



# ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

[www.elsevier.es/oftalmologia](http://www.elsevier.es/oftalmologia)



## Comunicación corta

# Fibroxiantoma atípico conjuntival recurrente en el xeroderma pigmentoso

M. Cerdà-Ibáñez<sup>a,\*</sup>, A. Barreiro-González<sup>b</sup>, H. Barranco González<sup>b</sup>, J. Aviñó Martínez<sup>b</sup>, M. Évole-Buselli<sup>c</sup> y M.Á. Harto-Castaño<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup> Departamento de Oftalmología, Hospital Universitario y Politécnico la Fe, Valencia, España

<sup>c</sup> Departamento de Dermatología, Hospital Universitario y Politécnico la Fe, Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 26 de enero de 2017

Aceptado el 26 de junio de 2017

On-line el xxx

#### Palabras clave:

Xeroderma pigmentoso

Fibroxiantoma atípico conjuntival

Neoplasia

Mitomomicina C

#### Keywords:

Xeroderma pigmentosum

Conjunctival atypical fibroxanthoma

Neoplasia

Mitomycin C

### R E S U M E N

**Caso clínico:** Un niño de 7 años con xeroderma pigmentoso presenta una recurrencia de un fibroxantoma atípico conjuntival después de 2 cirugías previas. En esta tercera intervención el paciente es tratado mediante escisión quirúrgica de la tumoración más crioterapia en el lecho. Por el riesgo de recurrencia se asoció en el postoperatorio mitomicina C 0,02% tópica con buen resultado clínico.

**Discusión:** La exéresis quirúrgica con crioterapia y mitomicina C tópica es un tratamiento efectivo en el caso de un fibroxantoma atípico con alto potencial de recurrencia e invasión. Es necesario un seguimiento oftalmológico, así como pediátrico general en estos pacientes y asociar ayudas de apoyo.

© 2017 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Recurrent conjunctival atypical fibroxanthoma in Pigmentosum Xeroderma

#### A B S T R A C T

**Case report:** A 7 year-old boy with Xeroderma Pigmentosum (XP) and who presents a recurrent conjunctival atypical fibroxanthoma after two surgeries. This is the third procedure and the patient is treated with a surgical excision of the tumour and cryotherapy at the surgical bed. Due to the risk of recurrence, topical Mitomycin C 0,02% was added at post-operative care achieving a good clinical outcome.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mcerdaib@gmail.com](mailto:mcerdaib@gmail.com) (M. Cerdà-Ibáñez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2017.06.016>

0365-6691/© 2017 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

*Discussion:* Surgical exeresis with cryotherapy and topical Mitomycin C is an effective treatment for a case of an atypical fibroxanthoma with a high potential for recurrence and invasion. An ophthalmologic follow-up is required for these patients, as well as general paediatric care and support aids.

© 2017 Sociedad Española de Oftalmología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El xeroderma pigmentoso es una entidad clínica que se clasifica dentro de las genodermatosis, enfermedades que producen manifestaciones sistémicas y que se caracterizan por una alta fotosensibilidad.

Su patrón de herencia es autosómico recesivo. Se produce por un defecto enzimático en la capacidad de reparación del ácido desoxirribonucleico (ADN) dañado por la radiación ultravioleta. Existen 7 subtipos diferentes (A-G) en función del tipo de enzima que esté dañada, sin embargo este dato carece de relevancia, ya que las manifestaciones cutáneas que llevan a sospechar la existencia de un xeroderma pigmentoso son las mismas en todos los subtipos. Entre sus manifestaciones clínicas existe un envejecimiento prematuro que se manifiesta por la presencia de lentigos solares en menores de 2 años. Son frecuentes las alteraciones oftalmológicas y neurológicas (subtipos A y D)<sup>1</sup>.

