

# Superficial acral fibromyxoma – rare tumor of the nail apparatus

## Powierzchniowy akralny włókniakośluzak – rzadki guz aparatu paznokciowego

Urszula Maińska<sup>1</sup>, Jakub Żółkiewicz<sup>1</sup>, Wojciech Biernat<sup>2</sup>, Tomasz K. Nowicki<sup>3</sup>, Michał Sobjanek<sup>1</sup>, Martyna Sławińska<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Venereology and Allergology, Faculty of Medicine, Medical University of Gdansk, Gdansk, Poland

<sup>2</sup>Department of Pathomorphology, Medical University of Gdansk, Gdansk, Poland

<sup>3</sup>2<sup>nd</sup> Department of Radiology, Faculty of Health Sciences, Medical University of Gdansk, Gdansk, Poland Country

<sup>1</sup>Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii, Wydział Lekarski, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

<sup>2</sup>Katedra i Zakład Patomorfologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

<sup>3</sup>II Zakład Radiologii, Wydział Nauk o Zdrowiu, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2022, 109, 377–382

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2022.125687>

### ABSTRACT

**CORRESPONDING AUTHOR/  
ADRES DO KORESPONDENCJI:**  
dr n. med. Martyna Sławińska  
Katedra i Klinika Dermatologii,  
Wenerologii i Alergologii  
Wydział Lekarski  
Gdański Uniwersytet Medyczny  
Gdańsk, Polska  
tel.: +48 585 844 014  
e-mail: [mslawinska@gumed.edu.pl](mailto:mslawinska@gumed.edu.pl)

**Introduction:** Superficial acral fibromyxoma is a rare soft tissue tumor. It typically manifests as a slow-growing tumor around fingernails or toenails in middle-aged individuals. Diagnosis is based on histopathological examination. The recommended method of treatment is surgical excision with a wide margin of macroscopically unchanged tissues.

**Objective:** Presentation of the clinical, dermoscopic and histopathological presentation of a rare tumor of the nail apparatus.

**Case report:** A 47-year-old male patient was consulted due to non-pigmented tumor involving the bed and the lateral nail fold of the right thumb. The lesion appeared about 6 months earlier and gradually increased in size. The histopathological image of the sample confirmed the diagnosis of superficial acral fibromyxoma. Due to the size and location of the tumor, the patient was referred to the Hand Surgery Department for surgical treatment.

**Conclusions:** The diagnosis of superficial acral fibromyxoma should be included in the differential diagnosis of pigmentless tumors of the nail apparatus.

**Key words:** superficial acral fibromyxoma, nail apparatus, tumor.

### STRESZCZENIE

**Wprowadzenie:** *Superficial acral fibromyxoma* jest rzadko występującym guzem tkanek miękkich. Najczęściej manifestuje się jako wolno rosnący guz okolicy aparatu paznokciowego palców rąk lub stóp u osób w średnim wieku. Rozpoznanie opiera się na badaniu histopatologicznym. Rekomendowaną metodą leczenia jest wycięcie chirurgiczne z szerokim marginesem tkanek makroskopowo niezmiennych.

**Cel pracy:** Przedstawienie obrazu klinicznego, dermoskopowego i histopatologicznego rzadko występującego guza aparatu paznokciowego.

**Opis przypadku:** Pacjenta 47-letniego konsultowano z powodu bezbarwnikowego, niebolesnego guza pogranicza łożyska i bocznego wału paznokciowego kciuka prawego. Zmiana pojawiła się około 6 miesięcy wcześniej i stopniowo się powiększała. Obraz histopatologiczny pobranego wycinka próbnego potwierdził rozpoznanie *superficial acral fibro-*

*myxoma*. Ze względu na rozmiary i umiejscowienie guza pacjenta skierowano do Oddziału Chirurgii Ręki w celu leczenia chirurgicznego.

**Wnioski:** Rozpoznanie *superficial acral fibromyxoma* należy uwzględnić w diagnostyce różnicowej bezbarwnikowych guzów aparatu paznokciowego.

**Słowa kluczowe:** *superficial acral fibromyxoma*, aparat paznokciowy, guz.

---

## INTRODUCTION

Superficial acral fibromyxoma (SAF) is a rare soft tissue tumor. It typically manifests as a slow-growing tumor around fingernails or toes. It usually occurs in middle-aged people, more often in men than in women. Risk factors are poorly understood. Diagnosis is based on histopathological examination.

