

## Reporte de caso

# Tumor sólido de células redondas y fusiformes, una de las variantes morfológicas del angiosarcoma: Reporte de caso y revisión de la literatura.

## Round and spindle cells solid tumor, a morphological variants of angiosarcoma: A case report and review of the literature.

Erika-Andrea Peña-Muñoz<sup>1,a</sup>, Leonor-Inés Cifuentes-Tang<sup>2,b</sup>, Víctor-Manuel Delgado-Osorio<sup>3,a,c</sup>,  
Jaime-Arturo Mejía-Calderón<sup>4,d</sup>

1. Médica, Residente de Dermatología.
2. Médica, Especialista en Dermatología, Especialista en Epidemiología.
3. Médico, Especialista en Patología, Profesor Programa de Dermatología.
4. Médico, Especialista en Patología Anatómica y Clínica, Especialista en Hematopatología, Profesor Departamento de Ciencias Básicas de la Salud.

- a. Universidad Libre Cali (Colombia).
- b. Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta (Colombia).
- c. Universidad del Valle (Colombia).
- d. Pontificia Universidad Javeriana Cali (Colombia).

### CORRESPONDENCIA

Erika Andrea Peña Muñoz  
ORCID ID <https://orcid.org/0000-0001-8342-915X>  
Facultad de Ciencias de la Salud  
Universidad Libre Cali (Colombia).  
E-mail: [erikaan11md@gmail.com](mailto:erikaan11md@gmail.com)

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores del artículo hacen constar que no existe, de manera directa o indirecta, ningún tipo de conflicto de intereses que pueda poner en peligro la validez de lo comunicado.

RECIBIDO: 16 de junio de 2021.

ACEPTADO: 12 de septiembre de 2021.

### RESUMEN

Los sarcomas de tejidos blandos representan un reto diagnóstico clínico e histopatológico dada la baja incidencia y alta variabilidad en la presentación clínica, lo que a menudo, los hace insospechados desde la primera consulta. Un subtipo que afecta la piel es el angiosarcoma idiopático de la cabeza y el cuello; representa cerca del 2% de todos los sarcomas de tejidos blandos el cual está caracterizado por un comportamiento biológico agresivo y tendencia temprana a la metástasis, propiedades que le atribuyen un pronóstico ominoso. Se comunica el caso de una paciente de 64 años con tumor infiltrante y de rápido crecimiento en hemifrente izquierda que al inicio exhibió morfología de linfoma cutáneo, pero con estudios de inmunofenotipificación se llegó al diagnóstico de angiosarcoma cutáneo.

**Palabras clave:** Sarcoma, cutáneo, angiosarcoma, tumor fusocelular.

### ABSTRACT

Soft tissue sarcomas represent a clinical and histopathological diagnostic challenge given the low incidence and high variability in clinical presentation, which often makes them unsuspected from the first consultation. A subtype that affects the skin is the idiopathic head and neck angiosarcoma, it represents less than 1% of all soft tissue sarcomas and is characterized by its aggressive biological behavior and early metastatic tendency, features that attribute an ominous prognosis to it. We report the case of a 64-year-old patient with a rapidly growing infiltrating tumor on forehead left side that initially exhibited the morphology of cutaneous lymphoma but with immunophenotyping studies, the diagnosis of cutaneous angiosarcoma was reached.

**Key words:** Sarcoma, cutaneous, angiosarcoma, spindle cell tumor.

Peña-Muñoz EA, Cifuentes-Tang LI, Delgado-Osorio VM, Mejía-Calderón JA. Tumor sólido de células redondas y fusiformes, una de las variantes morfológicas del angiosarcoma: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Salutem Scientia Spiritus* 2021; 7(4):101-107.



La Revista *Salutem Scientia Spiritus* usa la licencia Creative Commons de Atribución – No comercial – Sin derivar:

Los textos de la revista son posibles de ser descargados en versión PDF siempre que sea reconocida la autoría y el texto no tenga modificaciones de ningún tipo.

## INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma cutáneo primario (AsC) es un sarcoma de piel y tejidos blancos poco frecuente, presenta una alta variabilidad clínica y morfológica, y tiene un comportamiento biológico muy agresivo lo que le confiere un mal pronóstico. Su clínica inicialmente indolente y poco característica justifican diagnósticos tardíos, lo que sumado a una distribución multifocal y bordes mal definidos puede producir márgenes contaminados durante la cirugía. Las primeras series de casos fueron descritas hacia el año 1945 por Caro y Stubenrauch y hacia el año 1964 Wilson y Jones caracterizaron el AsC de la cabeza y cuello.

El AsC representa cerca del 2% de los sarcomas de tejidos blandos y afecta con mayor frecuencia a hombres que a mujeres. Se clasifica en tres grupos, el más frecuente es el AsC idiopático de la cabeza y cuello también denominado de Wilson y Jones, corresponde al 50-70% de los angiosarcomas primarios, aparece con mayor frecuencia en áreas fotoexpuestas como la piel de la cara y cuero cabelludo de personas ancianas.

El angiosarcoma radioinducido (ARI) es otro tipo de tumor que ocurre sobre la piel de las mamas en pacientes que han sido sometidas a radioterapia. La incidencia es de 0,05% a 0,14%. La latencia entre periodo irradiación y desarrollo de AsC tiene una mediana 2 a 30 años, con pico a 10 años. Riesgo empieza a disminuir solo después de 20 años post-radiación.<sup>1</sup> Hung y colaboradores compararon los angiosarcomas ARI y AsC esporádicos de mama, encontraron que 80% de los ARI eran de origen cutáneo, 80% AsC espontáneos origen parenquimatoso. No pareció haber diferencia entre supervivencia AsC esporádico y ARI de la mama.<sup>2</sup>

El síndrome de Stewart-Treves es un tipo de AsC asociado a linfedema, particularmente después de la mastectomía y disección de nódulos linfáticos regionales, representa el 5% de los AsC y la mayoría afectan la extremidad superior. Se considera que la acumulación crónica de fluido intersticial rico proteínas puede alterar la respuesta inmune, estimular linfangiogénesis, y crecimiento de vasos colaterales, dando así lugar a proliferaciones vasculares malignas.<sup>1</sup> También existen otras causas como el linfedema congénito, linfedema adquirido por trauma, la obesidad mórbida, y la filariasis.<sup>3,4</sup>

No han sido encontradas anomalías genéticas consistentes en los angiosarcomas cutáneos primarios, pero se han reportado mutaciones en PTPRB y PLCG1 en un subgrupo de AsC. Por el contrario, en los AsC secundarios a radioterapia se ha reportado la amplificación MYC en el 90% de los casos.<sup>3</sup>

Los adultos mayores son la población más afectada; el rango de edades está entre los 50 y los 90 años.<sup>5</sup> El AsC primario de cabeza y cuello se puede apreciar como placas solitarias o multifocales

eritematosas, equimóticas que asientan sobre el tercio superior de la cara y se extiende progresivamente al cuero cabelludo, asociado a tumoraciones rojizas infiltradas, edematosas con tendencia a la ulceración.<sup>1</sup>

Desde el punto de vista morfológico, los AsC pueden formar estructuras vasculares, ser sólidos o frecuentemente mixtos. Las lesiones vasoformativas se caracterizan por estructuras vasculares anastomosantes de tamaño y forma irregulares, pobremente circunscritas que infiltran las bandas de colágeno, los anexos y el subcutis; las células endoteliales que tapizan los vasos neoplásicos, tienen núcleos hipercromáticos, aumentados de tamaño, pero generalmente son uniformes.<sup>6</sup> Las variantes sólidas pueden tener características fusiformes, redondeadas o epitelioides como en nuestro caso donde los diagnósticos diferenciales abarcan desde sarcoma y carcinoma hasta incluso linfoma.<sup>7</sup> La confirmación inmunohistoquímica del AsC puede lograrse utilizando un panel de marcadores vasculares, casi todos pueden ser identificados utilizando CD31 y CD34, siendo el primero más sensible y específico para tumores con diferenciación endotelial; actualmente nuevos marcadores como los factores de transcripción nuclear FLI1 y ERG han demostrado ser más sensibles y altamente específicos para tumores con diferenciación vascular.<sup>8,9</sup>

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del sujeto involucrado en el reporte del caso y se adjuntó al envío. Este reporte no requirió la aprobación de una junta de ética porque no contenía ensayos en humanos o animales.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 64 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, consultó por cuadro de 9 meses de evolución consistente en tumor eritematoso, multilobulado, infiltrante y multifocal de 9x5 cm que comprometía región frontal izquierda, párpado superior ipsilateral, causando ptosis palpebral y se extendía cruzando línea media hasta afectar cuero cabelludo, además también se observaron áreas violáceas de aspecto contusiforme. Estos hallazgos sugirieron como principal probabilidad diagnóstica un linfoma cutáneo, por lo cual se ordenó biopsia del tumor.

