

# Quiz / Siringoma condroide

## Quiz / Chondroid Syringoma

Blanca L. Campos-Cabrera,<sup>1</sup> Erika Blancas García,<sup>2</sup> Sonia Toussaint-Caire<sup>3</sup> y María Elisa Vega-Memije<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Residente de tercer año de Dermatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.

<sup>2</sup> Diplomado de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González.

<sup>3</sup> Médico adscrito de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González.

### ¿Cuál es su diagnóstico?

Con los hallazgos clínico-patológicos se determina que la lesión corresponde a un tumor mixto cutáneo o siringoma condroide. Posterior a la resección, el paciente presentó una evolución adecuada, sin presencia de recidivas hasta ahora.

### Revisión

El siringoma condroide, también llamado tumor mixto cutáneo, es un tumor benigno y raro que se caracteriza porque clínicamente presenta un nódulo subcutáneo, bien definido e indoloro que histopatológicamente muestra una combinación de estructuras epiteliales y mioepiteliales dentro de un estroma condromixoide que a veces muestra una diferenciación hacia diversas estructuras anexiales de la piel (matriz del pelo, folículo piloso, glándula sebácea y apócrina).<sup>1,2</sup>

Fue descrito por Billroth en 1859 como un grupo de neoplasias compuestas por estructuras epiteliales y mesenquimatosas que se origina en las glándulas sudoríparas, sin embargo, el término “siringoma condroide” fue acuñado por Paul Hirsch y Elson B. Helwig en 1961 para describir un tumor mixto de la piel que se origina de las glándulas sudoríparas.<sup>1</sup> Actualmente se ha encontrado una posible relación entre la ocurrencia y la expresión de ciertas proteínas que intervienen en la vía de Hedgehog.<sup>2</sup>

La incidencia del siringoma condroide es baja, oscila entre 0.01 y 0.098%<sup>3</sup> entre todos los tumores primarios de la piel. Clínicamente se presenta como nódulos solitarios, de crecimiento lento, subcutáneos, localizados principalmente en la cabeza y el cuello.<sup>1</sup> Afecta a hombres de mediana edad o mayores. A menudo es más pequeño de 3 cm, pero puede crecer más.<sup>3</sup> Con menos frecuencia, este tumor puede desarrollarse en la región axilar, el pene, la vulva y la piel cabelluda, lo que sugiere un origen de una unidad folículo-sebáceo-apócrina.<sup>2,3</sup>

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia excisional y examen microscópico.<sup>1,3</sup> En la histopatología se conocen dos tipos de siringoma condroide: uno con luces trabeculares y quísticas ramificadas (forma más común), y otro con luces tubulares y pequeñas. Las células cuboidales son PAS positivas y la matriz condroide es positiva para tinción azul alciano y mucicarmín. El segundo tipo presenta conductos y grupos de células epiteliales dispersas en un estroma mucoide metacromático en tinción con azul de toluidina.<sup>1</sup>

La formación de hueso es una característica extremadamente rara, y cuando está presente, en general es focal y escasa.<sup>2,3</sup> Se desconoce el mecanismo exacto por el que ocurre, sin embargo, Akasaka y colaboradores sugieren que la presencia de hueso indica que el tumor tiene desarrollo a partir de células madre pluripotenciales.<sup>4</sup> Otra teoría es que este desarrollo puede ser secundario al depósito directo de hueso por las células mioepiteliales metaplásicas o modificadas y por la osificación endocondral parcial.<sup>2</sup> La osificación extensa es aún más rara, hasta el momento se han informado cinco casos de siringoma condroide con formación ósea extensa.<sup>2,4</sup>

La inmunohistoquímica puede ser de utilidad para diferenciarlo de otros tumores cutáneos. La capa interna del tumor expresa citoqueratina, antígeno de membrana epitelial (EMA) y CEA, y la capa externa expresa vimentina, proteína S-100, enolasa neural específica y algunos casos proteína glial fibrilar ácida.

Una transformación maligna es rara,<sup>2,4</sup> no surge de un siringoma condroide persistente, y generalmente se presenta en las extremidades sin tener relación con la edad del paciente. Histológicamente muestra atipia citológica con márgenes infiltrativos, nódulos tumorales satélites, necrosis tumoral y afección de tejidos más profundos.<sup>2</sup> El tratamiento en estos casos es la quimioterapia adyuvante y la radioterapia, que también se han probado en siringomas condroide malignos.<sup>5</sup>

El diagnóstico diferencial incluye el tumor mixto benigno o adenoma pleomorfo, el cual se considera un tumor bifásico constituido por células epiteliales y elementos mixoides, hialinos, condroides u óseas, por sus componentes mioepiteliales o ductales donde el origen es de las glándulas salivales y la topografía es la mucosa oral. Otros posibles diagnósticos diferenciales clínicos son: tricoepiteliomas, lipomas, granulomas piógenos, pilomatrixomas, quistes epidérmicos y dermoides, así como algunas metástasis cutáneas.<sup>2-4</sup>

El tratamiento óptimo es la escisión total. Las estructuras funcionales deben conservarse durante la cirugía, sin embargo, se debe resecar con márgenes para prevenir la recurrencia.

### Conclusiones

Presentamos el caso de un paciente adulto con siringoma condroide de años de evolución con crecimiento progre-

sivo. Se considera un tumor benigno, el diagnóstico definitivo se hace mediante el estudio histopatológico y el tratamiento quirúrgico es el de elección.

### BIBLIOGRAFÍA

- Sierra-Avendaño JA, Pérez-García GE Álvarez-Ojeda OM, Tumor mixto cutáneo o siringoma condroide: presentación de un caso y revisión de la literatura, *Rev Univ Ind Santander Salud* 2014; 46(2):195-200.
- Recep B, Cuneyt Y, Ibrahim S, Hasan G y Suphan T, Chondroid Syringoma with Extensive Bone Formation: A Case Report and Review of the Literature, *JCDR* 2014; 8(10):FD15-FD17.
- Mare G, Vassallo L, Voglino C, Bettarini F, Mariani F, De Stefano A et al, Chondroid syringoma: report of a case with uncommon location, *J Med Diagn Meth* 2014; 3:153.
- Akasaka T, Onodera H y Matsuta M, Cutaneous mixed tumour containing ossification, hair matrix, and sebaceous ductal differentiation, *J Dermatol* 1997; 24:125-31.
- Paul K, Sreekar H, Dhanraj P, Lamba S y George SM, Chondroid syringoma with extensive ossification, *Ann Maxillofac Surg* 2011; 1:91-92.