

Siringoma condroide. Presentación de dos casos

Dra. Sonia Torres González,* Dra. Themis Gutiérrez Oliveros,**
Dra. Gisela Navarrete Franco,*** Dr. Alberto Ramos-Garibay***

RESUMEN

El siringoma condroide es un tumor cutáneo raro y benigno que se localiza principalmente en la cabeza y cuello. A continuación hacemos una revisión de la literatura y presentamos dos casos.

Palabras clave: Siringoma condroide.

ABSTRACT

Chondroid syringoma is a rare and benign tumor found mostly on the head and neck. The characteristic features of chondroid syringoma are reviewed and two cases are reported.

Key words: Chondroid syringoma.

El siringoma condroide es un tumor mixto de la piel cuyos hallazgos histológicos presentan dos orígenes: estructuras epiteliales y mesenquimatosas con la tendencia a producir matriz condroide y a diferenciarse a cualquier forma de estructura anexial, principalmente las glándulas sudoríparas.^{1,2}

Es un tumor solitario, intradérmico o subcutáneo, firme y bien definido que se localiza en cabeza y cuello. Su comportamiento es benigno y su contraparte maligna es extremadamente rara.³

HISTORIA

En 1859, Billroth describió por primera vez un grupo de tumores de glándulas salivales que contenían material mucoide y cartilaginoso. Virchow y Minsén los refirieron como tumores mixtos de piel. En 1961, Hirsch y Helwig utilizaron por primera vez el término "siringoma condroide" debido a la presencia de estructuras de glándulas sudoríparas en un estroma de tipo cartilaginoso.⁴ En el mismo año, Headington clasificó al siringoma condroide según su histología en apocrino y ecrino.⁵

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia del siringoma condroide entre los tumores cutáneos primarios es del 0.01%. Un estudio retrospectivo realizado por Yavuzer R. y colaboradores en Turquía mostró una incidencia de 0.098% de un total de 16,200 biopsias de piel entre 1986 y 2002. Seis de los 16 casos eran mujeres y 10 eran hombres. La edad de los pacientes fue de 23 a 65 años con un promedio de 42.8. Todas las lesiones estaban localizadas en cabeza y cuello, excepto una que se encontraba en la extremidad superior. El diagnóstico preoperatorio de los 16 pacientes fue incorrecto, siendo el quiste epidermoide el más común en 10 casos.⁶

Ocurre en adultos entre los 30 y 40 años de edad. Aunque su extirpación quirúrgica es usualmente entre los 40 y 60 años de edad, lo que indica su inocuidad y lento crecimiento. Es más frecuente en el sexo masculino en una proporción de 2:1.^{7,8}

CUADRO CLÍNICO

La localización más frecuente es la **cabeza**. En el estudio realizado por Hirsch y Helwig en 1961 con 188 casos, la topografía más frecuente en orden decreciente fue la nariz (37 casos), la mejilla (34 casos), el labio superior (22 casos), la piel cabelluda (18 casos) y la

* Dermatooncóloga del CDP.

** Residente de 3º año de Dermatología CDP.

*** Dermatopatólogos del CDP.

frente (16 casos). Otras regiones menos afectadas son las extremidades, axilas, tronco y genitales.⁴

Clínicamente se manifiesta como una tumoración intra-dérmica o subcutánea, cubierta por piel de aspecto normal o ligeramente rosada, bien definida, móvil, de consistencia firme, cuya superficie puede ser lobulada y su tamaño oscilar entre 0.5 y 3 cm de diámetro. En la mayoría de los pacientes, la lesión es asintomática y de crecimiento lento.^{4,7,9}

HISTOPATOLOGÍA

Los criterios diagnósticos descritos por Hirsch y Helwig son:

