

Caso clínico

Siringoma condroide

Myrna Rodríguez Acar,* José Alberto Ramos Garibay,** Cora María Siu Moguel,*** Leticia Paulina Alfaro Orozco,**** Adriana Cárdenas Alsina*****

RESUMEN

El siringoma condroide (SC) es un tumor de la piel, por lo general benigno y de incidencia muy baja. Clínicamente se presenta en la cabeza y cuello y se caracteriza por ser un tumor subcutáneo o intradérmico, de consistencia firme, de 0.5 a 3 cm de diámetro. El tratamiento definitivo es la extirpación quirúrgica y es esencial la realización del estudio histopatológico para el diagnóstico final. A continuación presentamos un caso clínico y hacemos una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Siringoma condroide.

ABSTRACT

Chondroid syringoma (CS) is a skin tumor usually benign and with very low incidence. Clinical findings in head and neck are characterized by subcutaneous or intradermal tumor, firm consistency, of 0.5 to 3 cm in diameter. The treatment is surgical removal and histopathological examination is essential for definitive diagnosis. We report a case of a 65 years old male patient with CS and we made a brief review of literature.

Keys words: Chondroid syringoma.

INTRODUCCIÓN

El Siringoma condroide o Tumor mixto es un tumor de la piel por lo general benigno. La palabra siringoma condroide fue introducida por Hirsch y Helwig en 1961.¹ La sugerencia de esta nomenclatura se basó en la mayor especificidad del término, debido a que el nombre siringoma se justifica por la constante

presencia de estructuras glandulares en el tumor; y el vocablo condroide indica la presencia de un componente similar al cartílago que se observa en la mayoría de los casos. La topografía habitual es a nivel de cabeza y cuello, aunque a veces se puede observar en extremidades superiores y genitales.² Debido a sus variaciones en la topografía, ha sido motivo de estudio de otras especialidades médicas, tales como cirugía plástica y reconstructiva, otorrinolaringología,³ oftalmología⁴ y cirugía maxilofacial.

Se ha documentado la incidencia del siringoma condroide de 0.01%, siendo más frecuente en hombres en una relación 2:1;² en México se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo en el Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua» durante el periodo de enero 1980 a diciembre del 2005, encontrando una frecuencia de 0.07%, 21 casos pertenecientes al sexo masculino y 16 al femenino. La edad de presentación oscila entre

* Jefa de la Consulta Externa.

** Médico adscrito del Servicio de Dermatopatología.

*** Residente del 5^o año de Cirugía.

**** Residente del 3^{er} año de Dermatología.

***** Residente del 2^o año de Dermatología.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>

los 31 a los 40 años.⁵ En contraste, existen pocos casos comunicados de siringoma condroide maligno en mujeres de 50 años localizado en extremidades con posterior desarrollo de metástasis a ganglios linfáticos regionales.⁶

Clínicamente se involucran la punta de la nariz, mejillas, labio superior, párpados, oídos y piel cabelluda.

Las localizaciones menos frecuentes comprometen a los pies, manos, región axilar, abdomen, pene, escroto y vulva.⁷ Se manifiesta como una neoformación intradérmica o subcutánea de aproximadamente 0.5 a 3 cm de diámetro, cubierta por piel de aspecto normal o ligeramente eritematoso, que en ocasiones puede llegar a ulcerarse, bordes bien definidos, móvil, de consistencia firme, cuya superficie puede ser lobulada. Es asintomático y de crecimiento lento.⁸

Histopatológicamente se reconocen dos tipos de siringoma condroide: uno con luces tubulares y quísticas (el más común) y otro con luces tubulares pequeñas.⁹ En el primero se distinguen luces tubulares ramificadas revestidas por dos capas de células epiteliales, una luminal de células cuboidales y otra periférica de células aplanadas. En general, las estructuras tubulares sugieren diferenciación ecrina. Los citoplasmas de las células cuboidales son PAS positivos y la matriz condroide es positiva para la tinción de azul alciano, mucicarmín y aldehído-fuscina.¹⁰ En el segundo se aprecian conductos y grupos de células epiteliales dispersas en el estroma mucoide, el cual es metacromático en la tinción con azul de toluidina.^{9,10} También por medio de inmunohistoquímica se ha sugerido el origen o diferenciación glandular del siringoma condroide usando anticuerpos para Ca15-3, KA-93, Ca 19-9, CD 44 y BM-1,¹¹ este último relacionado con su transformación maligna. Existen lesiones que muestran extensa osificación, evento raramente encontrado, con expresión de citoqueratinas 8-18, AE1-AE3 y ACE en las células epiteliales y S100 expresadas en el componente epitelial y estromal de la lesión.¹²

