

Siringoma condroide

Chondroid syringoma.

Miriam Puebla-Miranda,¹ Karem Joselyn Corona-Benítez,² Teresa Cristina Cuesta-Mejías,³ Alejandra Castañeda-Gutiérrez⁴

Resumen

ANTECEDENTES: El siringoma condroide es un tumor epitelial benigno de crecimiento lento derivado de las glándulas sudoríparas ecrinas o apocrinas de la piel. Se caracteriza por estructuras epiteliales y mioepiteliales dentro de un estroma cartilaginoso y mixoide. La incidencia es baja y se observa con mayor frecuencia en hombres, con topografía característica en la cabeza y la cara. Se clasifica entre las neoplasias mioepiteliales de piel y tejidos blandos. El riesgo de malignidad es extremadamente raro, pero se recomienda el seguimiento.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de la quinta década de la vida, con siringoma condroide en el ala nasal izquierda que fue tratado con escisión quirúrgica.

CONCLUSIONES: La importancia de comunicar este caso radica en que se trata de una neoplasia benigna poco frecuente, que debe sospecharse ante una neoformación en la nariz de aspecto nodular; sin embargo, para su diagnóstico es necesario el estudio histopatológico y el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.

PALABRAS CLAVE: Siringoma condroide; tumor cutáneo; nariz.

Abstract

BACKGROUND: The chondroid syringoma is a slow-growing benign epithelial tumor derived from the eccrine or apocrine sweat glands of the skin. It is characterized by the presence of epithelial and myoepithelial structures within a cartilaginous and myxoid stroma. The incidence is low and is observed more frequently in men, with a characteristic topography of the head and face. They are classified into myoepithelial neoplasms of skin and soft tissues. The risk of malignancy is extremely rare, but follow-up is recommended.

CLINICAL CASE: We report the case of a man in his fifth decade of life, with chondroid syringoma in the left nasal wing who was treated with surgical excision.

CONCLUSIONS: The importance of reporting this case lies in the fact that it is a rare benign neoplasm, which should be suspected when we have a nodular appearance of new growth in the nose; however, for its diagnosis a histopathological study is necessary, and the treatment of choice is surgical excision.

KEYWORDS: Chondroid syringoma; Cutaneous tumor; Nose.

¹ Jefa del Servicio de Dermatología.

² Residente de Medicina Interna.

³ Médica adscrita al Servicio de Anatomía Patológica.

⁴ Residente de Anatomía Patológica. Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Recibido: mayo 2020

Aceptado: agosto 2020

Correspondencia

Miriam Puebla Miranda
drapuebla@live.com.mx

Este artículo debe citarse como:

Puebla-Miranda M, Corona-Benítez KJ, Cuesta-Mejías TC, Castañeda-Gutiérrez A. Siringoma condroide. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (suplemento 1): S48-S52.

<https://doi.org/10.24245/dermatol-revmex.v65id.5420>

ANTECEDENTES

El siringoma condroide es una neoplasia de piel poco frecuente, de lento crecimiento, indolente y de evolución benigna, con incidencia reportada de 0.01 a 0.098% de todos los tumores primarios de piel.¹ Este tumor se origina de las glándulas sudoríparas y se caracteriza por contener elementos epiteliales y mioepiteliales en un estroma cartilaginoso y mixoide.²

A pesar de ser denominado de manera indistinta como tumor mixto o siringoma condroide, es importante destacar que el término tumor mixto hace referencia a toda neoplasia con características microscópicas que indiquen un origen epitelial y mesenquimal, a diferencia del término siringoma condroide, que indica la coexistencia de elementos glandulares y cartilaginosos propios de este tumor, por este motivo el término correcto es siringoma condroide.³

Tienen mayor incidencia entre la quinta y séptima décadas de la vida. Afecta con mayor frecuencia a hombres que a mujeres con relación 2:1.⁴

La topografía más común es en la cabeza, principalmente las mejillas, la nariz, el labio superior, la piel cabelluda y el cuello; la morfología más frecuente es una neoformación subcutánea de aspecto nodular y de crecimiento lento. El diámetro va de 0.5 a 3 cm y el riesgo de malignidad incrementa con el tamaño de la lesión. El diagnóstico diferencial incluye quiste epidermoide, dermatofibroma, carcinoma basocelular, histiocitoma, pilomatrixoma y queratosis seborreica.^{5,6}

El siringoma condroide forma parte de la clasificación de tumores mioepiteliales de tejidos blandos, comparte lugar con el mioepitelioma y el carcinoma mioepitelial. A diferencia de estos últimos dos, muestra diferenciación túbulo-

ductal, parecida a su contraparte en las glándulas salivales. Incluso el 45% de los tumores mioepiteliales en la piel y los tejidos blandos muestra un reordenamiento del gen de fusión EWSR1, lo que podría estar implicado en su etiopatogenia. El siringoma condroide muestra, además, un reordenamiento del gen PLAG1 en el 37 al 72% de los casos, lo que sugiere una relación genética con su contraparte en las glándulas salivales, porque hasta el 88% de los adenomas pleomorfos salivales muestran alteración en ese gen; sin embargo, la etiopatogenia exacta no se ha identificado claramente.⁷

