

Siringoma condroide. Un caso geriátrico con resolución quirúrgica

Chondroid Dyringoma. A Geriatric Case with Surgical Resolution

Edgardo Rodríguez Reséndiz,¹ Juan José Salazar del Valle,² Gloria I. León-Quintero,² María Elisa Vega-Memije,³ ER Juárez-Durán¹ y Roberto Arenas⁴

¹ Médico pasante, Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

² Médico adscrito al Servicio de Dermatología, Hospital San Javier, Guadalajara Jalisco.

³ Sección de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

⁴ Jefe de la Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

RESUMEN

El siringoma condroide es un tumor benigno de la piel poco frecuente, con una incidencia aproximada de 0.01 a 0.98% de los tumores de la piel. Se presenta una mujer de 87 años con una neoformación en la nariz, la cual fue removida quirúrgicamente y en el estudio histológico mostró estroma condroide que limitaba ductos glandulares y cordones epiteliales.

PALABRAS CLAVE: siringoma condroide, geriatría, cirugía.

ABSTRACT

The chondroid syringoma is a rare skin tumor with an approximate incidence of 0.01 to 0.98% of the skin tumors. We present 87-year-old woman with a neoformation in the nose, removed by surgery and showed a chondroid stroma, limited glandular ducts and epithelial cords in the histological study.

KEYWORDS: chondroid syringoma, geriatric, surgery.

Introducción

El siringoma condroide, también llamado tumor mixto cutáneo, es un tumor benigno, poco frecuente, que se presenta como una neoformación única en la cabeza, histológicamente muestra una combinación de estructuras epiteliales y mioepiteliales, de la estructura glandular sudorípara de donde se origina, dentro de un estroma condromixóide. Se ha clasificado dentro de las neoplasias mioepiteliales de la piel y los tejidos blandos junto con el mioepitelioma y carcinoma mioepitelial.¹ Es la contraparte cutánea del adenoma pleomorfo que se origina de las glándulas salivales. La transformación a maligno es excepcional.²

Esta neoplasia fue descrita por Billroth en 1859. Hirsh y Helwing le llamaron siringoma condroide y describieron las variedades histológicas en 1961.³

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 87 años originaria y residente de Silao, Guanajuato. Soltera, con ante-

cedente de hipertensión arterial de 15 años de evolución en tratamiento con enalapril. Se le hizo colecistectomía hace 30 años. Acudió a consulta dermatológica por una dermatosis localizada en la cabeza que afectaba cara, y de ésta la nariz, en la pared lateral izquierda. Estaba constituida por una neoformación de 1.5 cm de base por 2 cm de diámetro, de bordes bien limitados, hemisférica, de superficie lisa, con telangiectasias, del color de la piel, móvil, pediculada, no adherida a planos profundos (figura 1). Evolución asintomática de 18 meses. La lesión se resecó con anestesia local sin complicaciones. El estudio histológico mostró la epidermis con acantosis irregular e hiperpigmentación de las células de la capa basal (figura 2). La dermis reticular está ocupada por cordones de epitelio secretor rodeados de estroma hialino, y en otras áreas por estroma condroide que limitan los ductos glandulares y cordones epiteliales, constituidos por células cúbicas y cilíndricas con citoplasma amplio, inmersos en estroma mesenquimal con diferenciación condromixóide (figuras 3 y 4).

CORRESPONDENCIA

Dr. Roberto Arenas ■ Correo: rarenas98@hotmail.com
Calzada de Tlalpan 4800, Col. Sección XVI, 14080 Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México



Figura 1. Neoformación pediculada que corresponde a siringoma condroide.