---

## OBJECTIVE

Presentation of the clinical, dermoscopic and histopathological manifestation of a rare tumor of the nail apparatus.

---

## CASE REPORT

The 47-year-old, male patient was consulted at the Department of Dermatology, Venereology and Allergology due to a non-pigmented, painless tumor involving the bed and the lateral nail fold of the right thumb (fig. 1). According to the patient, the lesion appeared about 6 months earlier and gradually increased in size. The patient did not report an injury or other potential causative factor. Due to the uncharacteristic clinical presentation, a punch biopsy was performed. The histopathological image of the sample confirmed the diagnosis of superficial acral fibromyxoma (fig. 2). In order to assess the local advancement of the lesion, magnetic resonance imaging (MRI) was ordered, which showed an irregularly shaped nodule within the nail apparatus, with enhancement after intravenous administration of a contrast agent. There was no evidence of infiltration of surrounding tissues or of the phalanx bone (fig. 3). Due to the size and location of the tumor, the patient was referred to the Hand Surgery Department for surgical treatment. The patient remains under the observation of the Department of Dermatology. No tumor recurrence was observed 3 months after surgery (fig. 4).

---

## WPROWADZENIE

Powierzchniowy akralny włókniakośluzak (*superficial acral fibromyxoma* – SAF) jest rzadko występującym guzem tkanek miękkich. Najczęściej manifestuje się jako wolno rosnący guz okolicy aparatu paznokciowego palców rąk lub stóp. Zwykle pojawia się u osób w średnim wieku, częściej u mężczyzn niż u kobiet. Czynniki ryzyka są słabo poznane. Rozpoznanie opiera się na badaniu histopatologicznym.

---

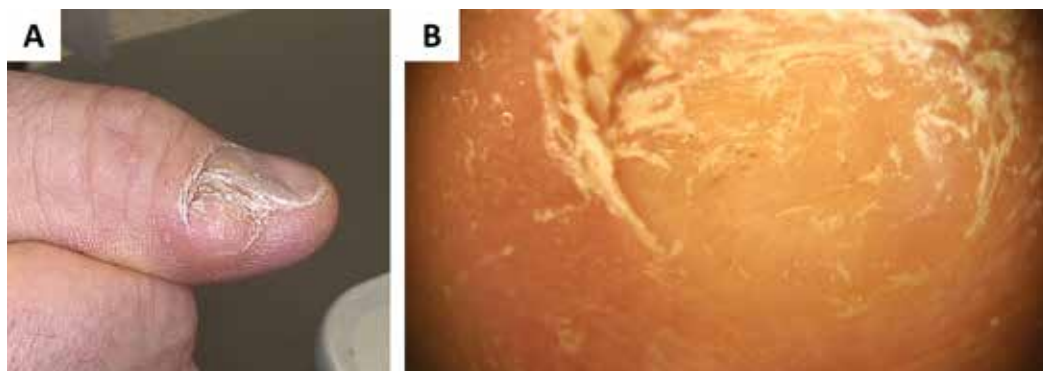
## CEL PRACY

Przedstawienie obrazu klinicznego, dermoskopowego i histopatologicznego rzadko występującego guza aparatu paznokciowego.

