

Siringoma condroide maligno: presentación de un caso

Malignant chondroid syringoma. A case report

Claudia Nivón Chacón,¹ Raquel Vázquez Velázquez,² Claudia Jessica Espinoza Hernández³ y Karla Íñigo Gómez⁴

¹ Médica pasante del Servicio Social, Escuela de Medicina, Tecnológico de Monterrey, Campus Ciudad de México

² Médica cirujana, Universidad Anáhuac

³ Dermatopatóloga, Servicio de Dermatología, Centro Médico ABC, Ciudad de México

⁴ Dermatooncóloga y cirujana dermatológica, Servicio de Dermatología, Centro Médico ABC, Ciudad de México

RESUMEN

El siringoma condroide maligno (SCM) es un tumor anexial maligno muy poco frecuente que se origina a partir de las glándulas sudoríparas. El diagnóstico clínico supone un reto debido a la falta de criterios claros para su identificación; por este motivo el estudio histopatológico es una parte esencial para su diagnóstico. Característicamente, el SCM exhibe un patrón bifásico con componentes epiteliales y mesenquimales, por lo que el uso de inmunomarcación es vital para demostrar los distintos tipos de diferenciación celular. El pronóstico depende de la localización del tumor, la edad y sexo del paciente; el peor pronóstico es ante neoformaciones primarias en el tronco en mujeres de edad avanzada. La resección quirúrgica con márgenes amplios es el tratamiento de elección, y se sugiere seguimiento estrecho para la detección oportuna de metástasis. Presentamos el caso de una mujer de 82 años con una neoformación asintomática en el tronco posterior, de rápido crecimiento, la cual se resecó y se envió a estudio histopatológico, con diagnóstico final de SCM.

PALABRAS CLAVE: *siringoma condroide maligno, tumor cutáneo mixto, tumor de anexos cutáneos, metástasis.*

ABSTRACT

Malignant chondroid syringoma (MCS) is a very rare adnexal tumor that originates from the sweat glands of the skin. Clinical diagnosis is challenging due to the lack of clear criteria for its identification. For this reason, histopathological examination is an important part for establishing the diagnosis. MCS displays a characteristic biphasic pattern of epithelial and mesenchymal components. The use of immunostaining serves as an auxiliary tool by demonstrating positivity in different markers depending on cell differentiation. The prognosis of this tumor depends on the location, age, and sex of the patient; primary tumors on the trunk of older female patients are associated with a worse prognosis. Wide local excision is the treatment of choice. We present the case of an 82-year-old woman with an asymptomatic, rapidly growing lesion on her back. The tumor was excised and sent for histopathologic examination, where the diagnosis of MCS was established.

KEYWORDS: *malignant chondroid syringoma, mixed cutaneous tumor, adnexal cutaneous tumor, metastasis.*

Introducción

El siringoma condroide maligno (SCM), también conocido como tumor mixto maligno cutáneo, es un tumor anexial extremadamente raro que se origina a partir de las glándulas sudoríparas de la piel. Se localiza con mayor frecuencia en las extremidades y, clínicamente, se presenta como una neoformación nodular firme e indolora. A pesar de su presentación clínica inocua, el SCM tiene

un alto potencial metastásico, y los pulmones son el sitio más común de diseminación.¹

Histopatológicamente, este tumor se caracteriza por la presencia de componentes epiteliales, con diferenciación glandular ecrina y apocrina, así como mesenquimales, que pueden incluir tejido condroide, fibroso, adiposo u osteoide. Los criterios histológicos de malignidad incluyen actividad mitótica aumentada, necrosis, atipia

CORRESPONDENCIA

Dra. Karla Íñigo Gómez ■ dra.kinigo@gmail.com ■ Teléfono: 55 1313 7083
Torre Médica Centro Infinito, Consultorio 1202, Vasco de Quiroga 4299, Colonia Lomas de Santa Fe,
C.P. 05300, Alcaldía Cuajimalapa, Ciudad de México

nuclear, nódulos satelitales e invasión perineural y/o vascular. La inmunohistoquímica desempeña un papel clave en el diagnóstico, donde típicamente se observan células luminales positivas para CEA, EMA y CK, y células mioepiteliales positivas para CK, PS100 y vimentina.¹

Este caso clínico presenta un SCM en una paciente de 82 años con una lesión localizada en el tronco posterior. La relevancia de este caso radica en las características clínicas y patológicas inusuales del tumor, que subrayan la importancia de un diagnóstico temprano y un tratamiento quirúrgico adecuado. Dado el comportamiento agresivo de las lesiones en el tronco, que se asocian con una mayor probabilidad de metástasis y mortalidad, se decidió realizar una escisión local con márgenes amplios, como tratamiento de primera línea.¹

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 82 años, sin antecedentes de importancia, quien acudió a consulta porque presentaba una neoformación asintomática de siete meses de evolución en el tronco posterior, de crecimiento paulatino. En la exploración física se observó dermatosis localizada en la región escapular derecha (**figura 1**), caracterizada por una neoformación eritematoviolácea, exo-



Figura 1. Siringoma condroide maligno en la región escapular derecha.