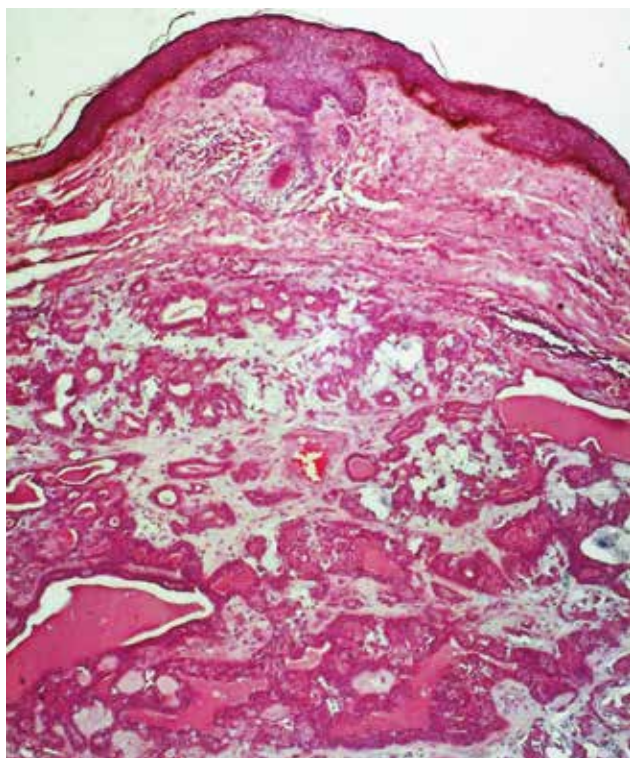


Figura 2. Se observa la epidermis con acantosis irregular e hiperpigmentación de las células de la capa basal. La dermis reticular está ocupada por cordones de epitelio secretor rodeados de estroma hialino (H-E 4X).

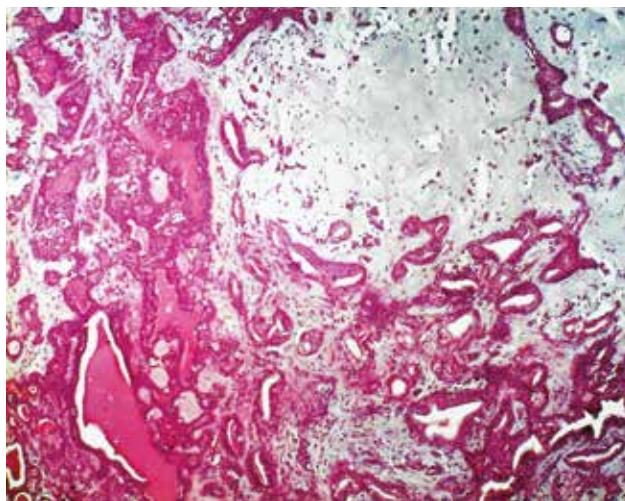


Figura 3. Se observa un estroma condroide limitado por ductos glandulares y cordones epiteliales (H-E 10X).

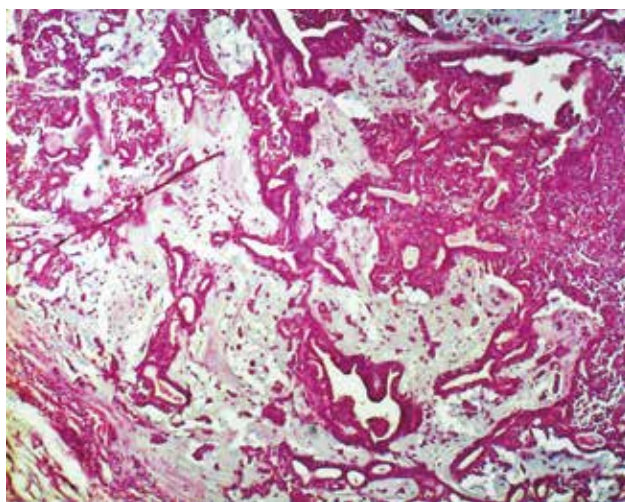


Figura 4. Acercamiento de los ductos glandulares y cordones epiteliales rodeados de estroma hialino (H-E 40X).

Por los hallazgos anteriores se emitió el diagnóstico histopatológico de siringoma condroide benigno.

Discusión

El siringoma condroide es un tumor benigno, raro en la piel, que surge de las glándulas sudoríparas con una incidencia de aproximadamente 0.01-0.98% de todos los tumores primarios de piel.⁴ La etiología y los factores de riesgo aún no se han identificado claramente, aunque algunos autores han sugerido el antecedente de trauma en el sitio del tumor.⁵ Se presentan en pacientes de mediana edad o, como se describe en este caso, en ancianos. El siringoma condroide benigno aparece más comúnmente en hombres, al contrario de su contraparte maligna que es más frecuente en mujeres,^{4,6} sin que lo anterior sea una

regla pues en este caso se describe a una mujer con un siringoma condroide benigno.

