

Siringoma condroide: a propósito de dos casos y revisión de la bibliografía

Carlos Álvarez Mora,* Héctor Ricardo Lara Torres,* Antonio Ysita Morales*

RESUMEN

El siringoma condroide es un tumor benigno y poco frecuente de los anexos cutáneos, contiene componentes mesenquimatosos –lo que le confiere el aspecto de un tumor mixto similar al de las glándulas salivales– y manifiesta datos de malignidad en raras ocasiones. Se localiza con más frecuencia en la cabeza y en el cuello de individuos adultos. Se comunican dos casos de siringoma: el de un paciente masculino de 58 años con esta lesión en el ala derecha de la nariz y el de otro paciente masculino de 74 años con lesión en la región nasolabial derecha.

Palabra clave: siringoma condroide, tumor mixto de la piel.

ABSTRACT

Chondroid syringoma is a rare benign skin appendage tumor with a mesenchymal component, histologically similar to the mixed tumor of the salivary glands. Rarely this lesion has a malignant transformation. Head and neck regions are the most frequent localizations. We present two cases, a 58-year-old male with a lesion in the nose and a 74-year-old male with a lesion in the right nasolabial region.

Key words: chondroid syringoma, skin mixed tumor.

En 1859 Billroth describió por primera vez una serie de tumores de la piel que contenían material mucoide y cartilaginoso similar al de los tumores mixtos de las glándulas salivales.¹ Sin embargo, algunos autores han referido que fue Nasse quien en 1892 describió el primer caso. Virchow y Minsén posteriormente denominaron a estas lesiones como tumores mixtos de la piel, y no fue sino hasta 1961, año en que Hirsch y Helwing reportaron una serie de casos,

cuando se usó por primera vez el término *siringoma condroide* para referirse a estos tumores.¹⁻⁵ El siringoma condroide parece tener su histogénesis en las glándulas sudoríparas, aunque ha habido largas discusiones sobre la procedencia de su componente estromal, que puede contener diferenciación condroide, calcificaciones e, incluso, osificación, lo cual en ocasiones permite que el siringoma sea identificado en estudios de imagen.^{2-3,5-6} En el decenio de 1960 Headington reconoció dos tipos: apocrino y ecrino. El tipo apocrino muestra formaciones tubulares irregulares (patrón túbulo-quístico) con dos o más capas celulares de epitelio y con secreción apocrina. El tipo ecrino se caracteriza por ser uniforme y pequeño y por tener túbulos que son eventualmente espaciados dentro de una matriz mixocondroide.^{1-3,7}

* Servicio de Anatomía Patológica, Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE), Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, México, DF.

Correspondencia: Dr. Carlos Álvarez Mora. Servicio de Anatomía Patológica, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, Calle Seris y Zaachila s/n, colonia La Raza, CP 02990, México, DF. Correo electrónico: dr_alvarez911@yahoo.com.mx
Recibido: noviembre, 2009. Aceptado: enero, 2010.

Este artículo debe citarse como: Álvarez-Mora C, Lara-Torres HR, Ysita-Morales A. Siringoma condroide: a propósito de dos casos y revisión de la bibliografía. Patología Rev Latinoam 2010;48(2): 100-104.

CASO 1

Paciente masculino de 58 años de edad con antecedente familiar de melanoma (madre) y sin otros precedentes importantes para el padecimiento actual. Acudió al Servicio de Dermatología porque en el ala derecha de la nariz mostraba dermatosis de tres meses de evolución,

constituida por una neoformación exofítica de 0.5 cm, de crecimiento rápido, de bordes irregulares, de consistencia dura y con descamación central, ulcerada, no dolorosa, fácilmente sangrante sin manipulación alguna y ligeramente pigmentada. El resto de la piel y los anexos sin datos patológicos. Se realizó biopsia escisional de la lesión con cierre directo y se envió al Servicio de Patología con el diagnóstico de neoformación en el dorso nasal derecho a descartar carcinoma basocelular.

En el Servicio de Patología se recibió un espécimen cupuliforme marrón claro de 0.8 cm, que al corte se mostró semifirme, blanco, homogéneo y de aspecto fibroso. Microscópicamente, se trataba de una lesión exofítica cuya epidermis exhibió una capa córnea laminar desplazada por una lesión nodular bien delimitada, así como una silueta regular, no encapsulada, localizada en la dermis y constituida por una matriz mixoide abundante; inmersos en este material, hubo cordones y trabéculas de células epiteliales poligonales, de citoplasma eosinófilo y núcleos centrales redondos con cromatina finamente granular, algunos con nucléolo pequeño. Hubo mitosis normales escasas y focalmente las células formaban túbulos (figuras 1 a 3).