El reporte de patología describió células de apariencia linfomatosa atípica de mediano y gran tamaño, con citoplasma amplio y núcleos clibados, hallazgos sugestivos de proceso linfoproliferativo, por lo cual fue indispensable complementar con estudios de inmunohistoquímica. En un primer análisis, la lesión fue negativa para CD45, panqueratinas AE1-AE3, S100, CD34, Actina de músculo liso y Desmina, con positividad para Vimentina y un índice de proliferación celular medido por Ki-67 de aproximadamente el 40%. Considerando la complejidad del caso y los datos no concluyentes, se realizó un segundo estudio donde se observó que la lesión expresó de forma fuerte y difusa

CD31 y FLI-1, con negatividad para CD68, HMB45, P63, CD38, CD117, EMA, Desmina y Miogenina, inmunofenotipo consistente con Angiosarcoma Cutáneo (AsC). Adicionalmente se realizaron estudios de extensión negativos para metástasis, la paciente fue direccionada con cirugía oncológica, cirugía de cabeza y cuello y oncología clínica.

La paciente consultó al servicio de dermatología cuatro meses después, observándose rápida progresión tumoral con deformidad del contorno orbitario izquierdo. La tomografía de órbitas mostró infiltración a ojo ipsilateral. En junta interdisciplinaria se propuso exanteración orbitaria más radioterapia adyuvante y reconstrucción con colgajo libre. La paciente ha tenido una evolución clínica con múltiples recidivas tumorales a cerebro y pulmón, así como deterioro de la calidad de vida (Figuras 1-3).

### DISCUSIÓN

Angiosarcoma Cutáneo también llamado linfangiosarcoma o hemangiosarcoma es una neoplasia maligna de linaje mesenquimal muy agresiva con diferenciación endotelial que puede originarse de los vasos sanguíneos o linfáticos de la piel.

Existe un grupo de tumores malignos con morfología fusocelular que deben ser tenidos en cuenta a la hora de hacer el diagnóstico diferencial (Tabla 1)

El AsC comparte varias características histopatológicas que se superponen con otros tumores formadores de vasos y tumores epitelioides que lo pueden mimetizar.<sup>1</sup> En el presente artículo se revisan algunos de los tumores malignos más frecuentes con morfología fusocelular que comprometen el cuero cabelludo que con frecuencia se asocian a un mal pronóstico.<sup>10</sup>

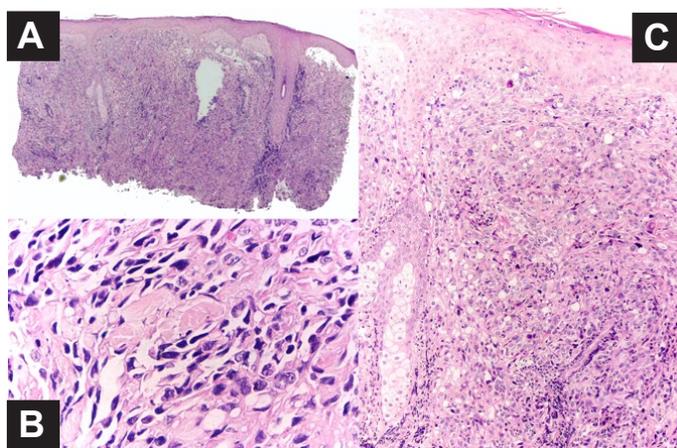
### Linfoma cutáneo centro folicular

El linfoma cutáneo centro folicular (LCCF) se define como una neoplasia hematolinfóide constituida por células centro foliculares (centrocitos y ocasionalmente centroblastos) confinadas a la piel. Su patrón de crecimiento puede ser nodular, difuso o mixto. Este tumor está clasificado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un linfoma B cutáneo primario.<sup>4</sup>