El caso que presentamos es un cuadro clínico clásico, pues estos tumores tienden a manifestarse como neofor-maciones nodulares no dolorosas. En general son solita-rios y aparecen en la región craneofacial (nariz, labios, cejas) y con más frecuencia en el cuello, pero se han re-portado en las extremidades, el tronco, la axila, la ingle y el canal auditivo. Por lo general son lesiones dérmicas pequeñas bien circunscritas, menores de 1 cm, aunque pueden extenderse hasta el tejido subcutáneo sin relación epidérmica.^{4,6} En contraste con su contraparte benigna, los malignos tienen predilección por las extremidades y el torso. La forma maligna se caracteriza por crecimiento rápido, tamaño mayor de 3 cm, invasión local y metástasis en ganglios linfáticos, pulmones, hígado, cerebro o huesos.^{2,6} Los hallazgos en ultrasonido y resonancia magnéti-ca resultaron no específicos.^{4,7}

En cuanto al estudio histológico, el siringoma con-droide se caracteriza por componentes mesenquimales y epiteliales. Los primeros pueden mostrar particularida-des mixoides, condroides, osteoides, adiposas, mucinosas o fibrosas que encierran grupos de células epiteliales con diferenciación glandular variable. El componente epite-lial contiene glándulas sudoríparas ecrinas o apocrinas. Cuando el origen es de esta última, se puede observar decapitación celular y diferenciación folicular y/o sebá-cea.⁶ Es posible reconocer dos tipos: uno con luces trabe-culares ramificadas y otro con luces tubulares pequeñas. El primero es mucho más común y muestra una marcada variación en el tamaño y la forma del lumen tubular en adición a dilataciones quísticas. Embebido en un abun-dante estroma, el lumen tubular estará cubierto por dos capas de células epiteliales: una capa luminal de células cuboides y una capa periférica de células planas.⁷ Incluso la forma benigna puede mostrar características atípicas y, por lo tanto, a menudo se requieren biopsias profundas que incluyan la lesión completa para evaluar caracterís-ticas malignas como la infiltración.⁸ Las características celulares en la tinción de hematoxilina-eosina que sugieren malignidad son gran tamaño, actividad mitótica incrementada, mitosis atípicas, márgenes infiltrativos, atipia citológica, necrosis e invasión capsular, perineural y/o linfovascular con disrupción de estructuras vecinas y lesiones satélites.^{6,8-10}

La inmunohistoquímica por sí sola no es útil para es-clarecer el diagnóstico. En un estudio de 50 siringomas condroides benignos, todas las muestras fueron positivas a proteína S100 y citoqueratina 7, con negatividad a p63, antígeno de membrana epitelial, citoqueratina 5/6 y cal-

ponina.¹¹ Otros autores describen que en general son po-sitivos a citoqueratina, antígeno de membrana epitelial, antígeno carcinoembrionario, enolasa neuronal especí-fi-ca y a vimentina. Algunos casos de siringoma condroide tanto benigno como maligno han sido positivos para la proteína fibrilar ácida glial.¹²

En el estudio genético estos tumores muestran un rearrreglo en el gen *PLAG1* en 37 a 72% de los casos, lo que sugiere una relación genética con sus contrapartes de las glándulas salivales, puesto que hasta 88% de los adenomas pleomorfos salivales y entre 63 y 75% de los carcinomas ex adenoma pleomorfo presentan alteraciones en dicho gen.¹

Debido a que son raros, con frecuencia son diagnos-ticados clínicamente como otros tumores tanto benignos como malignos, por ejemplo, quiste dermoide, quiste epidermoide, quiste pilar, quiste sebáceo, pilomatrixoma, tricoepitelioma, schwannoma, nevo amelanico, neuro-fibroma o carcinoma basocelular.^{4,6} En nuestro caso, los diagnósticos diferenciales que se consideraron fueron quiste epidérmico y dermoide.