1. Nidos de células cuboidales y poligonales.
2. Estructuras tubuloalveolares, elementos de tipo glandular cuya pared tiene 2 o más hileras de células cuboidales.
3. Estructuras ductales, compuestas de 1 ó 2 hileras de células cuboidales conectadas o no a las estructuras tubuloalveolares.
4. Ocasionalmente se observan quistes de queratina que varían de tamaño desde muy pequeños a grandes y cuya pared epitelial está constituida por células semejantes a las escamosas.
5. La matriz que varía de apariencia con la tinción de hematoxilina y eosina: a) una sustancia condroide de color azul, pálida y homogénea (más común); b) un material azulado de apariencia espumosa que probablemente es el precursor de la sustancia condroide; c) un material eosinófilo, homogéneo y hialino (menos común).^{4,10}

Los nidos de células cuboidales y poligonales son positivos para la tinción de PAS (ácido peryódico de Schiff). La matriz condroide es positiva para la tinción de ácido mucopolisacárido, azul alciano, mucicarmín y aldehído-fuscina.⁴

El siringoma condroide de tipo **ecrino**, presenta luces tubulares pequeñas rodeadas de una sola hilera de células cuboidales y el tipo **apocrino** con luces tubulares y quísticas rodeadas por dos hileras de células epiteliales.^{5,6}

Las pruebas de inmunohistoquímica incluyen el índice proliferativo por Ki-67, marcadores epiteliales EMA, CAM 5.2, AE1/AE3 y marcadores mioepiteliales SMA, proteínas S-100A2, S-100B y p63.^{11,12}

Aunque generalmente se trata de una tumoración benigna, se han descrito casos de transformación maligna y diseminación metastásica, recibiendo entonces el nombre de *siringoma condroide maligno*. Los datos histológicos que permiten distinguir la forma maligna de la benigna son: 1) atipia celular, 2) pleomorfismo celular, 3) múltiples

mitosis, 4) necrosis focal y 5) menor grado de diferenciación tubular de los componentes epiteliales.^{9,13}

DIAGNÓSTICO

El método más efectivo para el diagnóstico definitivo del siringoma condroide es la extirpación total y el estudio histopatológico. El aspirado con aguja fina es ineficaz.⁶

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a que el siringoma condroide es un tumor raro y tiene presentaciones clínicas silenciosas, es confundido con el quiste sebáceo o epidermoide, neurofibroma, dermatofibroma, carcinoma basocelular, histiocitoma, pilomatrixoma y queratosis seborreica.

El *siringoma condroide maligno* es un tumor cutáneo extremadamente raro que aparece en extremidades de mujeres y puede presentar infiltración a ganglios linfáticos regionales (48%) y metástasis a huesos y órganos (45%).^{6,14,15}

TRATAMIENTO

Aunque este tumor puede ser tratado con varios métodos como electrodesecación, dermoabrasión y láser de argón y CO₂, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa.⁶

CASO CLÍNICO 1

Paciente femenina de 29 años de edad, estudiante, originaria y residente del D.F., acudió por presentar una dermatosis localizada a nariz de la que afecta la base de orificio nasal derecho, constituida por una neoformación exofítica, pediculada, del color de la piel, superficie lisa, de 8 mm de diámetro y consistencia firme (*Figura 1*).

La evolución es crónica y asintomática. En el resto de piel y anexos presenta un nevo melanocítico adquirido en región nasolabial.

Al interrogatorio refiere haber iniciado su padecimiento hace 1 año una "bolita" en la nariz que fue creciendo paulatinamente, hasta alcanzar las dimensiones actuales. Sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual. Con el diagnóstico inicial de tumor de anexos se realiza biopsia por rasurado. El reporte histopatológico describe una neoformación exofítica cuya epidermis presenta capa córnea laminar, aplanamiento de los procesos interpapilares e hiperpigmentación de la capa basal. Abarcando la totalidad de la dermis se advierte una neoformación bien circunscrita constituida

por pequeños nidos de células basofílicas y redondas, además de numerosas estructuras tipo glandular y cavidades ductales que contienen mucina en su interior. El estroma circundante es de tipo mixoide y en otras zonas francamente condroide (*Figuras 2 y 3*).



Figura 1. Aspecto clínico de la lesión de la paciente número 1.