Los pacientes pueden presentar tumoraciones en la superficie ocular. La mayoría son carcinomas basocelulares, los cuales tienen un lento crecimiento y no suelen producir metástasis, a diferencia del segundo tipo en frecuencia de afectación, los carcinomas escamosos, más invasivos y con posibilidad de dar metástasis de manera más frecuente<sup>2</sup>. Ambas lesiones se observan en un 50% de los pacientes en la primera década de la vida y presentan el doble de potencial metastásico (4%) que en la población normal (2%)<sup>3,4</sup>.

La localización más frecuente es en los párpados, la conjuntiva y la córnea. La fotofobia es el síntoma ocular más precoz<sup>5</sup>.

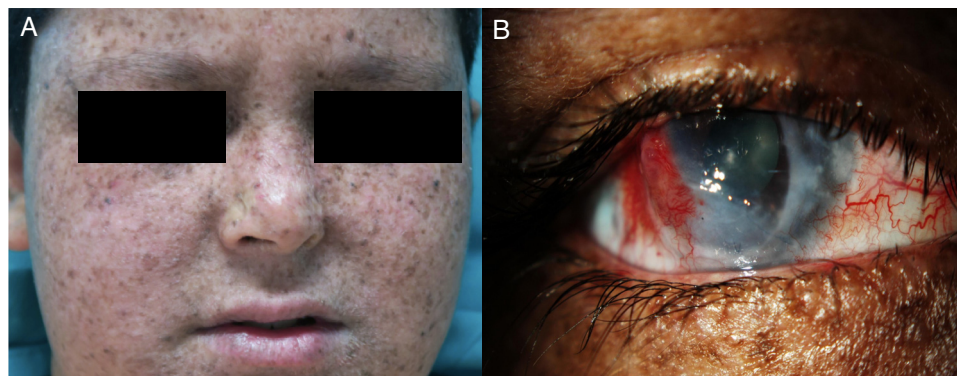
Solo el 40% de los pacientes con esta enfermedad llega a la tercera década de vida, ya que es una enfermedad que causa

múltiples neoplasias internas. La detección precoz de las neoplasias oculares puede permitir una mayor supervivencia de estos pacientes y una mejor calidad de vida.

## Caso clínico

Niño de 7 años con xeroderma pigmentoso, con antecedentes de varios carcinomas basocelulares en el dorso de la nariz y la espalda (fig. 1 A). Presentó una tumoración conjuntival temporal inferior en su ojo derecho tratada en otro centro mediante escisión quirúrgica, revelando el estudio anatomopatológico que era un fibroxantoma atípico con bordes quirúrgicos afectados. Tras una segunda cirugía, requirió también una queratoplastia penetrante debido al severo adelgazamiento corneal que produjeron las 2 cirugías previas.

El paciente es tratado por nuestra parte al presentar de nuevo una tumoración conjuntival (fig. 1 B) en el mismo lugar que las antiguas. Presentaba un nódulo blanquecino conjuntival a nivel temporal de 0,4 cm de base. Existía disminución de la transparencia del botón corneal con opacidad difusa sin línea de Kodhadoust. Se decide realizar una escisión quirúrgica de la lesión conjuntival y corneal con un cuchillete crescent dejando un margen de seguridad de 2-3 mm y asociando crioterapia en el lecho de la lesión. El estudio histológico (fig. 2) confirma la recidiva del fibroxantoma atípico y describe la afectación de los márgenes. Se decide administrar tratamiento quimioterápico tópico con colirio de mitomicina C al 0,02% 4 veces al día durante 4 semanas. Actualmente el paciente se encuentra estable sin signos de recidiva y sin presentar un adelgazamiento corneal significativo 6 meses tras la cirugía (fig. 3). Asocia tratamiento sistémico con everolimus.



**Figura 1 – A.** Se observa a nivel nasal la cicatrización de la piel tras la exéresis de varios carcinomas basocelulares. **B.** Lesión conjuntival perilimbar. Se observa pérdida de transparencia y neovascularización en el botón corneal.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8791268>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8791268>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)