CASO 2

Paciente masculino de 74 años de edad, trabajador de la construcción y expuesto de manera frecuente a la luz solar. El resto de los antecedentes no fueron importantes

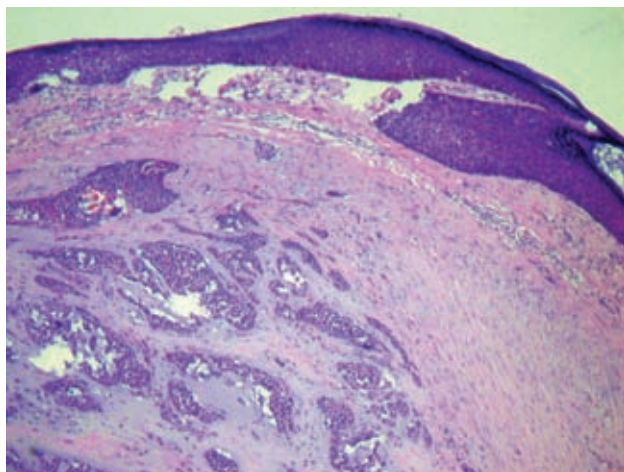


Figura 1. La neoplasia se localiza en la dermis reticular. Silueta regular circunscrita y estroma condroide abundante (H&E, 5X). Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 3 de este número.

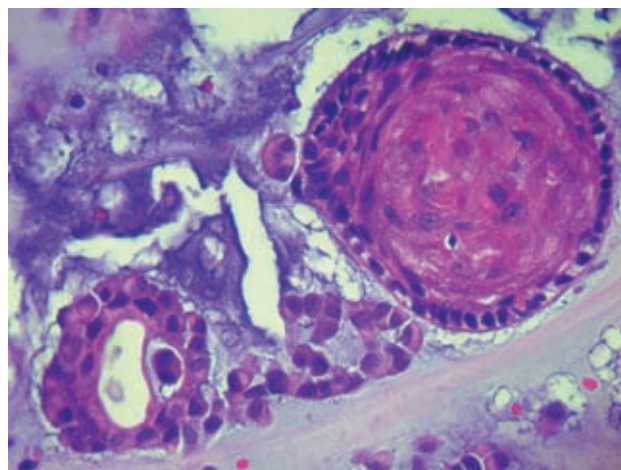


Figura 2. Las estructuras tubulares constan de una doble capa de células: la interna epitelial y la externa de células mioepiteliales, semejantes a las localizadas en la región central. A la derecha se encuentra una perla córnea. Es evidente el material mixocondroide que rodea estas estructuras (H&E, 40X).

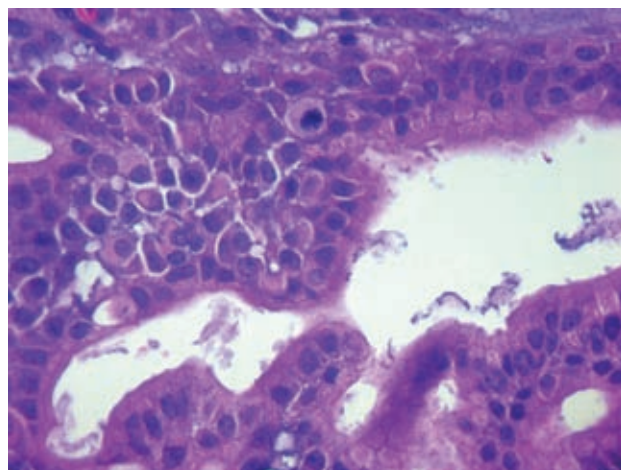


Figura 3. Estructura tubuloalveolar constituida por varias capas de células mioepiteliales. Nótese una figura mitótica normal (H&E, 40X).

para el padecimiento actual. Acudió al Servicio de Medicina Familiar porque en la región nasolabial derecha mostraba dermatosis de cinco años de evolución, constituida por una lesión exofítica de crecimiento progresivo, de aspecto verrucoso, de color similar al de la piel, adherida a planos profundos, no ulcerada y dolorosa a la digitopresión; el resto de la piel y los anexos sin datos patológicos. Se realizó extirpación total de la lesión y se envió al Servicio de Patología con el diagnóstico de verruga acuminada.