---

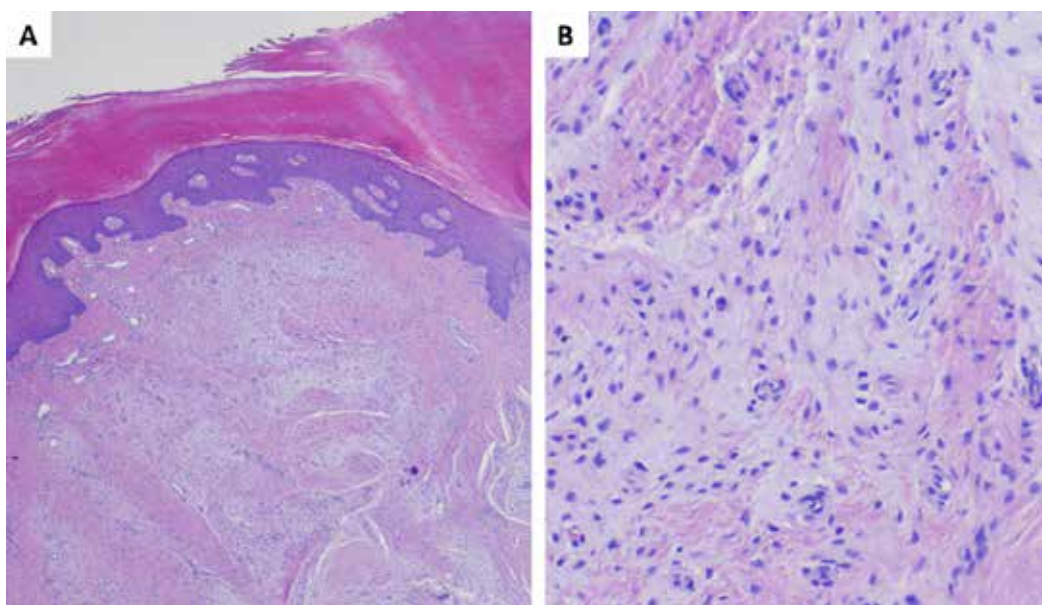
## OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna 47-letni był konsultowany w Klinice Dermatologii, Wenerologii i Alergologii z powodu bezbarwnikowego, niebolesnego guza pogranicza łożyska i bocznego wału paznokciowego kciuka prawego (ryc. 1). Według chorego zmiana pojawiła się około 6 miesięcy wcześniej i stopniowo się powiększała. Pacjent nie podawał urazu ani innego potencjalnego czynnika sprawczego w wywiadzie. Ze względu na niecharakterystyczny obraz kliniczny pobrano wycinek sztancą z guza. Obraz histopatologiczny pobranego wycinka próbnego potwierdził rozpoznanie *superficial acral fibromyxoma* (ryc. 2). W celu oceny zaawansowania miejscowego zmiany zlecono rezonans magnetyczny (*magnetic resonance imaging* – MRI), w którym opisano nieregularnego kształtu guzek w obrębie aparatu paznokciowego, wzmacniający się po dożylnym podaniu środka kontrastowego. Nie stwierdzono cech nacieku okolicznych tkanek ani kości paliczka (ryc. 3). Ze względu na rozmiary i umiejscowienie guza pacjenta skierowano na Oddział Chirurgii Ręki w celu leczenia chirurgicznego. Pacjent jest pod obserwacją Kliniki Dermatologii. Po 3 miesiącach od zabiegu nie stwierdzono wznowy guza (ryc. 4).



**Figure 1.** Superficial acral fibromyxoma. **A** – Clinical presentation – a non-melanocytic tumor located on the border of the nail bed and the lateral nail fold of the right thumb. **B** – Dermoscopy shows the presence of white scales as well as linear vessels on the yellowish background (FotoFinder, Medicam 800 HD, 20× magnification with immersion gel)

**Rycina 1.** Superficial acral fibromyxoma. **A** – Obraz kliniczny – bezbarwnikowy guz pogranicza łożyska i bocznej wału paznokciowego kciuka prawego. **B** – W badaniu dermoskopowym uwidoczniono białą łuskę oraz naczynia linijne na żółtawym tle (FotoFinder, kamera Medicam 800 HD, powiększenie 20×, badanie z żelem immersyjnym)



**Figure 2. A, B** – Superficial acral fibromyxoma – histopathological image. Under the thickened, unchanged epidermis, multinodular hyperplasia of fibromyxoid tissue of a small spindle tumor with atypia is present