Figura 2. Siringoma condroide maligno visto en la dermatoscopia. Se observan telangiectasias y costra en el centro.

fítica, nodular, multilobulada, de 3.2×1.7 cm, de bordes bien definidos, aspecto sésil, superficie lisa y telangiectasias prominentes. En el centro presentaba una costra, probablemente secundaria a excoriación (**figura 2**). No era dolorosa al tacto ni a la movilización, y aparentemente no se encontraba adherida a planos profundos.

Se realizó biopsia excisional diagnóstica mediante huso, con anestesia local y cierre directo sin complicaciones. El estudio histopatológico reportó neoformación enteramente resecada de componente bifásico: epitelial y mesenquimal. Como componente epitelial se observó presencia de células cuboidales pleomórficas atípicas, agrupadas en agregados nodulares, con formación ductal y mitosis típicas y atípicas, además de nucléolos prominentes y citoplasma eosinofílico. Del componente mesenquimal se reportó conformación de células mesenquimales fusiformes con estroma mixoide, muy focalmente condroide. La neoformación abarcaba desde la dermis papilar y se extendía a la dermis reticular profunda, por encima de tejido celular subcutáneo. Se observaron agregados linfocitarios e histiocitarios en la periferia de la lesión (**figura 3**). Por inmunomarcación, las células proliferantes del componente epitelial resultaron positivas para citoqueratinas AE1/AE3, p63 positivas y antígeno de membrana epitelial (EMA) positivas en ductos. En su componente mesenquimal, las células resultaron positivas para proteína s-100 y vimentina. El índice de proliferación