En el Servicio de Patología se recibió un espécimen gris claro de aspecto verrucoso de 1 cm, que al corte se mostró semifirme, gris claro y homogéneo. Microscópicamente, se trataba de una lesión exofítica con acantosis ligera, epidermis con queratina laminar desplazada por una lesión nodular bien delimitada y no encapsulada, así como con silueta regular en la dermis reticular. Estaba constituida por una matriz mixoide –que se demostró con tinción de histoquímica de azul alciano– con cordones y por trabéculas de células epiteliales poligonales y cúbicas, citoplasma eosinófilo y núcleos centrales redondos con cromatina finamente granular y con nucléolo apenas visible. Las células formaban túbulos y quistes córneos con reacción granulomatosa a un cuerpo extraño (queratina) [figuras 4 a 6].

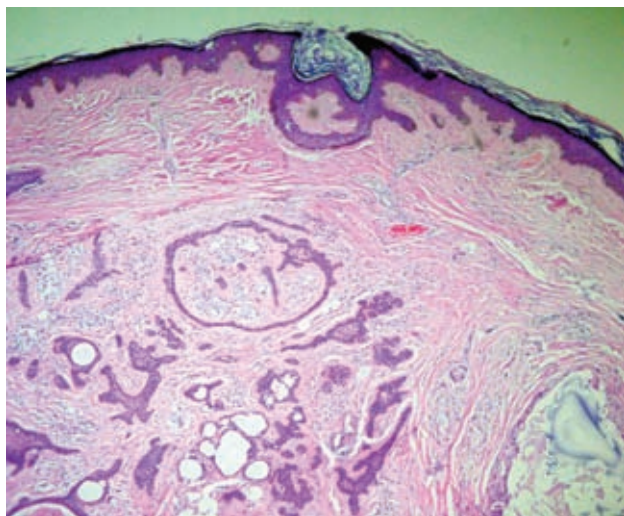


Figura 4. Neoplasia dérmica de silueta regular bien circunscrita. Hay cordones y túbulos anastomosados y delimitados por un estroma de aspecto mucoide. En el ángulo inferior derecho se identifica un granuloma de cuerpo extraño debido a la presencia de queratina (H&E, 5X).

DISCUSIÓN

La incidencia del siringoma condroide es muy baja. En reportes de la bibliografía mundial su frecuencia varía de 0.01 a 0.98%.^{1,11} En la mayoría de los casos se manifiesta en adultos jóvenes de 30 a 40 años, con predominio del sexo masculino en proporción de 2:1. La localización más común, en 80% de los casos, es en la cabeza y el cuello (nariz, mejilla, labio superior, piel cabelluda y frente);^{1,3} a esta localización le siguen, en 10% de los casos, el tronco

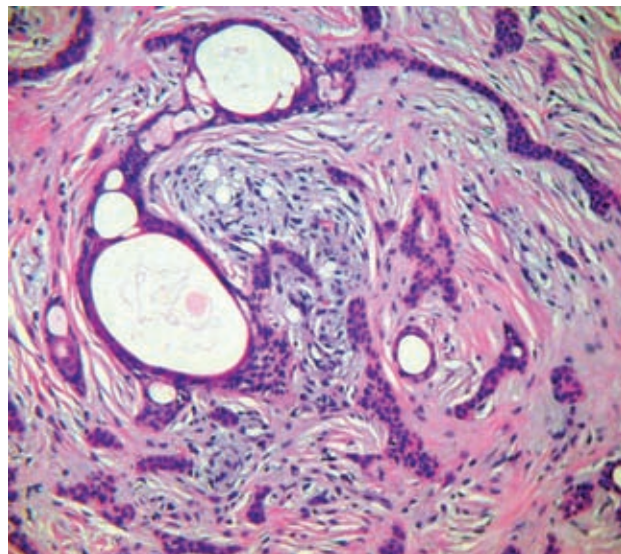


Figura 5. Detalle de la figura 4: cordones y quistes anastomosados con estroma hialino y mucoide (H&E, 10X).

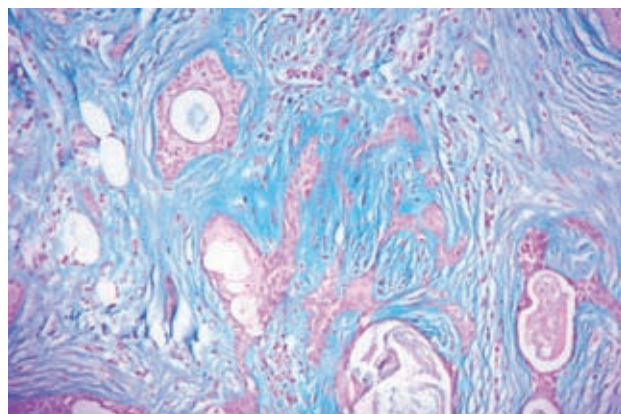


Figura 6. Con la tinción de azul alciano se hace evidente el material mixoide que rodea las estructuras epiteliales (H&E, 10X).