Los siringomas condroides malignos se diferencian de las lesiones benignas por la potencial invasión local, metástasis visceral o a hueso, e histopatológicamente por presentar atipias celulares, frecuentes mitosis, invasión neural y vascular, infiltración a tejidos circundantes y necrosis.¹³

Los criterios del diagnóstico histopatológico del siringoma condroide descritos originalmente por Paul Hirsch y Elson Helwing en 1961 son los siguientes:⁵

1. Nidos de células cuboidales o poligonales.
2. Estructuras tubuloalveolares, elementos semejantes a glándulas cuyas paredes están formadas por 2 o más hileras de células cuboidales (dependiendo del corte) morfológicamente similares a aquellas de los nidos cuboidales. En cortes seriados las estructuras tubuloalveolares parecen comunicarse entre sí.
3. Estructuras ductales compuestas por 1 ó 2 capas de células cuboidales, conectadas o no a las estructuras tubuloalveolares. La periferia de las estructuras ductales en ocasiones presenta protuberancias similares a colas.
4. Ocasionalmente se observan quistes de queratina, variando de tamaño, desde muy pequeños a grandes; su pared epitelial está formada por células semejantes a las escamosas. En algunos casos, la ruptura de estos quistes puede generar una reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño en los tejidos circundantes.
5. La matriz puede tener varias apariencias con la tinción de hematoxilina y eosina:
 - a) Comúnmente se observa una sustancia condroide de color azul pálido homogéneo.
 - b) Material azuloso de apariencia espumosa que posiblemente sea el precursor de la matriz condroide.
 - c) Menos común es un material hialino homogéneo y eosinófilo.

En cuanto a la diferenciación entre los tipos ecrino y apocrino, Headington hace las siguientes distinciones:⁵

1. En el tipo ecrino predominan las luces tubulares. Las estructuras glandulares son de tamaños similares entre sí y están formadas por una o dos capas de células cuboidales y una pequeña luz en el centro.
2. En el tipo apocrino el componente epitelial es más complejo. Se observan estructuras tubulares alargadas, por lo general anastomosadas, así como cordones sólidos de células epiteliales. Las células epiteliales se disponen en varias capas y en ocasiones muestran secreción apocrina.

El diagnóstico definitivo se realiza con la extirpación completa y el estudio histopatológico. Dentro del diagnóstico diferencial se incluyen el carcinoma basocelular y otros tumores benignos como son los quistes sebáceos, neurofibromas, dermatofibromas, pilomatrixomas y queratosis seborreicas, entre otros.¹⁴

El tratamiento siempre es la resección quirúrgica y la recurrencia se atribuye a una excisión incompleta del tumor por ser lobulado o encapsulado.^{15,16}

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino, de 65 años de edad, el cual acude a consulta por presentar desde 2 meses atrás un «granito» en la nariz de crecimiento progresivo.

Se observa una dermatosis localizada a cabeza, de la que afecta la cara y de ésta la nariz en el ala nasal derecha (Figura 1). Unilateral. Dermatosis de aspecto monomorfo, constituida por neoformación cupuliforme de 5 milímetros de diámetro, discretamente hiperpig-

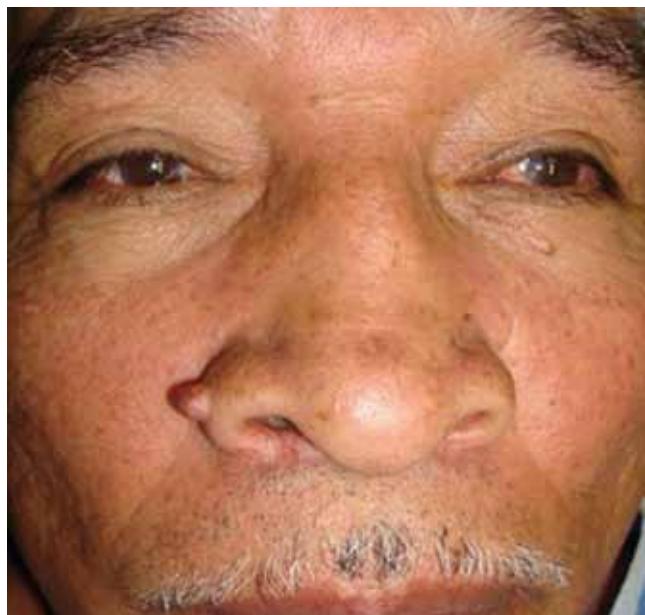


Figura 1. Aspecto general de la lesión.