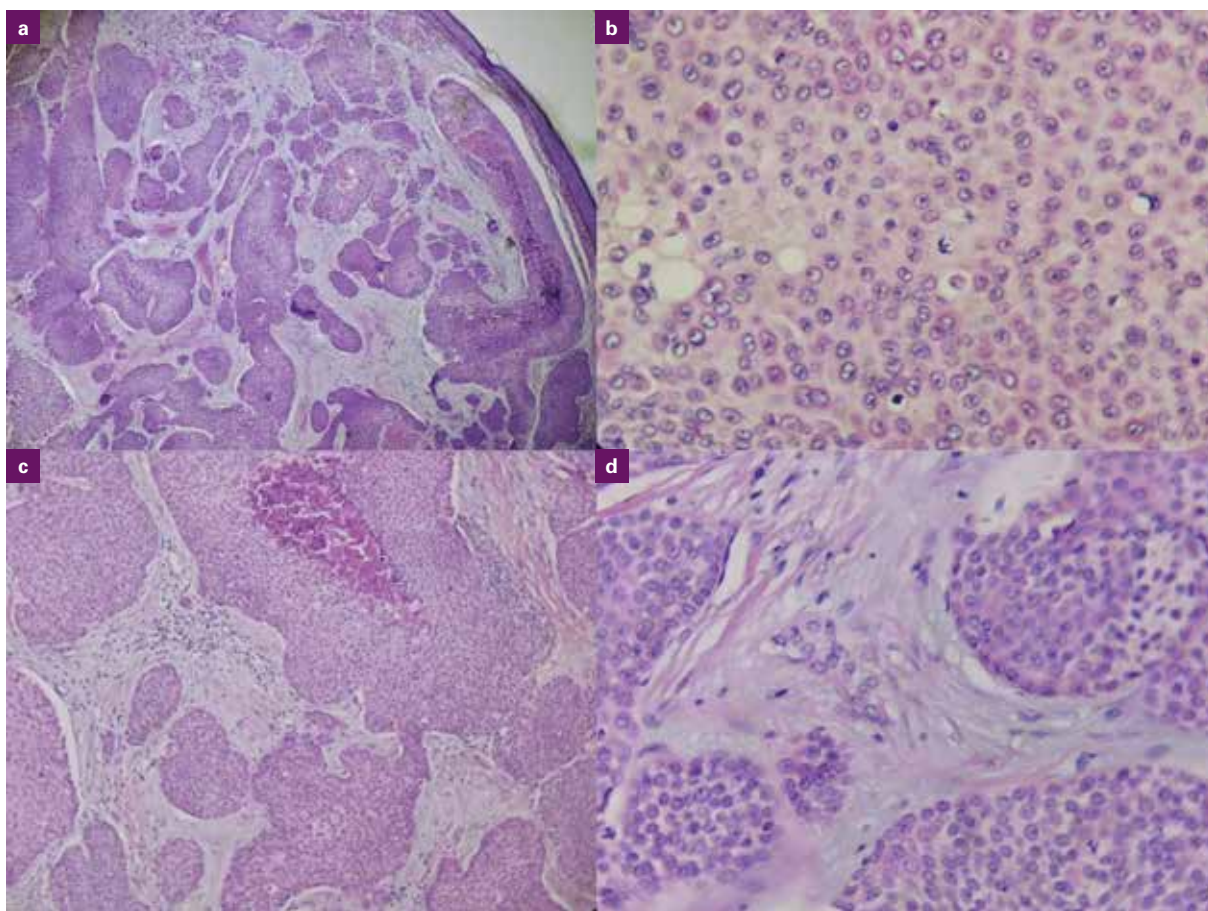


Figura 3. Resultados de histopatología: **a)** neoformación dérmica en domo, la cual se extiende desde la dermis papilar hasta la dermis reticular profunda, integrada por un componente epitelial y mesenquimal delimitado por un collarite epidérmico. **b)** Componente epitelial de neoformación caracterizada por una proliferación de células cuboidales atípicas con pleomorfismo e hiperchromasia nuclear, nucléolos prominentes y citoplasma amplio eosinófilo. **c)** Neoformación dérmica bifásica con componente epitelial caracterizado por proliferación de células cuboidales atípicas, y su componente mesenquimal integrado por células fusiformes con un estroma mixoide y focalmente condroide. **d)** Acercamiento al componente mesenquimal con estroma marcadamente mixoide.

celular medido por ki-67 fue de aproximadamente 60% (figura 4).

Los márgenes laterales y el lecho quirúrgico se encontraron libres de lesión, el margen lateral fue el más cercano al tumor de 0.4 mm. Con la información histopatológica y las características clínicas, se concluyó diagnóstico de siringoma condroide maligno.

Se refirió a la paciente a cirugía oncológica para ampliación de márgenes quirúrgicos y estudios de extensión para descartar metástasis; sin embargo, la paciente se perdió durante el seguimiento.

Discusión

El siringoma condroide maligno es un tumor maligno que se origina a partir de las glándulas sudoríparas en la piel, tiene la capacidad de exhibir componentes epiteliales y mesenquimales. Con muy pocos casos reportados en la literatura, el SCM es aún menos frecuente que su contraparte

benigna, el siringoma condroide, el cual representa entre 0.01 y 0.98% de los tumores primarios de piel.^{2,3} A pesar de que no existe una clara predisposición de edad, estos tumores son más frecuentemente diagnosticados alrededor de la quinta década de la vida,⁴ y se ha descrito una proporción mayor de mujeres afectadas en comparación con los hombres (3:2). Los sitios de afección más comúnmente reportados son las extremidades, otras localizaciones incluyen la cabeza y el cuello y, en menor proporción, el tronco.^{1,5}

Reportamos el caso de una paciente con SCM que afectaba el tronco posterior; éste es un caso excepcional y con alto riesgo de metástasis y recurrencia. El estudio histopatológico y las características clínicas concuerdan con lo reportado en la literatura. El tratamiento fue la resección quirúrgica, coincidiendo con lo sugerido en la literatura. Debido al alto índice metastásico y de recurrencias, se aconsejó seguimiento oncológico a la paciente y ampliación quirúrgica con márgenes más grandes.