y las extremidades;⁷ puede afectar con menos frecuencia los pies, la región axilar, el abdomen, el pene, la vulva y el escroto.^{7,9} Los casos con degeneración maligna se han manifestado con más frecuencia en las mujeres, con una relación de 2:1, en las extremidades.^{4,10}

Clínicamente se manifiesta como nódulo solitario intradérmico o subcutáneo, cubierto por piel normal o con un ligero tinte rosa, delimitado, móvil, de consistencia firme, no ulcerado, poco doloroso o asintomático, de crecimiento lento, cuyo tamaño varía entre 0.5 y 3 cm. Los casos mayores de 2 cm deben considerarse de conducta limítrofe. Sungur y col. informaron un caso benigno, de

crecimiento rápido, ulcerado y con necrosis en el sitio del tumor.^{1,6-7,9,11}

Los cinco criterios diagnósticos usados en la bibliografía mundial y descritos por Hirsch y Helwing desde el punto de vista morfológico son:

1. Nidos de células cuboidales y poligonales.
2. Estructuras tubuloalveolares: elementos de tipo glandular cuya pared posee dos o más capas de células cuboidales.
3. Formas ductales, que se componen de una o dos hileras de células cuboidales conectadas o no a las estructuras tubuloalveolares.
4. Ocasionalmente se aprecian quistes de queratina de tamaños variables y con paredes de células con semejanza escamosa.
5. Matriz que varía de apariencia con tinción base de hematoxilina y eosina, puede ser una sustancia condroide azul, pálida y homogénea –que es lo más frecuente– o tener una apariencia espumosa de azul a eosinófilo e, incluso, hialino, que podría ser probablemente el precursor de la sustancia condroide.

Uno de los criterios más importantes para determinar si es benigno (regular) o maligno (irregular con focos satélites) es la silueta; otro criterio es el tamaño, que debe ser menor de 2 cm, si es mayor se considera límite. El aspecto monótono sin pleomorfismo es más de benigno.

Los aspectos mesenquimatosos que puede exhibir el siringoma condroide son: condroide, hialino, mucoide basofílico y diferenciación ósea.

Las células que muestra esta neoplasia pueden ser cúbicas, de citoplasma eosinófilo (rabdoide o plasmocitoide), claras y fusiformes.

Pueden encontrarse todos estos criterios o sólo algunos de ellos y las tinciones de histoquímica son de gran ayuda en caso de duda diagnóstica, en las que las células cuboidales y poligonales son positivas para PAS (ácido peryódico de Schiff), y la matriz condroide es positiva para azul alciano, mucicarmín, mucopolisacáridos ácidos y aldehído-fuscina.^{1,11} Nuestros casos exhibieron prácticamente todos los criterios reportados en la bibliografía internacional; en el caso 2 algunas de sus características se resaltaron con técnicas especiales de tinción con azul alciano. Las técnicas de histoquímica se presentan en benignos y en malignos, no sirven para diferenciarlos.

En la mayoría de los casos los estudios y pruebas de inmunohistoquímica no son indispensables para el diagnóstico. Se ha encontrado expresión de citoqueratinas (CK) Ae1/Ae3, de antígeno de membrana epitelial (EMA), de citoqueratina de bajo peso molecular (CAM 5.2) y de antígeno carcinoembrionario (ACE) que cuando es positivo su conducta es maligna, característica de linaje epitelial; en el componente mesenquimatoso se expresa vimentina, proteína S-100, enolasa neurona específica (NSE), actina músculo específica (MSA) y –en pocos casos– proteína fibrilar glial ácida (GFAP). Este último marcador se ha asociado, por estudios de microscopia electrónica, con la presencia de filamentos intermedios en el citoplasma, con cuerpos densos y en las uniones intercelulares. También se ha identificado en unidades folículo-sebáceas, mediante estudios de microscopia electrónica, la presencia de células de Merkel expresadas por citoqueratinas 20 (CK20), lo que le da potencial para progresar a neoplasias de dichas células. Es de gran ayuda la expresión del marcador de la proteína de líquido de la enfermedad quística macroscópica 15 (GCDFP-15), que se ha usado principalmente como marcador de epitelio apocrino en mamas y carcinomas con diferenciación apocrina y que ha demostrado también positividad en el epitelio de las glándulas sudoríparas ecquinas.^{1-2,8,11-13}

Hasta la fecha, el método más efectivo de diagnóstico es la extirpación quirúrgica de la lesión y su consiguiente estudio histológico. La biopsia por aspiración puede generar dudas diagnósticas e, incluso, falsos positivos, por lo que no se recomienda para formular un diagnóstico definitivo.¹¹ Los estudios de imagen son útiles para localizar y delimitar la lesión, sobre todo cuando ésta muestra calcificaciones.