Figura 3. Postquirúrgico inmediato.



Figura 2. Neoformación cupuliforme.

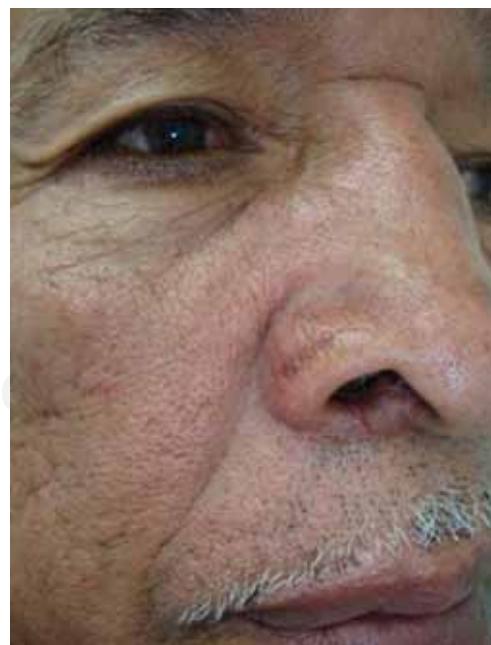


Figura 4. Evolución postquirúrgica a un mes.

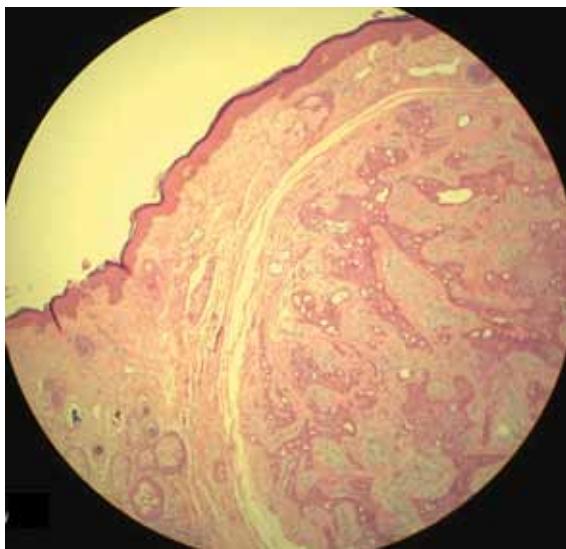


Figura 5. Neoformación exofítica con epidermis atrófica separada de la epidermis por una banda de colágena normal (H&E 4x).

mentada, de superficie lisa, bordes netos y consistencia firme (*Figura 2*). De evolución subaguda y asintomática.

Sin tratamiento previo y sin antecedentes de importancia para el padecimiento.

Con los datos anteriormente mencionados, se hace el diagnóstico clínico presuntivo de siringoma condroide.

Se realiza biopsia excisional (*Figura 3*) observándose una lesión exofítica con epidermis atrófica (*Figura 4*). La neoformación está separada de la epidermis por una banda de colágena normal. Se observan cordones de células epiteliales inmersos en un estroma tanto hialino (eosinófilo) como condroide (basófilo) (*Figura 5*). Las células epiteliales de la neoformación forman luces ductales de diversos tamaños (*Figura 6*).

Con lo anterior, se corrobora el diagnóstico de siringoma condroide.