El siringoma condroide muestra un curso clínico be-nigno, con una recurrencia de hasta 20% (típicamente secundaria a escisión incompleta) y no metastatizan.¹ Son de buen pronóstico y para su tratamiento, aunque se han descrito la dermoabrasión y la ablación con láser argón, la escisión completa —como se realizó en el tratamiento de nuestra paciente— sigue siendo muy recomendada debido al riesgo de desarrollo de un siringoma condroide malig-no a partir de uno benigno resecado de forma incomple-ta.^{6,13} Las indicaciones comunes para remover el tumor in-cluyen una masa mayor de 2 cm, que crezca rápidamente o que se vuelva doloroso un tumor que antes no lo era.⁷ El tratamiento del siringoma condroide maligno es la esci-sión amplia con la confirmación de márgenes negativos. La cirugía micrográfica de Mohs también puede ser útil. La pertinencia de la linfadenectomía aún no es clara y la eficacia de la quimioterapia y/o radioterapia todavía no se ha demostrado.^{2,6,9}

BIBLIOGRAFÍA

1. Jo VY y Fletcher CDM, Myoepithelial neoplasms of soft tissue: an updated review of the clinicopathologic, immunophenotypic, and genetic features, *Head Neck Pathol* 2015; 9(1):32-8.
2. Morrell TJ, Cunningham M, Cornejo KM, Levin NA, O'Donnell P y Lal K, A case of a malignant cutaneous mixed tumor (chondroid syringoma) of the scapula treated with staged margin-controlled excision, *Am J Dermatopathol* 2018; 40(9):679-81.
3. Hirsch P y Helwig EB, Chondroid syringoma: mixed tumor of skin, salivary gland type, *Arch Dermatol* 1961; 84(5):835-47.
4. Krishna Y y Meara N, Dermal chondroid syringoma, *Diagnostic Histopathol* 2018; 24(5):189-90.

5. Ka S, Gnangnon F, Diouf D, Dieng MM, Thiam J, Gaye M *et al*, Malignant chondroid syringoma in a West African cancer institute: a case report, *Int J Surg Case Rep Surgical Associates* 2016; 25:137-8.
6. Chauvel-Picard J, Pierrefeu A, Harou O, Breton P y Sigaux N, Unusual cystic lesion of the eyebrow: a case report of malignant chondroid syringoma, *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2018; 119(3):232-5.
7. Madi K, Attanasio A, Cecunjanin F, García RA, Vidershayn A y Lucido JV, Chondroid syringoma of the foot: a rare diagnosis, *J Foot Ankle Surg* 2016; 55(2):373-8.
8. Nguyen CM y Cassarino DS, Local recurrence of cutaneous mixed tumor (chondroid syringoma) as malignant mixed tumor of the thumb 20 years after initial diagnosis, *J Cutan Pathol* 2017; 44(3):292-5.
9. Sánchez Herreros C, Belmar Flores P, De Eusebio Murillo E, Díez Recio E y Cuevas J, A case of cutaneous malignant mixed tumor treated with Mohs micrographic surgery, *Dermatologic Surg* 2011; 37(2):267-70.
10. Sriharan A y Shalin SC, Chondroid syringoma. Disponible en: PathologyOutlines.com.website.<http://www.pathologyoutlines.com/topic/skintumornonmelancyticcondroissyringoma.html>.
11. Kazakov DV, Kacerovska D, Hantschke M, Zelger B, Kutzner H, Requena L *et al*, Cutaneous mixed tumor, eccrine variant: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 50 cases, with emphasis on unusual histopathologic features, *Am J Dermatopathol* 2011; 33(6): 557-68.
12. Takahashi H, Ishiko A, Kobayashi M, Tanikawa A, Takasu H y Tanaka M, Malignant chondroid syringoma with bone invasion: a case report and review of the literature, *Am J Dermatopathol* 2004; 26(5):403-6.
13. Saxena A, Kamath N y Malik R, A rare case of malignant chondroid syringoma of scalp, *Indian Dermatol Online J* 2013; 4(3):236.