

Caso clínico

Siringoma condroide

Mónica Vences Carranza,* Maribet González González,** Ada Marisa Franco Guzmán,***
Iyari Celeste Serrano Vázquez****

RESUMEN

El siringoma condroide (SC) es un tumor benigno, poco frecuente, cuya histopatología muestra una mezcla de estructuras epiteliales y mesenquimatosas. En este artículo comunicamos el caso de una paciente del sexo femenino, de 16 años de edad, con un siringoma condroide en la punta de la nariz.

Palabras clave: Siringoma condroide, punta de la nariz, tumor benigno.

ABSTRACT

Chondroid syringoma is a benign, uncommon skin tumor composed histologically by both epithelial and mesenchymal elements. In this article we report the case of a 16 year old woman with Chondroid syringoma in the nose tip.

Key words: Chondroid syringoma, nose tip, benign skin tumor.

INTRODUCCIÓN

El siringoma condroide es un tumor benigno poco frecuente, cuya histopatología muestra una mezcla de estructuras epiteliales y mesenquimatosas. También se le conoce como «tumor benigno mixto de la piel» e hidradenoma mucinoso. Existe su contraparte maligna, que es poco frecuente. Ocurre predominantemente en hombres entre los 30 y 40 años de edad como una neoformación subcutánea o intradérmica, de aspecto nodular de tamaño variable, asintomática y de crecimiento lento. A continuación se presenta el caso clínico de una mujer de 16 años de edad con diagnóstico de siringoma condroide.

Al SC también se le conoce como «tumor benigno mixto de la piel» e hidradenoma mucinoso. Está consti-

tuido por acúmulos de glándulas sudoríparas ecrinas inmersas en un componente mixoide y condroide; también existe su contraparte maligna, que es poco frecuente. Billroth, en 1859, fue el primero en describir este tipo de lesiones en las glándulas salivales como tumores mixtos y benignos.¹ El término de siringoma condroide fue acuñado desde 1961 por Hirsh y Helwish para describir un tumor de la piel que estaba constituido por un estroma similar al cartílago (condroide) con elementos glandulares en su interior (siringoma).² En ese mismo año, Headington señaló que estos tumores derivan de estructuras ecrinas y apocrinas.³ Actualmente aún existe controversia sobre su origen; sin embargo, recientemente varios autores han confirmado su origen ecrino, agregando el componente de metaplasia apocrina.⁴

Se observa más frecuentemente en hombres, en una proporción 2:1, entre los 30 y 40 años de edad. Representa del 0.01 al 0.098% de todos los tumores primarios de la piel. En el Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua» en el año 2006 se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo que abarcó un periodo de 25 años en donde se calculó su frecuencia en 0.07%.^{5,6} Topográficamente, las lesiones se localizan en cabeza y cuello. De la primera afectan piel cabelluda, frente, mejillas, nariz y labio superior. Se han comunicado casos en otras

* Médico adscrito al Servicio de Cirugía Dermatológica.

** Dermatólogo.

*** Residente del Tercer Año.

**** Residente del Segundo Año.

zonas como párpados, conducto auditivo externo, tórax, abdomen, escroto y extremidades. Morfológicamente se presentan como una sola neoformación subcutánea o intradérmica, de aspecto nodular, del color de la piel, o en ocasiones con un ligero tinte rojizo o púrpura, de forma variable, que pueden medir desde 5 mm hasta 3 cm, de superficie lisa, bien delimitados. Generalmente son asintomáticos y de crecimiento lento.

El diagnóstico se establece mediante histopatología, ya que clínicamente no tienen una característica específica.⁷ Histopatológicamente son tumores bien circunscritos que se localizan a nivel de la dermis. Presentan un componente epitelial inmerso en un estroma fibroso, mixoide y condroide. El componente epitelial está formado por cordones sólidos de células poligonales, así como de estructuras ductales, delineados por dos capas de células cuboidales.⁸ Hirsh y Helwish, en 1961, establecieron cinco criterios histopatológicos para su diagnóstico: 1) nidos de células poligonales o cuboidales, 2) estructuras túbulo-alveolares con elementos glandulares, 3) estructuras ductales compuestas por 1 o 2 hileras de células cuboideas conectadas o no con las estructuras túbulo-alveolares, 4) ocasionales quistes de queratina de tamaño variable, 5) estroma que puede ser clasificado de acuerdo con la tinción con hematoxilina y eosina en: a) estroma condroide (basófila), que es el tipo más común, b) mixoide o precursor de estroma condroide, que se aprecia como un material azuloso de apariencia espumosa y c) estroma hialino (eosinófila), que es el menos frecuente.⁹ Headington¹⁰ describió histológicamente dos tipos: el apocrino y el ecrino. El de origen apocrino muestra conductos formados por dos hileras de células que rodean luces tubulares o quísticas; en la variante ecrina se observa una sola hilera de células epiteliales aplanadas o cuboideas que rodean luces tubulares pequeñas. Los nidos de células cuboidales y poligonales son positivos para la tinción de PAS (ácido peryódico de Schiff). El estroma condroide es positivo para la tinción de ácido mucopolisacárido, azul alciano, mucicarmín y aldehído-fuscina.