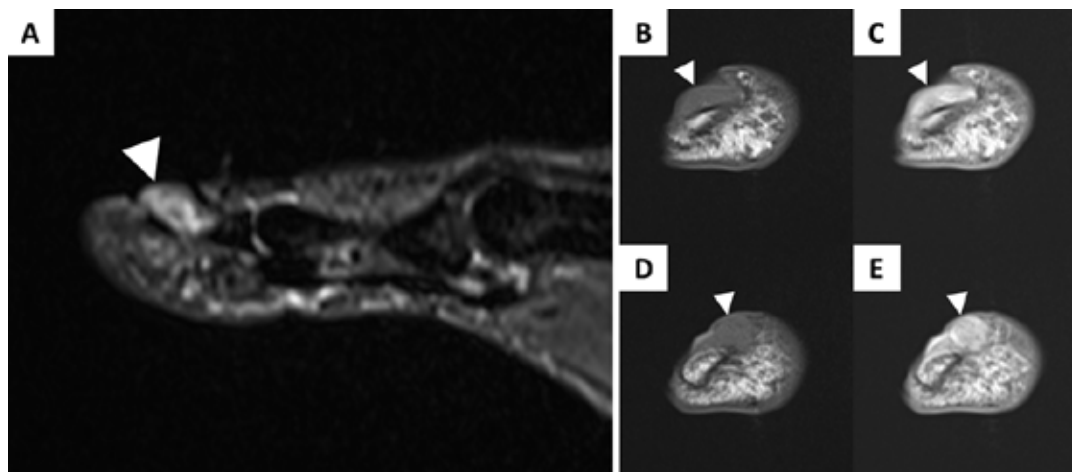
**Rycina 2. A, B** – Superficial acral fibromyxoma – obraz histopatologiczny. Pod pogrubiałym, niezmiennym naskórkiem widoczny jest rozrost wieloguzkowy włóknisto-myksoidalnego utkania nowotworu drobnowrzecionowatego o niskim stopniu atypii

## DISCUSSION

SAF is a rare soft tissue tumor (about 350 cases have been described so far). The first report on this disease was made by Fetsch *et al.*, who analyzed 37 cases of the tumor in 2001 [1]. SAF typically manifests as a slow-growing tumor around the nail apparatus of fingers or toes. It usually occurs in middle-aged individuals (with the peak incidence in the 5<sup>th</sup> decade of life), more often in men than in women (male to female ratio 1.3–2 : 1) [1–6]. Risk factors for SAF are poorly understood. In some cases reported in the literature, the role of the preceding trauma as a possible etiological factor was given [1, 4, 5, 7]. In the literature, there are also reports on a possible as-

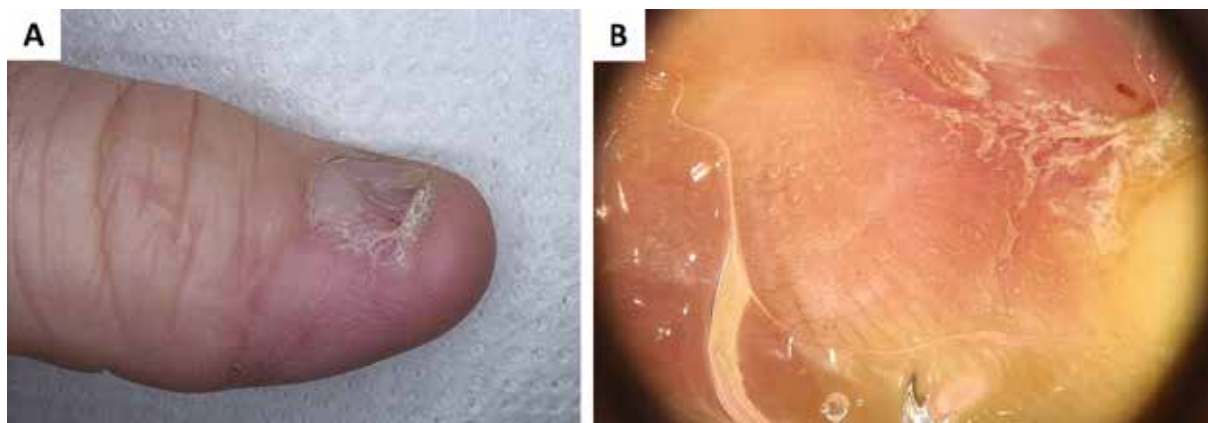
## OMÓWIENIE

SAF jest rzadko występującym guzem tkanek miękkich (dotychczas opisano około 350 przypadków). Pierwsze doniesienia na temat tej jednostki chorobowej pochodzą od Fetscha i wsp., którzy w 2001 r. przeanalizowali 37 przypadków guza [1]. SAF typowo manifestuje się jako wolno rosnący guz okolicy aparatu paznokciowego palców rąk lub stóp. Zwykle występuje u osób w średnim wieku (ze szczytem zachorowań przypadającym na 5. dekadę życia), częściej u mężczyzn niż u kobiet (stosunek liczby mężczyzn do liczby kobiet – 1,3–2 : 1) [1–6]. Czynniki ryzyka wystąpienia SAF są słabo poznane. W niektórych opisywanych w literaturze przypadkach podawano rolę poprzedzającego ura-