Debido a que en ocasiones se manifiesta en forma indolente o con pocos síntomas, el siringoma condroide se confunde clínicamente con otras dermatosis cuya manifestación es similar, como el quiste epidérmico, el quiste pilar, el epiteloma calcificante, el tricoepitelioma, el neurofibroma, el dermatofibroma, el carcinoma basocelular, el histiocitoma, el pilomatrixoma y la queratosis seborreica; por ello, debe hacerse un estudio histológico detallado.¹⁴

El siringoma condroide maligno, cuya manifestación es extremadamente rara (cerca de 40 casos publicados) arroja datos histológicos que permiten diferenciarlo del siringoma benigno y que en un orden de mayor a

menor importancia son: 1) tamaño mayor de 3 cm, 2) silueta irregular con nódulos satélites, 3) atipia celular, 4) pleomorfismo celular, 5) mitosis atípicas, 6) invasión en troncos nerviosos, y 7) necrosis. Se han informado casos de metástasis sin que haya mitosis ni pleomorfismo marcado;^{3,13} la tendencia a la metástasis es de 60%, sobre todo en los ganglios linfáticos regionales, el pulmón, los huesos y el cerebro, con supervivencia de 25% a cinco años después del tratamiento con quimioterapia y radioterapia.^{10,13}

Este tumor suele tratarse mediante varios métodos –como la electrodisecación, la dermoabrasión, la vaporización con argón o láser CO₂–, mismos que en opinión de dermatólogos expertos deben proscribirse debido a que no se precisa su histología, ni la destrucción completa de la neoplasia; por tanto, el tratamiento de elección es la extirpación completa,⁷ tras la cual las recurrencias son prácticamente nulas.³

COMENTARIO

El siringoma condroide benigno es un tumor infrecuente y poco referido en la bibliografía mundial. El patrón de referencia para su diagnóstico es el estudio histopatológico; por tanto, debe proscribirse cualquier otro tratamiento que no sea la escisión completa. El siringoma condroide rara vez manifiesta recidiva y su malignización es aún más rara. Ambos pacientes se encuentran libres de lesión después de cuatro y dos meses, respectivamente, de la intervención quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Torres S, Gutiérrez T, Navarrete G, et al. Siringoma condroide. Presentación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2007;16(1):30-33.
2. Salama ME, Azam M, Chan K, et al. Chondroid syringoma. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128:986-990.
3. Enríquez M, De Alba L, Franco L. Siringoma condroide. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2000;9:15-18.
4. Ogawa R, Mitsuhashi K, Oki K, et al. A rare case of chondroid syringoma arising from the lower eyelid with ectropion. *Plast Reconstr Surg* 2006;118(6):137-140.
5. Aksoy B, Aksoy HM. An unusually calcified chondroid syringoma on an uncommon anatomic localization: A case report. *Turk J Dermatol* 2008;2:55-57.
6. Kerimoglu U, Aydingoz U, Ozkaya O, et al. MRI of a benign chondroid syringoma. *Br J Radiol* 2006;79:59-61.
7. Agrawal A, Kumar A, Sinha AK, et al. Chondroid syringoma. *Singapore Med J* 2008;49(2):33-34.
8. Mandeville TH, Roh JH, Woog JJ, et al. Cutaneous benign mixed tumor (chondroid syringoma) of the eyelid: Clinical presentation and management. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2004;20(2):110-116.
9. Gerner O, Piura B, Segal S, et al. Adenocarcinoma arising in a chondroid syringoma of vulva. *Int J Gynecol Pathol* 2003;22:398-400.
10. Chang D, Shaletich C, Nogueira C. Siringoma condroide malign: relato de caso e revisao da literature. *J Bras Patol Med Lab* 2007;43(3):191-194.
11. Sivamani R, Wadhera A, Craig E, et al. Chondroid syringoma: Case report and review of the literature. *Dermatology Online Journal* 2006;12(5):8.
12. Parwani AV, Ali SZ. Pathologic quiz case. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:233-234.
13. Takahashi H, Ishiko A, Kabayashi M, et al. Malignant chondroid syringoma with bone invasion: A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 2004;26:403-406.
14. Shashikala P, Chandrashekar HR, Sharma S, et al. Malignant chondroid syringoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2004;70(3):175-176.