CONCLUSIÓN

El siringoma condroide o tumor mixto de la piel es un tumor benigno, poco común, constituido por una neoformación intradérmica o subcutánea de aspecto cupuliforme que oscila entre 0.5 y 3 cm de diámetro, cubierta por piel normal o ligeramente eritematosa, que en ocasiones puede llegar a ulcerarse; de bordes netos, consistencia firme y cuya superficie puede ser lobulada. Los hallazgos clínicos característicos pueden hacer sospechar el

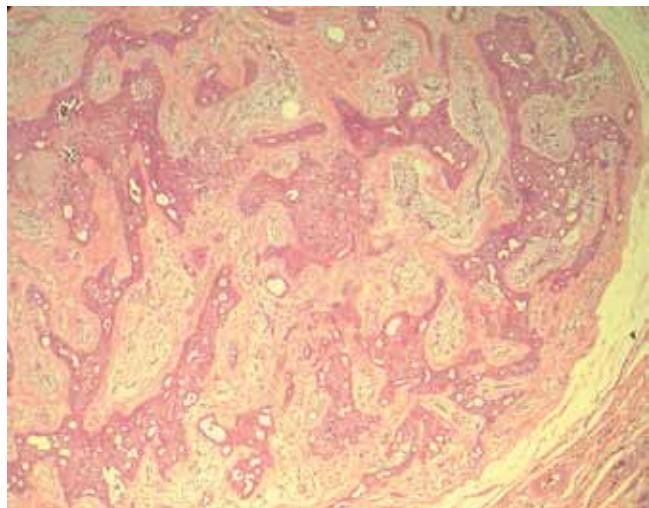


Figura 6. Luces ductales de diversos tamaños (H&E 25x).

diagnóstico clínico correcto; sin embargo, es importante establecer el diagnóstico diferencial con otras neoformaciones, especialmente con el carcinoma basocelular y la variedad maligna de siringoma condroide por su carácter agresivo. Es precisamente en este rubro donde radica la importancia del estudio histopatológico ya que es la única forma de confirmarlo y evitar así un tratamiento inadecuado.

Finalmente, la extirpación quirúrgica adecuada logra la curación definitiva con el menor riesgo de recidivas (*Figura 4*).

BIBLIOGRAFÍA

1. Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. *Arch Dermatol* 1961; 84: 835-847.
2. Sungur N, Uysal A, Gümüs M. An unusual chondroid syringoma. *Dermatol Surg* 2003; 29: 977-979.
3. Kaushik V, Bhalla R, Nicholson J. The condroid syringoma: report of a case arising from the external auditory canal. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 868-870.
4. Jordan D, Nerad J, Patrinely J. Chondroid syringoma of the eyelid. *Can J Ophthalmol* 1989; 24: 24-27.
5. Merelo V, Novales J, Navarrete G. Siringoma condroide: epidemiología en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. *Dermatología Rev Mex* 2006; 50: 201-205.
6. Hong J, Elmore J, Drachenberg C, Jacobs M, Salazar O. Role of Radiation Therapy in the Management of Malignant Chondroid Syringoma. *Dermatol Surg* 1995; 21: 781-785.
7. Yavuzer R, Basterzi Y, Sari A. Chondroid syringoma: A diagnosis more frequent than expected. *Dermatol Surg* 2003; 29: 179-181.
8. Torres S, Gutiérrez T, Navarrete G, Ramos-Garibay A. Siringoma Condroide. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2007; 16: 30-33.

9. Radhi J. Chondroid Syringoma with small tubular lumina. *J Cutan Med Surg* 2004; 8: 23-24.
10. Elder D, Elenitsas R. Tumors of the epidermal appendages. Lever's *Histopathology of the Skin*. 8a ed. EUA: Lippincott, 1997: 789-791.
11. Tsuji T. Chondroid syringoma: an immunohistochemical study using and bodies to Ca 15-3, KA-93, Ca 19-9, CD44 and BM-1. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 530-536.
12. Eccher A, Brunelli M, Gobbo S et al. Chondroid Syringoma with extensive ossification. *Int J Surg Pathol* 2007; 15: 385-387.
13. Medina J, Navarro R, Nagel D, Foucher G. Malignant Chondroid Syringoma of the hand: a case report. *Scand J Plast Reconstr Hand Surg* 2001; 35: 437-439.
14. Kose R, Okur I. Giant facial chondroid syringoma. *Dermatol Surg* 2009; 35: 294-295.
15. Neomoto K, Kato N, Arino H. Chondroid syringoma of the hand. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2002; 36: 379-381.
16. Turhan-Haktanir N, Sahin O, Bukulmez A, Demir Y. Chondroid syringoma in a child. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 505-507.

Correspondencia:

Dra. Myrna del Carmen Rodríguez Acar
Dr. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,
06780 México, D. F.
Tel. 5519 6351
Correo electrónico: roamacar@yahoo.com.mx