En etapas tempranas de la enfermedad, la expresión clínica puede consistir en áreas pequeñas de eritema macular con pápulas agminadas que carece de carácter específico. Con frecuencia, el LCCF desarrolla nódulos y tumores eritematosos, circunscritos de superficie lisa con apariencia firme y edematosa, que pueden ser únicos o agruparse formando tumores multilobulados. Esta neoplasia involucra superficies expuestas y no expuestas al sol como el cuero cabelludo, la cara y el cuello, también afecta los aspectos anterior y posterior del tronco.<sup>11,12</sup> El crecimiento de los

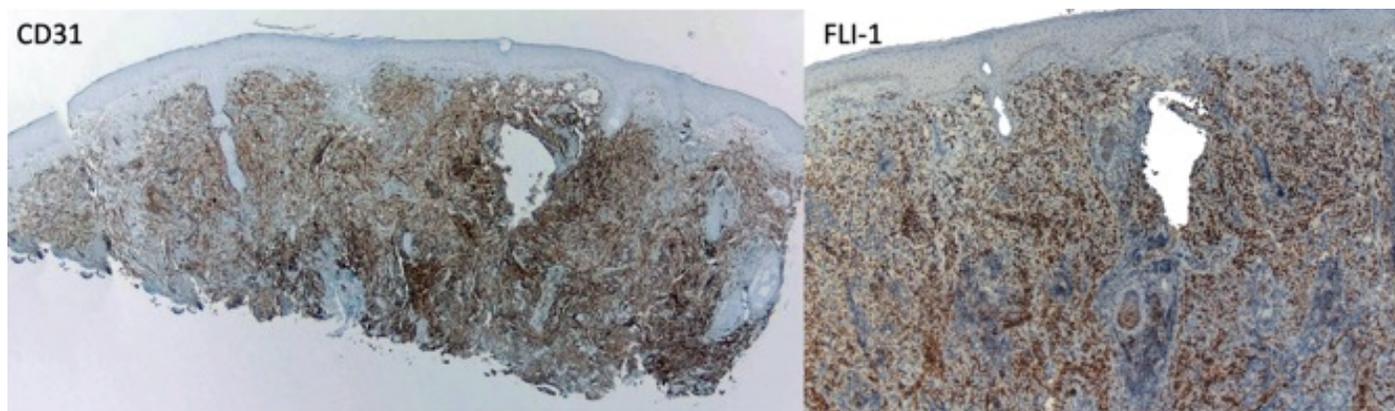


**Figura 1.** A. Tumor multifocal eritematoso, firme a indolente que compromete área frontal izquierda, y párpado superior ipsilateral. B. apariencia contusiforme el día de la toma de biopsia. C. Apariencia clínica 4 meses después, rápida evolución con gran extensión a cuero cabelludo e invasión a piel ciliar y párpado donde se ulcera y forma costra.



**Figura 2.** A y C. Dermis comprometida en toda su extensión por sabanas de células discohesivas redondeadas y fusiformes. B. Células con núcleos irregulares, pleomórficos que disecan las bandas de colágeno.

tumores del LCCF es lento y raramente desarrolla compromiso extracutáneo.



**Figura 3.** Marcadores CD31 y FLI-1

Morfológicamente se aprecian lesiones bien delimitadas que ocupan la dermis y pueden extenderse hasta el tejido celular subcutáneo y sin compromiso epidérmico como regla. Típicamente, presentan un patrón de crecimiento folicular con disminución o ausencia del manto, pérdida de polarización y de los macrófagos con cuerpos tingibles, están constituidos por centrocitos pequeños y grandes entremezclados con centroblastos, acompañados por grandes agregados de linfocitos reactivos. Una de sus variantes histopatológicas con patrón de crecimiento difuso es el linfoma de células B fusocelular cutáneo, constituido por centrocitos polimorfos, predominantemente fusiformes y caracterizados por marcadores fenotípicos del centro germinal.<sup>13</sup>

En la mayoría de los casos, el LCCF tiene un carácter indolente y su pronóstico a largo plazo es excelente. La estrategia principal de manejo del LCCF aún es materia de debate, sin embargo, se pondera como primera línea de tratamiento a la radioterapia local para tumores circunscritos a piel, la resección quirúrgica también puede ser una propuesta razonable para lesiones solitarias. La mayoría de expertos reservan el uso de la quimioterapia sistémica cuando la enfermedad desarrolla compromiso extracutáneo. La observación y el seguimiento periódico de la enfermedad es considerada una estrategia de manejo válida en casos seleccionados de LCCF confinado a piel.<sup>14,15</sup>

