico desafiador, pois exhibe características clínicas e dermatoscópicas

polimórficas que se assemelham a outras lesões digitais. Estudo anatomopatológico e exame imuno-histoquímico são necessários para diagnóstico preciso. Apesar de seu comportamento benigno, o FAS pode ocasionar erosão óssea e tem altas taxas de recorrência. Nesse contexto, a cirurgia de Mohs pode ser boa alternativa para melhor controle de margens.

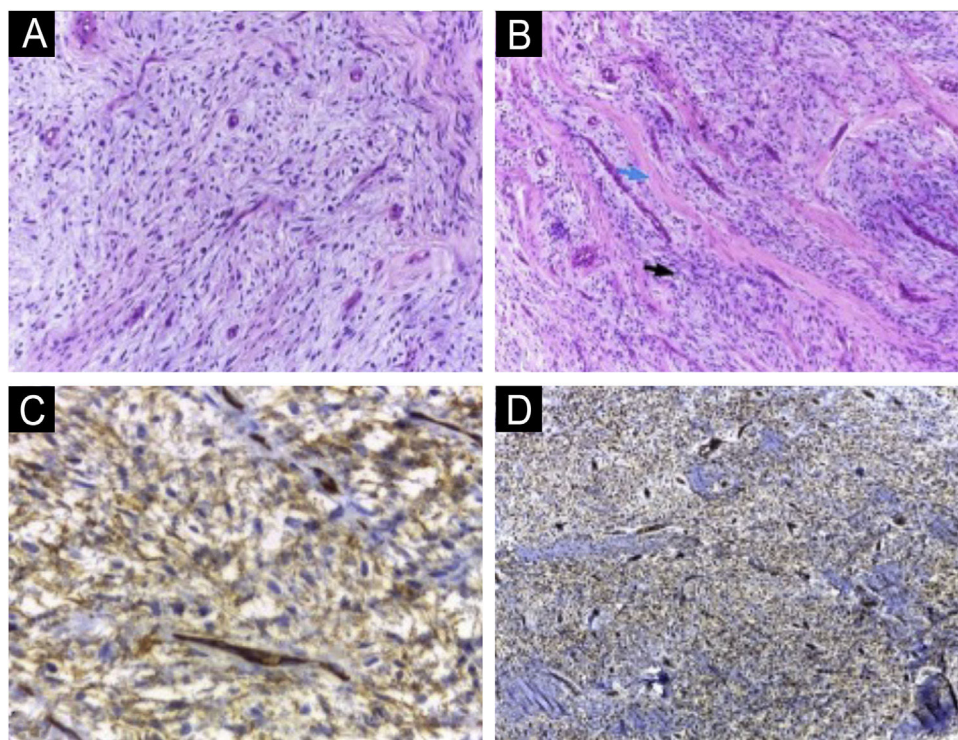


Figura 3 (A e B) Proliferação homogênea de células fusiformes em meio a estroma mixoide (A); áreas de fibrose (seta azul) alternando com estroma mixoide (seta preta) (B) (Hematoxilina & eosina; 100×). Estudo imuno-histoquímico mostrando células neoplásicas com expressão difusa de CD34 (C) e CD99 (D) – 400× e 100×, respectivamente.

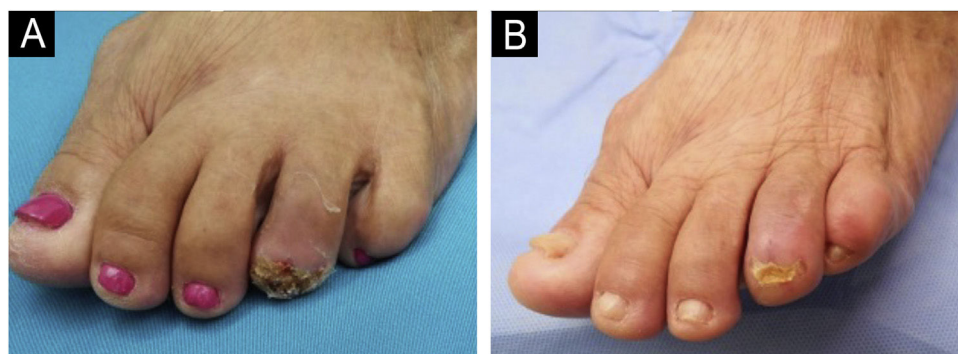


Figura 4 (A) Pós-operatório de 30 dias: presença de crostas e descamação. (B) Pós-operatório de 90 dias: cicatrização completa com recuperação aparente da lâmina ungueal.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Ana Carolina Baião Silva: Participou da geração de dados, revisão de literatura e elaboração e redação do manuscrito.

Helena Maciel Guerra: Participou da geração de dados e aprovou a versão final do manuscrito.

Leonardo Ávila: Participou da geração de dados e aprovou a versão final do manuscrito.

Rafael Fantelli Stelini: Participou da geração de dados, elaboração e redação do manuscrito e aprovou a versão final do manuscrito.

Renata Ferreira Magalhães: Participou da elaboração e redação do manuscrito e aprovou a versão final do manuscrito.

Laura Bertanha: Participou da geração de dados, elaboração e redação do manuscrito, revisou os dados pertinentes e aprovou a versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum

Referências

1. Crepaldi BE, Soares RD, Silveira FD, Taira RI, Hirakawa CK, Matsumoto MH. Fibromixoma acral superficial: revisão da literatura. *Rev Bras Ortop (São Paulo)*. 2019;54:491–6.
2. Starace M, Vezzoni R, Alessandrini A, Bruni F, Baraldi C, Misciali C, et al. Superficial acral fibromyxoma: Clinical, dermoscopic and histological features of a rare nail tumour. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023;37:e1052–4.
3. Mejia Rodriguez SA, Maza de Franco A. Dermatoscopy of subungual digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma). *JAAD Case Rep*. 2023;33:109–11.
4. Hashimoto K, Nishimura S, Oka N, Tanaka H, Kakinoki R, Akagi M. Aggressive superficial acral fibromyxoma of the great toe: a case report and mini review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2018;9:310–4.
5. Hollmann TJ, Bovée JVMG, Fletcher CDM. Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases. *Am J Surg Pathol*. 2012;36:789–98.
6. Baek HJ, Lee SJ, Cho KH, Choo HJ, Lee SM, Lee YH, et al. Subungual tumors: clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings. *RadioGraphics*. 2010;30:1621–36.
7. Pinheiro MMF, Schettini APM, Rodrigues CAC, Santos M. Superficial acral fibromyxoma. *An Bras Dermatol*. 2017;92:589–90.
8. Carranza C, Molina-Ruiz AM, Pérez de la Fuente T, Kutzner H, Requena L, Santonja C. Subungual acral fibromyxoma involving the bone: a mimicker of malignancy. *Am J Dermatopathol*. 2015;37:555–9.
9. Fetsch JF, Laskin WB, 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.
10. Klein PC, Stramari JM. Fibromixoma acral superficial envolvendo quirodactilo: um relato de caso. *Surg Cosmet Dermatol*. 2020;12:201–3.

Ana Carolina Baião Silva ^{a,*}, Helena Maciel Guerra ^a, Leonardo Ávila Ferreira ^a, Rafael Fantelli Stelini ^b, Laura Bertanha ^c e Renata Ferreira Magalhães ^c

^a *Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil*

^b *Departamento de Patologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil*

^c *Serviço de Dermatologia, Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil*

* Autor para correspondência.

E-mail: carolbaiao51@gmail.com (A.C. Silva).

Recebido em 5 de fevereiro de 2024; aceito em 19 de abril de 2024