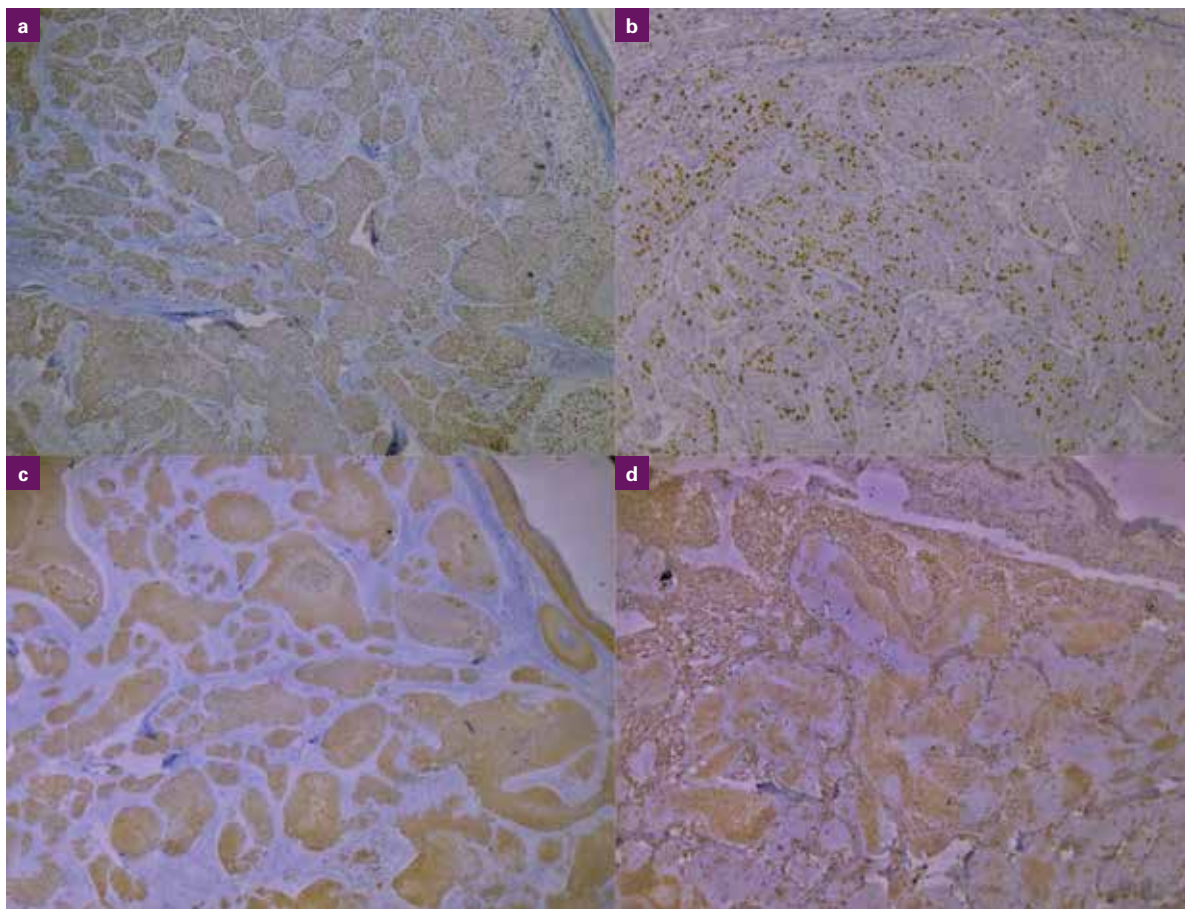


Figura 4. Resultados por inmunomarcación en siringoma condroide maligno: **a)** positividad de p63 en el componente epitelial. **b)** El índice de proliferación celular medido por ki-67 es de aproximadamente 60%. **c)** Citoqueratinas AE1/AE3 positivas en el componente epitelial. **d)** Vimentina + en el componente mesenquimal.

El diagnóstico clínico puede representar un reto debido a que no existen características clínicas claras que ayuden en la identificación de esta rara entidad. En la literatura, la morfología más comúnmente reportada son neoformaciones nodulares, exofíticas, firmes, en general asintomáticas y de rápido crecimiento, y son las extremidades la localización más frecuente. En nuestro caso, observamos concordancia con las características ya descritas, sin embargo, con la particularidad de que se localizaba en el tronco, y además presentaba una distintiva coloración eritematoviolácea.

El estudio histopatológico y la inmunomarcación son fundamentales para realizar el diagnóstico definitivo de esta neoplasia. A pesar de que no existen tinciones específicas para este tumor, típicamente se observa la naturaleza bifásica del siringoma condroide maligno con tinciones estándar como hematoxilina y eosina, y después se confirman los distintos componentes mediante inmunomarcación. Característicamente se observan nidos de células cuboidales, estructuras túbulo-alveolares y ductales, matriz

condroide o hialina, además de la conformación epitelial maligna caracterizada por incremento en la celularidad, crecimiento infiltrante, necrosis, pleomorfismo celular, aumento en la actividad mitótica y mitosis atípicas.^{6,4} Los componentes mesenquimales pueden ser mucinosos, cartilaginosos u osteoides.⁷ Los resultados del estudio histopatológico del caso expuesto reportaron una neoformación de componente bifásico: epitelial y mesenquimal. Como parte del primero, se observó presencia de células cuboidales pleomórficas atípicas, agrupadas en agregados nodulares, con formación ductal y mitosis típicas y atípicas, además de nucléolos prominentes y citoplasma eosinofílico. En cuanto al componente mesenquimal, se reportó conformación de células mesenquimales fusiformes con estroma mixoide, muy focalmente condroide. Se observaron agregados linfocitarios e histiocitarios en la periferia de la lesión. Con estos hallazgos, y de acuerdo con lo encontrado en la literatura, podemos concluir que la naturaleza histopatológica de la neoformación reportada corresponde a la de un siringoma condroide maligno.

