

## Fibromixoma acral superficial com envolvimento ósseo: descrição e seguimento pós-operatório<sup>☆,☆☆</sup>



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.<sup>1</sup>

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.<sup>2,3</sup>

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. 1 C e D).

Na radiografia, era evidente erosão óssea associada a espessamento de tecidos moles na falange distal do quarto pododáctilo esquerdo (fig. 2). Uma biopsia 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*).

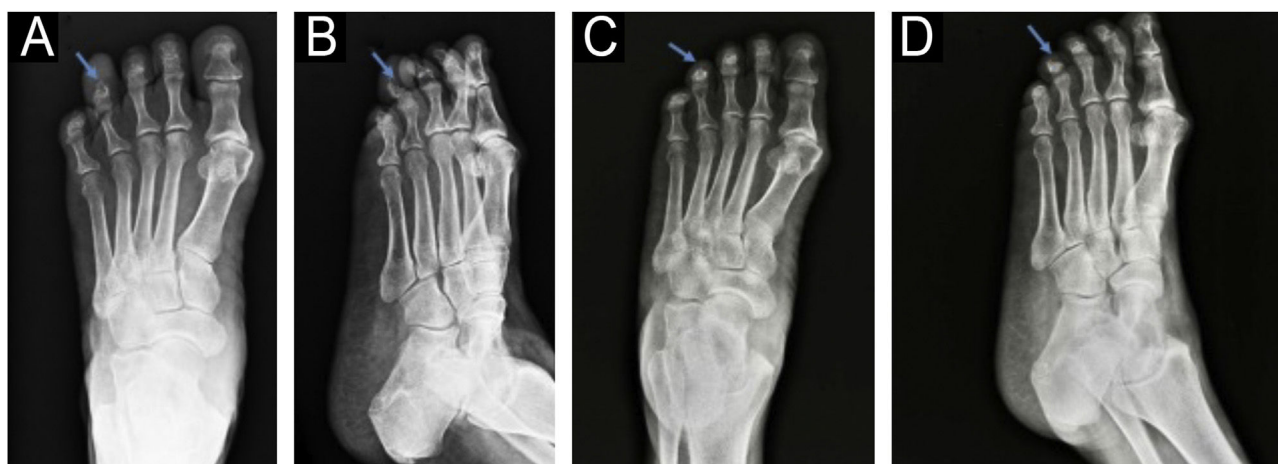


**Figura 1** (A) Tumor ceratótico no quarto pododáctilo esquerdo. (B) Quatorze dias após foto A - tumor em crescimento com afinamento mais evidente da lâmina ungueal e telangiectasias na superfície. C e D, Dermatoscopia, 10×. Presença de vasos lineares dilatados (seta vermelha), áreas amorfas acastanhadas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

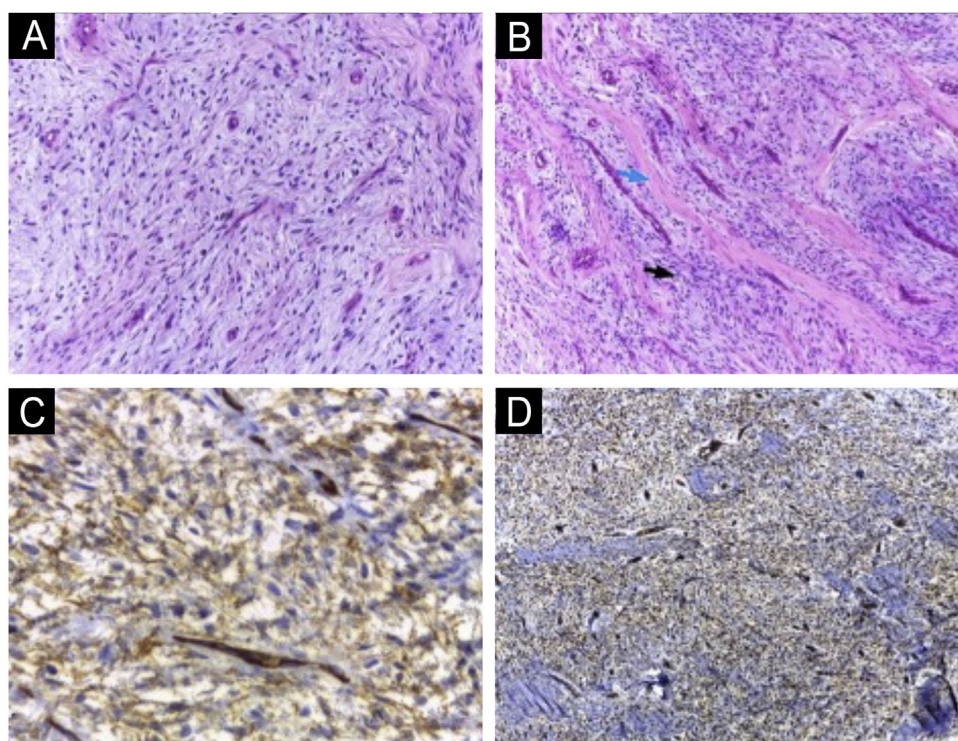
DOI do artigo original: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2024.04.015>