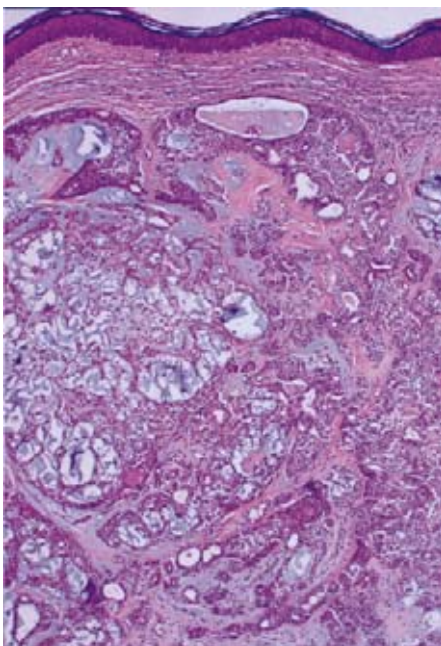
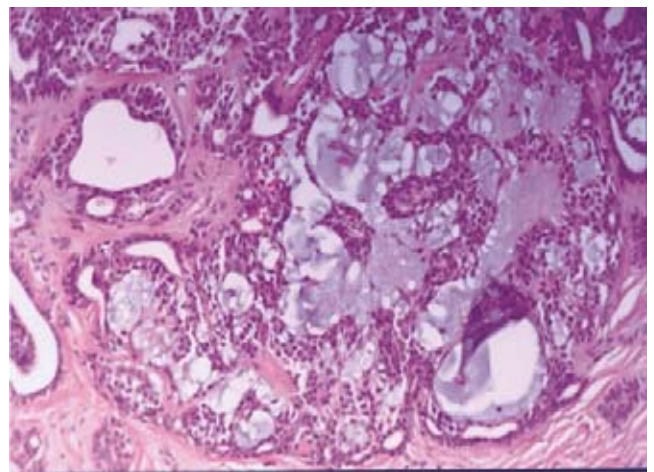


Figura 2. Epidermis atrófica. La dermis reticular está ocupada por cordones de epitelio secretor bien circunscritos (H-E 4x).

CASO CLÍNICO 2

Paciente masculino de 50 años de edad, soltero, comerciante, originario y residente de D.F., acudió a consultar por una dermatosis localizada al dorso nasal derecho, constituida por una neoformación hemiesférica, de 5 mm de diámetro, discretamente amarillenta, de bordes bien definidos y consistencia firme (*Figura 4*). Crónica y asintomática.

Inició hace 1 año con una “bolita” en nariz. Sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual. Con el diagnóstico inicial de carcinoma basocelular tumoral, se realiza biopsia excisional con margen de 3 mm. El



Diagnóstico definitivo: Siringoma condroide
Evolución: Actualmente asintomática y sin recidiva.

Figura 3. Se observa una combinación de estroma hialino (izq.) y estroma condroide (der.) (H-E 25x).



Figura 4. Aspecto clínico de la lesión del paciente número 2.

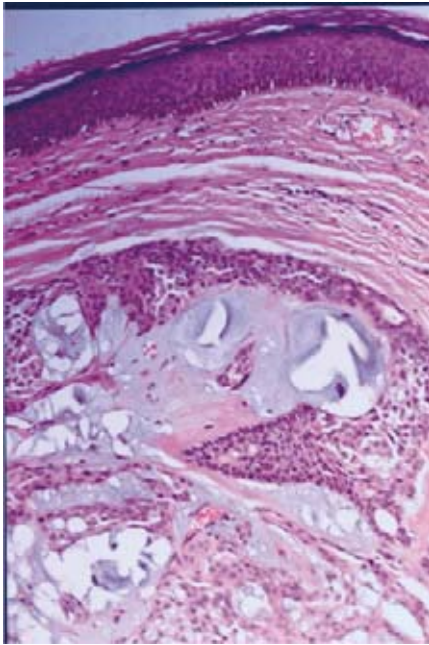


Figura 5. En la dermis hay agregados epiteliales con islotes de aspecto condroide. (H-E 10x).

