

Quiz / Siringoma condroide

Quiz / Chondroid Syringoma

Blanca L. Campos-Cabrera,¹ Erika Blancas García,² Sonia Toussaint-Caire³ y María Elisa Vega-Memije³

¹ Residente de tercer año de Dermatología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.

² Diplomado de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González.

³ 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 anexas de la piel (matriz del pelo, folículo piloso, glándula sebácea y apócrina).^{1,2}

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.¹ Actualmente se ha encontrado una posible relación entre la ocurrencia y la expresión de ciertas proteínas que intervienen en la vía de Hedgehog.²

La incidencia del siringoma condroide es baja, oscila entre 0.01 y 0.098%³ 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.¹ Afecta a hombres de mediana edad o mayores. A menudo es más pequeño de 3 cm, pero puede crecer más.³ 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.^{2,3}

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia excisional y examen microscópico.^{1,3} 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.¹

La formación de hueso es una característica extremadamente rara, y cuando está presente, en general es focal y escasa.^{2,3} 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.⁴ 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.² La osificación extensa es aún más rara, hasta el momento se han informado cinco casos de siringoma condroide con formación ósea extensa.^{2,4}

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,^{2,4} 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.² El tratamiento en estos casos es la quimioterapia adyuvante y la radioterapia, que también se han probado en siringomas condroide malignos.⁵

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.²⁻⁴

El tratamiento óptimo es la escisión total. Las estructuras funcionales deben conservarse durante la cirugía, sin embargo, se debe resear 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

1. 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.
2. 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.
3. 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.
4. Akasaka T, Onodera H y Matsuta M, Cutaneous mixed tumour containing ossification, hair matrix, and sebaceous ductal differentiation, *J Dermatol* 1997; 24:125-31.
5. Paul K, Sreekar H, Dhanraj P, Lamba S y George SM, Chondroid syringoma with extensive ossification, *Ann Maxillofac Surg* 2011; 1:91-92.