☆ 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;100:377–80.

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



**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.



**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.

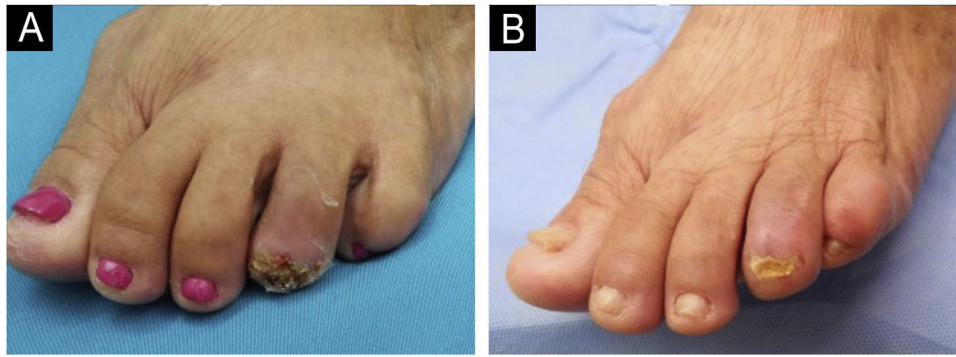
Dada a apresentação clínica, aspectos histopatológicos e imuno-histoquímicos, foi diagnosticado FAS. A paciente apresentou recuperação da lâmina ungueal no pós-operatório e permanece em seguimento ambulatorial em virtude do risco de recorrência (fig. 4).

Em aproximadamente 36% dos casos, o FAS se apresenta com lesões ósseas erosivas ou líticas.<sup>4,5</sup> 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.<sup>6</sup>

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.<sup>1</sup>

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.<sup>7</sup> Um achado característico é a presença de áreas





**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.

de fibrose em meio ao estroma mixoide. Atipia nuclear e figuras de mitose são raras.<sup>8</sup>

No exame imuno-histoquímico, as células tumorais no FAS mostram imunorreatividade para CD34, EMA e CD99. No estudo de Fetsch et al.,<sup>9</sup> 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.<sup>10</sup>

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

O FAS é tumor mesenquimal raro com diagnóstico desafiador, pois exibe 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.

### 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. Mejía Rodríguez 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 quirodáctilo: um relato de caso. *Surg Cosmet Dermatol*. 2020;12:201–3.

Ana Carolina Baião Silva <sup>a,\*</sup>, Helena Maciel Guerra <sup>a</sup>,  
Leonardo Ávila Ferreira <sup>a</sup>, Rafael Fantelli Stelini <sup>b</sup>,  
Laura Bertanha <sup>c</sup>  
e Renata Ferreira Magalhães <sup>e</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Patologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil

<sup>c</sup> Serviço de Dermatologia, Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

\* Autor para correspondência.