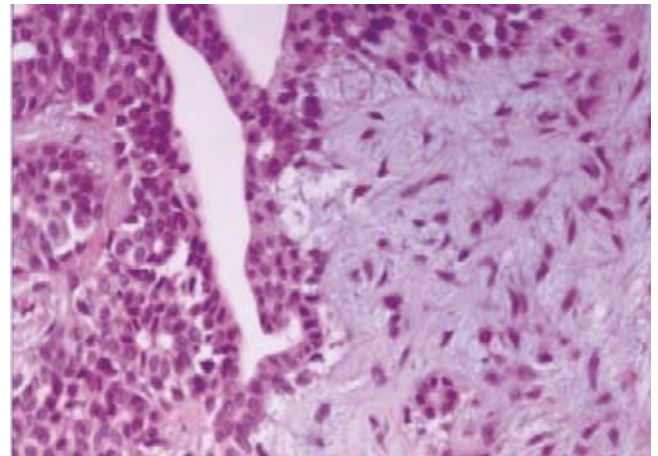


Figura 6. Además de los cordones epiteliales, el estroma condroide tiene numerosas células con núcleo de aspecto estrellado. (H-E 40x).

estudio histopatológico describe una neoformación ligeramente exofítica cuya epidermis presenta hiperqueratosis ortoqueratósica, tapones córneos y acantosis moderada irregular. En dermis superficial, media y profunda se observan cordones tumorales constituido por células, con citoplasma eosinófilo y núcleo hiper cromático, estructuras ductales cuya pared tiene dos hileras de células cuboidales y áreas con material mucinoso dispuestos sobre un estroma fibroso. El resto del corte muestra vasos congestionados y dilatados y una reacción inflamatoria discreta (Figuras 5 y 6).

COMENTARIO

Presentamos dos casos que presentaban una neoformación exofítica en nariz de evolución crónica y asintomática y cuyos diagnósticos preoperatorios son parte del diagnóstico diferencial del siringoma condroide.

El siringoma condroide es un tumor raro y benigno que es difícil de reconocer; el diagnóstico se realiza siempre por estudio histológico y el tratamiento es la extirpación quirúrgica completa para evitar las recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Onayemi O, Akinola O, Ojo O. Chondroid syringoma. A neglected diagnosis. *Int J Dermatol* 1991; 30: 441-442.
2. Salama M, Azam M, Ma C. Chondroid syringoma. *Arch Pathol Lab Med* 2004; 128: 986-990.

3. Tsuji T. Chondroid syringoma: an immunohistochemical study using antibodies to Ca 15-3, KA-93, Ca 19-9, CD44 y BM-1. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 530-536.
4. Hirsch P, Helwig E. Chondroid syringoma. *Arch Dermatol* 1961; 84: 177-189
5. Headington J, Arbor A. Mixed tumors of skin: Eccrine and apocrine types. *Arch Dermatol* 1961; 84: 151-157.
6. Yavuzer R, Basterzi Y, Sari A. Chondroid syringoma: A diagnosis more frequent than expected. *Dermatol Surg* 2003; 29: 179-181.
7. Jaimovich L, Arcuri S, Tognaccioli O. Chondroid syringoma. *J Dermatol* 1984; 11: 570-576.
8. Sungur N, Uysal A, Gümüs M. An unusual chondroid syringoma. *Dermatol Surg* 2003; 29: 977-979.
9. Enríquez M, De Alba L, Franco L. Siringoma condroide. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2000; 9: 15-18.
10. Phelps R et al. Type II collagen in mixed tumor. *Am J Dermatopathol* 1995; 17: 42-47.
11. Tan J, Phelps R. Benign vs malignant chondroid syringoma: A histological and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol* 2005; 27: 530-531.
12. Park H, Kee S. Expression of S100A2 y S100B in epithelial tumors of the skin. *J Cutan Pathol* 2003; 30: 373-378.
13. Elder D, Elenitsas R. *Tumors of the epidermal appendages*. Lever's Histopathology of the Skin. 8a ed, Lippincott, EUA, 1997: 789-791.
14. Takahashi H, Ishiko A, Kobayashi M. Malignant chondroid syringoma with bone invasion: A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 403-406.
15. Bates A, Baithun S. Atypical mixed tumor of the skin. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 35-40.