### Melanoma desmoplásico

El melanoma desmoplásico (MD) es una variante con morfología fusocelular que corresponde al 4% de todos los melanomas. Afecta adultos y a pacientes ancianos con edad promedio de 61 años, es más frecuente en hombres que mujeres; clásicamente afecta el cuero cabelludo y las zonas fotoexpuestas, pero también se ha descrito melanoma desmoplásico en paladar, encías, labios orales, vulva, ano y conjuntiva.<sup>16</sup> La etiología es desconocida, sin

**Tabla 1.** Diagnóstico diferencial

Carcinoma escamocelular fusocelular	Dermatofibrosarcoma protuberans
Leiomiomasarcoma	Sarcoma pleomórfico indiferenciado Fibroxantoma atípico
Angiosarcoma	Fascitis nodular
Melanoma fusocelular	Sarcoma de Kaposi

embargo, la exposición solar se ha comprendido como un factor de riesgo razonable debido al daño solar acumulativo según la nueva clasificación de la organización mundial de la salud, con mutación del gen NF1.<sup>17</sup>

Aunque la apariencia clínica puede ser variada, lo más frecuente es apreciar un tumor amelanótico firme e infiltrativo, compuesto por otras zonas eritematosas o eucrómicas y cauchosas al tacto que pueden simular cicatrices, y frecuentemente están ulceradas. Este tipo de tumores poseen un carácter localmente invasivo y alto riesgo de recurrencia, por lo cual es fundamental la evaluación cuidadosa de los márgenes quirúrgicos para el control local.<sup>18</sup>

Histológicamente, el MD está constituido por una población paucicelular de melanocitos fusiformes dispuestos de manera difusa e individual con patrón de crecimiento infiltrativo, sus núcleos son cónicos, pequeños y de apariencia fibroblástica, con atipia leve y actividad mitótica esporádica, inmersos en un estroma fibroso, desmoplásico. La epidermis adyacente a la lesión puede mostrar características de melanoma in situ y discreta nidación.<sup>19</sup>

De esta entidad, se han descrito dos variantes morfológicas, el Melanoma Desmoplásico mixto y puro. Es importante definir el

grado del componente de desmoplasia, ya que se plantean comportamientos biológicos distintos entre las dos variantes histológicas, principalmente por el compromiso de los ganglios linfáticos. Se define como melanoma desmoplásico puro cuando el componente de desmoplasia es mayor del 90%. Este subtipo histológico muestra bajo poder de extensión vía linfática. Por su parte, neoplasias con más del 10% pero menos del 90% de desmoplasia se clasifican como variante mixta de melanoma desmoplásico, estos tumores se encuentran asociados a melanoma convencional BRAF positivo y por tanto mayor riesgo para metástasis a ganglios linfáticos.<sup>20</sup> La realización del ganglio centinela es controversial en esta entidad, inclusive es considerada por algunos como una herramienta de estadificación poco efectiva en MD. La tasa de supervivencia a 5 años es del 70 a 80% y la mortalidad general varía entre 11% al 66%.<sup>21,22</sup>

### **Carcinoma escamocelular fusocelular**

El carcinoma escamocelular fusocelular (también llamado carcinoma metaplásico o carcinosarcoma) es una variante muy rara del carcinoma escamocelular con componente epiteliales (carcinoma) y mesenquimal (sarcomatosos) lo que le atribuye la capacidad de afectar no solo la piel sino también viseras huecas y sólidas. Esta infrecuente variedad de carcinoma escamocelular parece tener relación con la exposición a radiación ionizante, trauma y quemaduras. Se presenta sobre áreas de piel con daño actínico, con frecuencia en cuero cabelludo y parte superior del tronco en personas ancianas.<sup>23</sup> El comportamiento biológico de este tumor es agresivo y está asociado a pobre pronóstico.<sup>23,24</sup>