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

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

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.12.016>

2666-2752/ © 2024 Sociedade Brasileira de Dermatologia.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Primeiro caso de pênfigo paraneoplásico positivo para autoanticorpos IgG contra integrina $\alpha 6$ ☆☆



Prezado Editor,

O pênfigo paraneoplásico (PPN) é doença bolhosa autoimune (DBA) rara associada a uma neoplasia.<sup>1</sup> As seguintes características podem ser utilizadas como referências para o possível diagnóstico de PPN: incluindo lesões mucosas, características histopatológicas indicativas de acantólise ou líquen plano, teste positivo para autoanticorpos contra proteínas plaquinas e associação com neoplasia.<sup>2</sup> No PPN, foram identificados autoanticorpos contra diversos autoantígenos da zona de membrana basal (ZMB), como BP180, laminina (LM)-332 e LM $\gamma$ 1.<sup>2,3</sup> Dada a alta taxa de mortalidade do PPN, particularmente nos casos com bronquiólite obliterante, é importante o diagnóstico rápido e preciso.<sup>2</sup>

Paciente feminina de 34 anos veio à instituição dos autores com história de um mês de manchas brancas na mucosa oral. A histopatologia de uma biópsia na língua revelou áreas de hiperplasia e de adelgaçamento do epitélio da mucosa, juntamente com degeneração hidrópica das células basais e infiltração inflamatória de linfócitos e plasmócitos (fig. 1A e B), indicando líquen plano. No 118º dia, a paciente apresentou recorrência da ulceração oral, erosão, bolhas e estrias brancas (fig. 1C), acompanhadas de sensibilidade e sinal de Nikolsky positivo, indicativo de possível DBA. O exame histopatológico de uma biópsia da região bucinadora mostrou características de líquen plano (dados não mostrados).

A imunofluorescência direta revelou marcação intercelular com IgG (fig. 1D) e C3, mas não com IgA e IgM (tabela S1).

A imunofluorescência indireta (IFI) usando pele humana normal mostrou ausência de imunorreatividade com IgG (fig. 2A), mas positividade com IgA (fig. 2B). A IFI em bexiga de rato mostrou imunomarcagem com IgG na superfície de células epiteliais e na ZMB (fig. 2C). A IFI usando pele humana normal submetida à técnica de *salt-split skin* 1 M (ssIFI) mostrou imunomarcagem com IgG e IgA nos lados epidérmico e da área de clivagem (fig. 3A e 3B). O *immunoblotting* (IB) de extrato epidérmico detectou autoanticorpos IgG e IgA contra envoplaquina e periplaquina (fig. 4A). O IB do extrato dérmico detectou autoanticorpos IgG e IgA anti-LM $\gamma$ 1 (fig. 4B). O IB da proteína recombinante (PR) integrina  $\alpha 6\beta 4$  detectou autoanticorpo IgG anti-integrina  $\alpha 6$  (fig. 4C). O IB de PR LM332 e PR LM332 ELISA *in house* não detectaram autoanticorpos contra LM332 (dados não mostrados).<sup>4</sup> Além disso, os testes ELISA confirmaram a presença de autoanticorpos IgG contra BP230, mas não contra Desmogleína (Dsg) 1, Dsg3, BP180 ou colágeno tipo VII (fig. 4D). No dia 125, surgiu erosão ocular pela primeira vez (dados não mostrados). Um resumo abrangente dos achados sorológicos e de imunofluorescência deste caso é apresentado na tabela S1.

Com base nos dados mencionados, suspeitou-se que a condição dessa paciente fosse PPN. Posteriormente, um tumor de Castleman foi encontrado e excisado cirurgicamente, com a histopatologia revelando sarcoma de células dendríticas foliculares. Além disso, bronquiólite obliterante foi confirmada por histopatologia pulmonar. Após a cirurgia, os sintomas da paciente foram gradualmente aliviados com a terapia apropriada. Uma visão geral abrangente das características clínicas e do regime de tratamento, do dia 0 ao dia 332, está resumida na tabela S2.

No presente caso, as análises sorológicas iniciais da DBA sugeriram o possível diagnóstico de PPN, o que acelerou a descoberta do tumor de Castleman, confirmou o diagnóstico de PPN e resultou em subsequente ajuste das estratégias terapêuticas. Isso ressalta a importância fundamental do diagnóstico sorológico precoce do PPN.

DOI do artigo original: <https://doi.org/10.1016/j.abdp.2024.04.016>

☆ Como citar este artigo: Li Y, Dong Y, Zeng X, Li W, Zhou Y, Li X. The first case of paraneoplastic pemphigus positive for IgG autoantibodies against integrin  $\alpha 6$ . *An Bras Dermatol*. 2025;100:380–3.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Medicina Laboratorial, Faculdade de Medicina, Dalian University, Dalian, China.