La utilización de inmunohistoquímica comprueba que el tumor se origina de las glándulas sudoríparas. Las células suelen ser positivas para S-100, citoqueratina (anti KL 1 y CAM 5,2), antígeno de membrana epitelial, proteína ácida fibrilar glial y p63. Las células de la matriz son negativas para citoqueratinas, pero positivas para S-100 y vimentina. La presencia de células mioepiteliales se demuestra con la presencia de anticuerpos frente a actina específica de músculo o HFF-35.

Sin embargo, este estudio no nos es útil para diferenciar entre un siringoma condroide benigno de uno maligno.¹¹

Clínicamente, el diagnóstico diferencial debe realizarse con: quiste dermoide, quiste epidermoide, quiste triquiédico, nevo intraepidérmico, hidrocistomas, neurofibromas, dermatofibromas, pilomatricomas. Desde el punto de vista histopatológico con: condrosarcoma mixoide extraesquelético, paracordoma y tumor fibro-mixoide y osificante de partes blandas. Histológicamente deben diferenciarse de los adenomas pleomórficos que se originan de las glándulas salivales. Se puede encontrar una amplia variedad de datos histológicos en este tipo de tumores, por ejemplo: metaplasia ósea y diferenciación sebácea o folicular.

El tratamiento se basa en la escisión completa del tumor, con un margen amplio. En el caso de la variante maligna, además del tratamiento quirúrgico, está indicada la aplicación de radioterapia adyuvante. Las recidivas se deben a una escisión incompleta del tumor o a la existencia de islotes satélites del mismo tumor.

CASO CLÍNICO

Mujer de 16 años de edad, quien a la exploración física presenta dermatosis localizada a la cabeza, de la que afecta cara en la punta nasal. Unilateral. Constituida por una neoformación subcutánea, hemiesférica, de 5 por 4 mm de diámetro, del color de la piel, con bordes bien delimitados, y de superficie lisa, de consistencia firme. De evolución crónica y asintomática (*Figura 1*). Resto de piel y anexos sin datos patológicos.



Figura 1. Neoformación subcutánea, hemiesférica, del color de la piel, móvil, de consistencia firme.

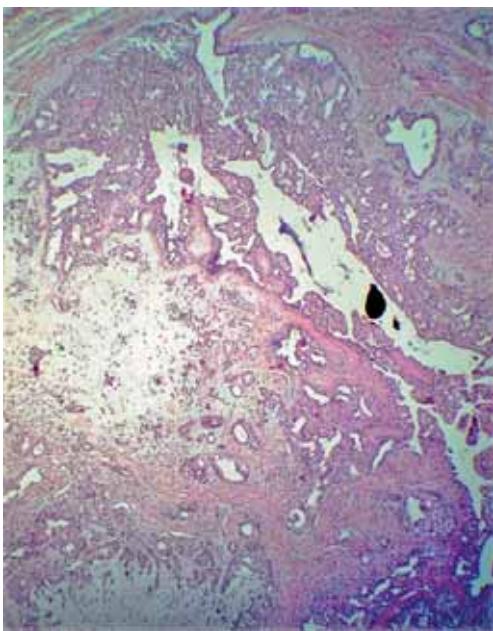


Figura 2. Neoformación que ocupa el espesor de la dermis (H&E 4x).

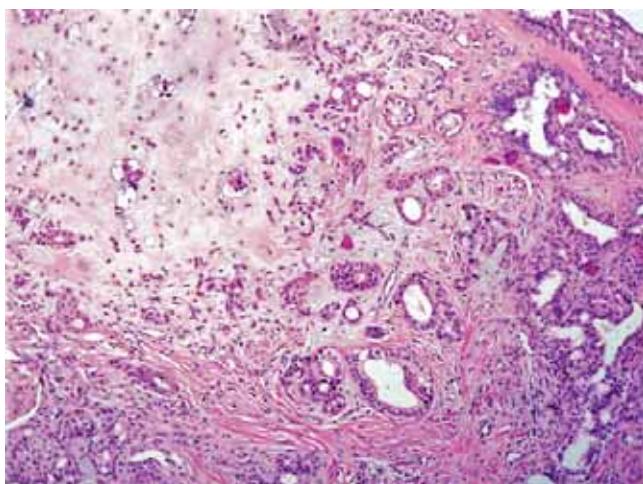


Figura 3. Cordones epiteliales con luces ductales inmersas en un estroma condroide (H&E 10x).