Histológicamente, se trata de una lesión neoplásica maligna constituida por una población de células fusiformes, con núcleos ovoides, irregulares e hipercrómicos, dispuestas en fascículos cortos o de manera estoriforme, sin evidencia de derivación epidérmica ni diferenciación escamocelular. Su diagnóstico debe realizarse integrando el contexto clínico patológico y la adecuada interpretación de su inmunofenotipo como son la expresión de queratinas de alto peso molecular (CK5/6-34 BetaE12) y el factor de transcripción nuclear P63.<sup>25,26</sup>

### **Fibroxiantoma atípico**

El Fibroxiantoma atípico (FXA) es una neoplasia mesenquimal con bajo grado de malignidad, que no presenta ninguna línea de diferenciación celular específica. Se presenta en personas mayores, con ligero predominio sobre el sexo masculino y su localización más frecuente es el cuero cabelludo.<sup>27</sup>

La enfermedad metastásica se le atribuye a su variante más infiltrativa, el sarcoma dérmico pleomórfico que se caracteriza por tener un comportamiento biológico agresivo. El FXA usualmente se presenta como un nódulo rojizo, solitario y exofítico, locali-

zado en zonas con daño actínico y es común encontrar erosión y úlcera epidérmica.<sup>28</sup> Los pacientes con desórdenes cutáneos genéticos como el xeroderma pigmentoso e inmunosuprimidos por trasplante de órganos pueden ser más susceptibles de desarrollar este tipo de tumores.

En la morfología se distingue una lesión circunscrita de base dérmica con collarite epidérmico y paraqueratosis. La elastosis solar es un hallazgo frecuente en este tipo de neoplasia, hacia la dermis se observa una proliferación de células fusiformes y epitelioides muy atípicas, similares a histiocitos, con marcado pleomorfismo nuclear, numerosas mitosis, figuras mitóticas atípicas y disposición predominantemente en fascículos cortos al azar.<sup>27</sup> El FXA es un diagnóstico de exclusión, los hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos no son específicos de esta entidad, por lo que es de suma importancia la correlación clínico patológica y marcadores como CD68, CD10 y actina de músculo liso suelen ser positivos.<sup>27</sup>

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección y generalmente es curativa. Es importante resaltar que el FXA puede ser de carácter localmente destructivo, sin embargo, solo hay descritos reportes anecdóticos de metástasis a distancia. El pronóstico es bueno, se estima un índice de recidiva local menor al 10%.<sup>27</sup>

### **TRATAMIENTO**

En AsC, la resección local amplia es el tratamiento de primera línea para el angiosarcoma cutáneo localizado, dado el carácter infiltrante y multicéntrico de la enfermedad.<sup>1</sup> La cirugía con o sin la radioterapia adyuvante o neoadyuvante se considera el pilar de la terapia.<sup>29</sup> En la actualidad se acepta la quimioterapia con paclitaxel como terapia de elección en el angiosarcoma cutáneo avanzado.<sup>3</sup> Esta neoplasia se asocia con una alta probabilidad de recurrencia incluso después de la resección completa del tumor, debido a la infiltración tisular y la enfermedad multifocal que dan lugar a márgenes de resección contaminados a pesar de la cirugía radical.<sup>30</sup>

### **PRONÓSTICO**

El AsC presenta una tasa media de supervivencia a cinco años del 33,5%. Se le atribuye muy mal pronóstico debido a su comportamiento biológico con tendencia temprana a la invasión local, presenta metástasis a distancia (pulmón y ganglios linfáticos) y recurrencia local entre el 12% y el 34% según la mayoría de los estudios.<sup>31,32</sup>

Son predictores de mal pronóstico y que impactan negativamente la supervivencia la edad mayor de 70 años, dimensión tumoral mayor a 5 cm y localización en cabeza, raza negra, márgenes quirúrgicos contaminados y presencia de metástasis al momento

del diagnóstico.<sup>1</sup> La paciente exhibía un tumor extenso cuyo curso clínico resaltaba el comportamiento biológico agresivo de esta entidad y alta probabilidad de recidiva.<sup>29</sup>

## CONCLUSIONES

La morfología es la piedra angular en el estudio histopatológico de los tumores de tejidos blandos. En este caso, fue determinante la inmunohistoquímica dado que se trataba de un tumor mal diferenciado de apariencia sólida y discohesiva. El presente caso pone de manifiesto las múltiples caras tanto clínicas como histológicas del angiosarcoma cutáneo, así como el uso mandatorio de la inmunohistoquímica y en algunos casos biología molecular (FISH) para confirmar su diagnóstico.