**Figure 3.** **A** – Magnetic resonance imaging examination (MRI) of the 1<sup>st</sup> finger of the right hand in STIR sequence as T2-weighted images in the sagittal plane. The lesion is visible as a bright, hyperintense region in the nail fold (arrow). **B–E** – MRI examination of the 1<sup>st</sup> finger of the right hand in turbo spin-echo sequence as T1-weighted images in the axial plane. Image **(B)** shows a hypointense lesion located under the nail plate (arrow) with heterogeneous enhancement after contrast agent administration **(C)**. The same lesion continues in the nail fold **(D, arrow)** with similar postcontrast enhancement **(E, arrow)**

**Rycina 3.** **A** – Badanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI) pierwszego palca ręki prawej w sekwencji z saturacją tkanki tłuszczowej (STIR) w obrazach T2-zależnych w płaszczyźnie strzałkowej. Zmiana jest widoczna jako jasny, hiperintensywny obszar w obrębie wału paznokciowego (strzałka). **B–E** – MRI pierwszego palca ręki prawej w sekwencji turbo spin-echo w obrazach T1-zależnych w płaszczyźnie poprzecznej. Obraz **(B)** przedstawia hipointensywną zmianę zlokalizowaną pod płytką paznokciową (strzałka) z niejednorodnym wzmocnieniem po podaniu środka kontrastowego **(C)**. Ta sama zmiana ciągnie się w obrębie wału paznokciowego **(D, strzałka)** i podobnie wzmacnia się po kontraście **(E, strzałka)**



**Figure 4.** **A, B** – Clinical and dermoscopic presentation 3 months after surgical excision of the tumor – no sign of tumor recurrence

**Rycina 4.** **A, B** – Obraz kliniczny i dermoskopowy 3 miesiące po chirurgicznym wycięciu guza – bez cech podejrzanych o wznowę nowotworu

sociation with a deletion within the *RB1* gene or human papillomavirus infection (HPV infection) [2, 6, 8, 9]. Diagnosis is based on histopathological examination. The tumor usually expresses the CD34 antigen in immunohistochemistry, less frequently EMA, CD99, vimentin and CD10 [1–11].

The differential diagnosis should include a number of benign and malignant lesions, including dermatofibrosarcoma protuberans, malignant fibrous histiocytoma, acquired digital fibrokeratoma, giant cell tumor, glomus tumor, sclerosing perineurioma, superficial angiomyxoma, myxoid neurofibroma, acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma, as well

zu jako możliwego czynnika etiologicznego [1, 4, 5, 7]. W piśmiennictwie można także odnaleźć doniesienia na temat możliwego związku z delecją w obrębie genu *RB1* lub infekcją wirusem brodawczaka ludzkiego (HPV) [2, 6, 8, 9]. Rozpoznanie opiera się na badaniu histopatologicznym. Guz zwykle wykazuje ekspresję antygenu CD34 w badaniu immunohistochemicznym, rzadziej EMA, CD99, wimentyny i CD10 [1–11].

W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić szereg zmian łagodnych i złośliwych, w tym włókniakomięsaka guzowatego skóry (*dermatofibrosarcoma protuberans*), mięsaka histiocytarnego (*malignant fibrous histiocytoma*), *acquired digital fibrokeratoma*, guza olbrzymiomórkowego oraz włókniaka pochewki

as periungual fibroma (Koenen's nodule) and mucous cyst [1, 2, 10].

There are few reports in the literature on the use of dermoscopy in the diagnosis of SAF [7, 12–15]. It seems that the dermoscopic picture of this lesion is non-specific [7]. One of the studies described an attempt to use reflective confocal microscopy, but the assessment of the lesion was difficult due to the hyperkeratotic nature of the tumor [12].