Al interrogatorio, la paciente refiere haber iniciado su padecimiento seis meses antes, con la aparición de un «grano» en la nariz que aumentó de tamaño en forma progresiva. Sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Se realiza biopsia escisional con cierre directo y se envía la pieza a estudio histopatológico, en el cual se observa una

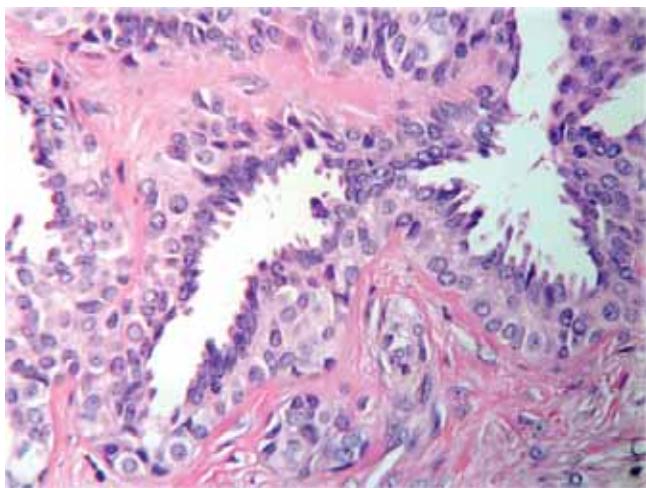


Figura 4. Estructuras ductales delineadas por células cuboidales (H&E 40x).

neoformación bien circunscrita que ocupa el espesor de la dermis, constituida por numerosos cordones epiteliales que presentan luces ductales inmersos en un estroma cartilaginoso (*Figuras 2 a 4*). Con estos hallazgos se realiza diagnóstico definitivo de siringoma condroide con extirpación completa. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, sin recidiva.

COMENTARIO

La importancia de publicar el caso anterior se debe a la poca frecuencia de presentación de estos tumores en piel. Además, este tipo de lesiones predomina en otro grupo etario. Se destaca la importancia de enviar a estudio histopatológico cualquier lesión tratada quirúrgicamente, puesto que el diagnóstico confirmatorio es mediante este estudio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ogawa R, Mitsuhashi K, Oki K, Hyakusoku H. A rare case of chondroid syringoma arising from the lower eyelid with ectropion. *Plast Reconstr Surg* 2006; 118: 137-140.
2. Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. Mixed tumor of skin, salivary gland type. *Arch Dermatol* 1961; 84: 835-847.
3. Hedington JT. Mixed tumors of the skin: Eccrine and apocrine types. *Arch Dermatol* 1961; 84: 989.
4. Shulhof S, Anastassov GE, Lumerman H, Mashadian. Giant benign chondroid syringoma of the cheek: Case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65: 1836-1839.

5. Paik YS, Liess BD. Chondroid syringoma of the scalp: Case report and discussion of clinical features, histopathology and treatment. *Ear Nose Throat J* 2011; 90: 190-191.
6. Merelo AV, Novales SCJ, Navarrete FG. Siringoma condroide: Epidemiología en el Centro Dermatológico. «Dr. Ladislao de la Pascua». *Dermatología Rev Mex* 2006; 50: 201-205.
7. Torres GS, Gutiérrez OT, Navarrete FG, Ramos GA. Siringoma condroide. Presentación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2007; 16: 30-33.
8. Leis DVM, Suárez FR. Tumor seudoquístico del ángulo del ojo. (Caso para el diagnóstico). *Piel* 2006; 21: 105-107.
9. Rodríguez AM, Ramos GJA, Siu MCM, Cárdenas AA. Siringoma condroide. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2010; 19: 62-66.
10. Headington JT. Mixed tumors of the skin: eccrine and apocrine types. *Arch Dermatol* 1961; 84: 989-996.
11. Storm CA, Seykora JT. Cutaneous adnexal neoplasms. *Am J Clin Pathol* 2002; 118: S33.

Correspondencia:

Dra. Mónica Vences Carranza.
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,
06780, México, D.F.
Tel. 5519 6351
E-mail: monicvemx@yahoo.com.mx