## REFERENCIAS

- Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: A current update. *J Clin Pathol*. 2017;70(11):917-25. DOI: 10.1136/jclinpath-2017-204601
- Hung J, Hiniker SM, Lucas DR, Griffith KA, McHugh JB, Meirovitz A, *et al*. Sporadic versus radiation-associated angiosarcoma: A comparative clinicopathologic and molecular analysis of 48 cases. *Sarcoma*. 2013; 2013:798403. DOI: 10.1155/2013/798403
- Ishida Y, Otsuka A, Kabashima K. Cutaneous angiosarcoma: Update on biology and latest treatment. *Curr Opin Oncol*. 2018;30(2):107-12. DOI: 10.1097/CCO.0000000000000427
- Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R. WHO classification of skin tumors. 2018. Disponible en: <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/WHO-Classification-Of-Skin-Tumours-2018>
- Kalil RK. Angiosarcoma. *Tumors Tumor-Like Lesions Bone. Surg Pathol Orthop Surg Radiol*. 2015;11:507-14.
- Papke DJ, Hornick JL. What is new in endothelial neoplasia? *Virchows Arch*. 2020;476(1):17-28. DOI: 10.1007/s00428-019-02651-4
- Shon W, Billings SD. Cutaneous Malignant Vascular Neoplasms. *Clin Lab Med*. 2017;37(3):633-46. DOI: 10.1016/j.cll.2017.06.004
- Suchak R, Thway K, Zelger B, Fisher C, Calonje E. Primary cutaneous epithelioid angiosarcoma: A clinicopathologic study of 13 cases of a rare neoplasm occurring outside the setting of conventional angiosarcomas and with predilection for the limbs. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(1):60-9. DOI: 10.1097/PAS.0b013e3181fee872
- Fletcher CD. Angiomatoid fibrous histiocytoma. *Am J Surg Pathol*. 1992; 16(4):426-7. DOI: 10.1097/00000478-199204000-00012
- Prodinger CM, Koller J, Laimer M. Scalp tumors. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2018;16(6):730-53. DOI: 10.1111/ddg.13546
- Kazakov DV, Burg G, Dummer R, Palmedo G, Müller B, Kempf W. Primary subcutaneous follicular centre cell lymphoma with involvement of the galea: A case report and short review of the literature. *Br J Dermatol*. 2002;146(4):663-6. DOI: 10.1046/j.1365-2133.2002.04593.x
- Fierro MT, Marenco F, Novelli M, Fava P, Quaglino P, Bernengo MG. Long-term evolution of an untreated primary cutaneous follicle center lymphoma of the scalp. *Am J Dermatopathol*. 2010;32(1):91-4. DOI: 10.1097/DAD.0b013e3181b8c377
- Cerroni L, El-shabrawi-caelen L, Fink-puches R, Leboit PE, Kerl H. Cutaneous spindle-cell B-cell lymphoma: a morphologic variant of cutaneous large B-cell lymphoma. *Am J Dermatopathol*. 2000;22(4):299-304. DOI: 10.1097/00000372-200008000-00001
- Pimpinelli N, Santucci M, Mori M, Vallecchi C, Giannotti B. Primary cutaneous B-cell lymphoma: A clinically homogeneous entity? *J Am Acad Dermatol*. 1997;37(6):1012-6. DOI: 10.1016/s0190-9622(97)70090-2
- Senff NJ, Noordijk EM, Kim YH, Bagot M, Berti E, Cerroni L, *et al*. European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for cutaneous lymphoma Consensus recommendations for the management of cutaneous B-cell lymphomas. *Blood*. 2008;112(5):1600-9. DOI: 10.1182/blood-2008-04-152850
- Anstey A, McKee P, Jones EW. Desmoplastic malignant melanoma: A clinicopathological study of 25 cases. *Br J Dermatol*. 1993;129(4):359-71. DOI: 10.1111/j.1365-2133.1993.tb03159.x
- Elder DE, Bastian BC, Cree IA, Massi D, Scolyer RA. The 2018 World Health Organization classification of cutaneous, mucosal, and uveal melanoma detailed analysis of 9 distinct subtypes defined by their evolutionary pathway. *Arch Pathol Lab Med*. 2020;144(4):500-22. DOI: 10.5858/arpa.2019-0561-RA
- Conic RZ, Ko J, Allam SH, Atanaskova-Mesinkovska N, Kovalyshyn I, Bergfeld W, *et al*. Mixed Versus Pure Variants of Desmoplastic Melanoma: The Cleveland Clinic Experience. *Ann Plast Surg*. 2018;80(3):277-81. DOI: 10.1097/SAP.0000000000001225
- Chen LL, Jaimes N, Barker CA, Busam KJ, Marghoob AA. Desmoplastic melanoma: A review. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68(5):825-33. DOI: 10.1016/j.jaad.2012.10.041
- George E, McClain SE, Slingsluff CL, Polissar NL, Patterson JW. Subclassification of desmoplastic melanoma: Pure and mixed variants have significantly different capacities for lymph node metastasis. *J Cutan Pathol*. 2009;36(4):425-32. DOI: 10.1111/j.1600-0560.2008.01058.x
- Khan F, Strohl A, Allen PD, Doerr TD. Desmoplastic Melanoma of the Head and Neck: Incidence and Survival, 1992-2013. *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2017;157(4):648-56. DOI: 10.1177/0194599817725696
- Jaroszewski DE, Pockaj BA, DiCaudo DJ, Bite U. The clinical behavior of desmoplastic melanoma. *Am J Surg*. 2001;182(6):590-5. DOI: 10.1016/s0002-9610(01)00819-4
- Velazquez EF, Werchniack AE, Granter SR. Desmoplastic/spindle cell squamous cell carcinoma of the skin. A diagnostically challenging tumor mimicking a scar: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 6 Cases. *Am J Dermatopathol*. 2010;32(4):333-9. DOI: 10.1097/dad.0b013e3181c1d428
- Kantrow SM, Boyd AS. Primary cutaneous metastatic carcinoma:

## Tumor sólido de células redondas y fusiformes

- Report of a case involving angiosarcoma. *Am J Dermatopathol.* 2007;29(3):270-3. DOI: 10.1097/DAD.0b013e3180332b53
25. Ahmad A, Chung HJ, Bhawan J. Primary Cutaneous Spindle Cell Squamous Carcinoma Expressing Smooth Muscle Actin: Diagnostic Pitfalls. *Am J Dermatopathol.* 2018;40(6):449-51. DOI: 10.1097/DAD.0000000000001092
  26. Eyden B, Banerjee SS. Spindle-cell squamous carcinoma exhibiting myofibroblastic differentiation: A study of two cases showing fibronexus junctions. *Virchows Arch.* 2002;440(1):36-44. DOI: 10.1007/s004280100482
  27. López L, Vélez R. Atypical fibroxanthoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2016;140(4):376-9. DOI: 10.5858/arpa.2014-0495-RS
  28. Mirza B, Weedon D. Atypical fibroxanthoma: A clinicopathological study of 89 cases. *Australas J Dermatol.* 2005;46(4):235-8. DOI: 10.1111/j.1440-0960.2005.00190.x
  29. Trofymenko O, Curiel-Lewandrowski C. Surgical treatment associated with improved survival in patients with cutaneous angiosarcoma. *J Eur Acad Dermatology Venereol.* 2018;32(1):e29-31. DOI: 10.1111/jdv.14479
  30. Requena C, Sendra E, Llombart B, Sanmartín O, Guillén C, Lavernia J, *et al.* Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(5):457-65. DOI: 10.1016/j.ad.2017.01.014
  31. Perez MC, Padhya TA, Messina JL, Jackson RS, Gonzalez RJ, Bui MM, *et al.* Cutaneous angiosarcoma: A single-institution experience. *Ann Surg Oncol.* 2013;20(11):3391-7. DOI: 10.1245/s10434-013-3083-6
  32. Fayette J, Martin E, Piperno-Neumann S, Le Cesne A, Robert C, Bonvalot S, *et al.* Angiosarcomas, a heterogeneous group of sarcomas with specific behavior depending on primary site: A retrospective study of 161 cases. *Ann Oncol.* 2007;18(12):2030-6. DOI: 10.1093/annonc/mdm381