X-ray examination reveals a homogeneous tissue mass, which usually does not involve the bone, but may lead to its destruction, probably as a result of remodeling (pressure of the tumor mass on the bone) [3, 5, 10]. Magnetic resonance imaging describes a polycyclic hyperintense lesion in T2-weighted images, enhancing after intravenous administration of a contrast agent [3]. Results of imaging tests are especially important in the context of planned surgical treatment.

Ultrasonography (US) is a less commonly applied imaging method. It can be used in the diagnosis and monitoring of the patient for recurrence after surgery. In an ultrasound examination, the tumor manifests itself as a hypoechoic, homo- or heterogeneous mass [7].

The recommended treatment method of SAF is surgical excision with a wide margin of macroscopically unchanged tissues. The literature also describes partial removal of the lesion, partial and complete amputation of the phalanx, as well as procedures using Mohs micrographic surgery [1, 5, 10, 16]. The tumor is characterized by a high tendency to recurrence (up to 24%, with a mean recurrence time of 27 months [5]), especially in the case of incomplete removal of the lesion. For this reason, regular follow-up after the procedure is necessary [1, 2, 4, 5, 8]. No cases of distant metastases have been reported so far.

## CONCLUSIONS

SAF is a rare disease that should be considered in the differential diagnosis of pigmentless tumors of the nail apparatus. The treatment of choice is surgical excision of the lesion with a wide margin of healthy tissue. The tumor is not life-threatening, but due to the high rate of recurrence, patients should be followed up long-term after surgery.

## CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

ścięgnistej, guza splotowego (*glomus tumor*), *sclerosing perineurioma*, *superficial angiomyxoma*, śluzaka osłonki nerwu (*myxoid neurofibroma*), *acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma*, a także włókniaka okołopaznokciowego (guzek Koenena) i torbiel śluzową [1, 2, 10].

W literaturze dostępnych jest niewiele doniesień na temat zastosowania dermoskopii w diagnostyce SAF [7, 12–15]. Wydaje się, że obraz dermoskopowy tej zmiany jest niespecyficzny [7]. W jednej z prac opisywano próbę zastosowania refleksyjnej mikroskopii konfokalnej, jednak ocena zmiany była utrudniona ze względu na hiperkeratyczny charakter guza [12].

W badaniu rentgenowskim obserwuje się homogenną masę tkankową, która zwykle nie zajmuje kości, ale może prowadzić do jej niszczenia, prawdopodobnie w wyniku remodelingu (ucisku masy guza na kość) [3, 5, 10]. W badaniu rezonansem magnetycznym opisuje się policykliczną zmianę hiperintensywną w obrazach T2-zależnych, wzmacniającą się po dożylnym podaniu środka kontrastowego [3]. Wyniki badań obrazowych są pomocne szczególnie w przypadku planowania zakresu leczenia chirurgicznego.

Rzadziej stosowaną metodą obrazowania jest ultrasonografia (USG). Może być wykorzystywana w diagnostyce oraz monitorowaniu pacjenta pod kątem wznowy po zabiegu. W badaniu USG guz objawia się jako hipoechogenna, homo- lub heterogenna masa [7].

Rekomendowaną metodą leczenia SAF jest wycięcie chirurgiczne z szerokim marginesem tkanek makroskopowo niezmiennych. W piśmiennictwie opisywano także częściowe usunięcie zmiany, częściową oraz całkowitą amputację paliczka, a także zabiegi z zastosowaniem chirurgii mikrograficznej Mohsa [1, 5, 10, 16]. Guz cechuje się dużą tendencją do nawrotów (dochodzącą nawet do 24%, średnio po 27 miesiącach [5]), szczególnie w przypadku niedoszczętnego usunięcia zmiany. Z tego powodu konieczne są regularne kontrole po zabiegu [1, 2, 4, 5, 8]. Dotychczas nie opisano przypadków przerzutów odległych.

## WNIOSKI

SAF to rzadka jednostka chorobowa, którą należy uwzględnić w diagnostyce różnicowej bezbarwnikowych guzów okolicy aparatu paznokciowego. Leczeniem z wyboru jest wycięcie chirurgiczne zmiany z szerokim marginesem tkanek zdrowych. Guz nie zagraża życiu pacjentów, jednak ze względu na duży odsetek nawrotów pacjenci powinni być objęci długoterminową obserwacją po zabiegu.

## KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

## References

### Piśmiennictwo

1. **Fetsch J.F., Laskin W.B., 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, 704-714.
2. **Al-Daraji W.I., Miettinen M.:** Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological analysis of 32 tumors including 4 in the heel. *J Cutan Pathol* 2008, 35, 1020-1026.
3. **Sundaramurthy N., Parthasarathy J., Mahipathy S.R., Durairaj A.R.:** Superficial acral fibromyxoma: a rare entity – a case report. *J Clin Diagn Res* 2016, 10, PD03-PD05.
4. **Goo J., Jung Y.J., Kim J.H., Lee S.Y., Ahn S.K.:** A case of recurrent superficial acral fibromyxoma. *Ann Dermatol* 2010, 22, 110-113.
5. **Hollmann T.J., Bovée J.V., Fletcher C.D.:** Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases. *Am J Surg Pathol* 2012, 36, 789-798.
6. **Agaimy A., Michal M., Giedl J., Hadravsky L., Michal M.:** Superficial acral fibromyxoma: clinicopathological, immunohistochemical, and molecular study of 11 cases highlighting frequent Rb1 loss/deletions. *Hum Pathol* 2017, 60, 192-198.
7. **Grigore L.E., Baican C.I., Botar-Jid C., Rogojan L., Letca A.F., Ungureanu L., et al.:** Clinico-pathologic, dermoscopic and ultrasound examination of a rare acral tumour involving the nail – case report and review of the literature. *Clujul Med* 2016, 89, 160-164.
8. **Libbrecht S., Van Dorpe J., Creyten D.:** The rapidly expanding group of *RB1*-deleted soft tissue tumors: an updated review. *Diagnostics* 2021, 11, 430.
9. **Motanagh S., Bridge J.A., Linos K.:** Acral fibromyxoma with loss of Rb1 by immunohistochemistry and fluorescence in situ hybridization: a diagnostically exploitable marker. *J Cutan Pathol* 2021, 48, 295-301.
10. **Ashby-Richardson H., Rogers G.S., Stadecker M.J.:** Superficial acral fibromyxoma: an overview. *Arch Pathol Lab Med* 2011, 135, 1064-1066.
11. **Tardío J.C., Butrón M., Martín-Fragueiro L.M.:** Superficial acral fibromyxoma: report of 4 cases with CD10 expression and lipomatous component, two previously underrecognized features. *Am J Dermatopathol* 2008, 30, 431-435.
12. **Kara Polat A., Gore Karaali M., Turgut Erdemir A.V., Koku Aksu A.E., Leblebici C., Gurel M.S.:** Superficial acral fibromyxoma in the heel with new vascular features on dermoscopy. *J Cutan Pathol* 2018, 45, 416-418.
13. **Aguado M., Meseguer C., Tardío J.C., Borbujo J.:** Dermoscopy of acral fibromyxoma. *J Am Acad Dermatol* 2014, 70, e5-e6.
14. **Cullen D., Díaz Recuero J.L., Cullen R., Rodríguez Peralto J.L., Kutzner H., Requena L.:** Superficial acral fibromyxoma: report of 13 cases with new immunohistochemical findings. *Am J Dermatopathol* 2017, 39, 14-22.
15. **Sánchez Neila N., Fonda Pascual P., Hermosa Zarza E.M., García del Real C.M., García de la Vega M.U.:** A solitary hyperkeratotic papule on the palm. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2016, 82, 237-238.
16. **Hankinson A., Holmes T., Pierson J.:** Superficial acral fibromyxoma (digital fibromyxoma): a novel treatment approach using Mohs micrographic surgery for a recurrence-prone digital tumor. *Dermatol Surg* 2016, 42, 897-899.

Received: 4.01.2023

Accepted: 27.02.2023

Otrzymano: 4.01.2023 r.

Zaakceptowano: 27.02.2023 r.

---

### How to cite this article

Maińska U., Żółkiewicz J., Biernat W., Nowicki T.K., Sobjanek M., Sławińska M.: Superficial acral fibromyxoma – rare tumor of the nail apparatus. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2022, 109, 377-382. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2022.125687>.