En relación con la inmunomarcación, una cohorte de 50 casos de siringoma condroide realizado por Kazakov y colaboradores en 2011,⁸ reportó 100% de positividad para la proteína s-100 junto con citoqueratina (CK) 7. En casos de SCM, se ha reportado positividad para citoqueratinas CK5/6, EMA, antígeno carcinoembrionario y p63, según la diferenciación de la lesión. En el caso que presentamos, se reportaron marcadores positivos de citoqueratinas AE1/AE3 (usualmente positivas en neoplasias de origen epitelial), anticuerpo p63 y EMA, se espera encontrar s-100 y vimentina positivas como parte del componente mesenquimal condroide.^{4,8,9}

En cuanto al pronóstico, Zufall y colaboradores¹ han reportado una mortalidad de 18% en una cohorte de 51 pacientes con SCM y una incidencia de metástasis de 35%. Debido a esto, se sugiere fuertemente un seguimiento estrecho del paciente para identificar de manera temprana posibles recurrencias, linfadenopatía o metástasis. La localización de SCM en el tronco se ha asociado con mayor mortalidad y la más alta incidencia de metástasis a distancia (75%).¹ Con base en lo anterior, se decidió referir a nuestra paciente al área de oncología.

Debido a la naturaleza metastásica del SCM, se ha reportado el uso de PET-CT y resonancia magnética (RM) para la estadificación de los pacientes y posterior monitoreo para detectar recurrencias y metástasis a distancia. Sin embargo, las características de un tumor de glándulas sudoríparas por RM no son específicas.^{7,10,11}

El tratamiento recomendado para esta neoplasia comprende escisión completa de la lesión con márgenes amplios (no hay consenso, pero se sugiere de 2 a 5 cm). Los protocolos reportados de quimioterapia y radioterapia adyuvante no han mostrado respuesta significativa.^{1,12} Se ha propuesto el uso de cirugía micrográfica de Mohs como tratamiento de elección para SCM, este tipo de manejo ofrece altos índices de curación y preservación de la mayor proporción posible de tejido sano.^{1,4,6}

Conclusión

Nuestro reporte de caso de siringoma condroide maligno aporta información valiosa a la literatura médica, ya que contribuye con datos clínicos e histopatológicos importantes, aumentando nuestro conocimiento acerca de esta rara entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zufall AG, Mark EJ y Gru AA, Malignant chondroid syringoma: a systematic review, *Skin Health Dis* 2023; 3(2):e144.
2. Billroth T, Beobachtungen über Geschwülste der Speicheldrüsen, *Virchows Arch* 1859; 17(5-6):357-75.
3. Hirsch P y Helwig EB, Chondroid syringoma. Mixed tumor of skin, salivary gland type, *Arch Dermatol* 1961; 84:835-47.
4. Vasudev P, Gohla G, Salama S y Alowami S, Malignant chondroid syringoma: a case report and literature review, *J Case Rep Images Pathol* 2020; 6:100046Z-100057P.
5. Malik R, Saxena A y Kamath N, A rare case of malignant chondroid syringoma of scalp, *Indian Dermatol Online J* 2013; 4(3):236-8.
6. 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, *Dermatol Surg* 2011; 37(2):267-70.
7. 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.
8. 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.
9. Argenyi ZB, Balogh K y Goeken JA, Immunohistochemical characterization of chondroid syringomas, *Am J Clin Pathol* 1988; 90(6):662-9.
10. Nicolaou S, Dubec JJ, Munk PL, O'Connell JX y Lee MJ, Malignant chondroid syringoma of the skin: magnetic resonance imaging features, *Australas Radiol* 2001; 45(2):240-3.
11. Krishnamurthy A, Aggarwal N, Deen S, Majhi U y Ramshankar V, Malignant chondroid syringoma of the pinna, *Indian J Nucl Med* 2015; 30(4):334-7.
12. Solomonov A, Rosenblatt E, Ben-Izhak O, Goralnik L y Yigla M, High-dose-rate endobronchial brachytherapy in endobronchial metastatic malignant chondroid syringoma, *Respiration* 2001; 68(4):406-10.