En términos histológicos, se distingue por nidos de células cuboidales o poligonales,^{8,9} estructuras tubuloalveolares intercomunicadas, estructuras ductales compuestas por dos o más hileras de células cuboidales conectadas o no a las estructuras tubuloalveolares, ocasionalmente se observan quistes de queratina y una matriz de composición variable (condroide y mixoide). Pueden tener las cinco características o sólo manifestar algunas.^{10,11,12}

El siringoma condroide de tipo ecrino muestra luces tubulares pequeñas rodeadas de una sola hilera de células cuboidales y el tipo apocrino, luces tubulares y quísticas rodeadas por dos hileras de células epiteliales.¹⁰

En el diagnóstico diferencial histológico deben considerarse el condrosarcoma mixoide extraesquelético y el paracordoma.^{6,13}

El condrosarcoma mixoide se caracteriza histológicamente por una combinación de elementos epiteliales y mesenquimales, pero difiere en la coexistencia de células epiteliales poligonales con pleomorfismo y recuentos mitóticos aumentados (más de 5), el paracordoma se distingue por una población de células poligonales claras y una segunda población de células eosinófilas organizadas en cordones y nidos de distintos

tamaños, observándose, además, un fenómeno de vacuolización citoplasmática.^{6,14}

El tratamiento de elección del siringoma condroide es la escisión quirúrgica.^{1,7}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 46 años con una dermatosis localizada a la cabeza de donde afectaba la pared lateral izquierda de la nariz, caracterizada por una neoformación de aproximadamente 1 cm de diámetro, de superficie lisa, del color de la piel, de consistencia firme, no fija a planos profundos. **Figura 1**

Entre sus antecedentes personales patológicos, sólo destacó hipertensión arterial sistémica en tratamiento con losartán 50 mg al día.

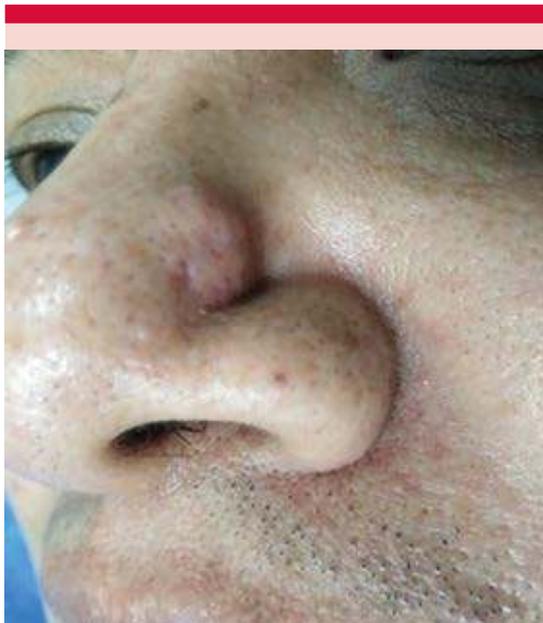


Figura 1. Dermatosis localizada en la nariz, caracterizada por una neoformación de aproximadamente 1 cm, del color de la piel, de consistencia firme, no fija a planos profundos.

Inició su padecimiento siete años previos, con una lesión en el ala nasal izquierda, lesión de lento crecimiento, asintomática. Acudió al médico general en diciembre de 2018 quien extirpó la lesión, el resultado de patología fue carcinoma basocelular morfeiforme por lo que fue referido a nuestro servicio para tratamiento.

En el servicio de dermatología se decidió extirpar la lesión con diagnóstico de probable siringoma condroide contra otro tumor de anexos.

La histopatología reportó estructuras ductales compuestas de células cuboidales conectadas a estructuras túbulo-alveolares sobre una matriz mixta (mixoide y condroide) con diagnóstico de siringoma condroide. **Figuras 2 a 4**

El paciente evolucionó sin recidiva a un año de seguimiento.

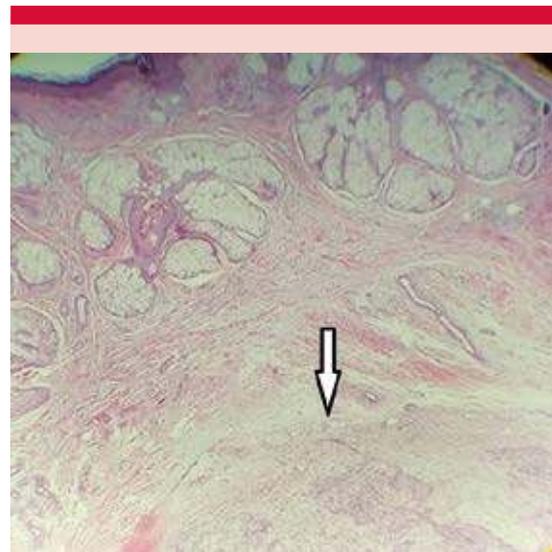


Figura 2. En el extremo inferior derecho se identifica la porción superior del tumor y en la mitad superficial de la imagen epidermis y anexos cutáneos. Corte teñido con hematoxilina-eosina (4x).

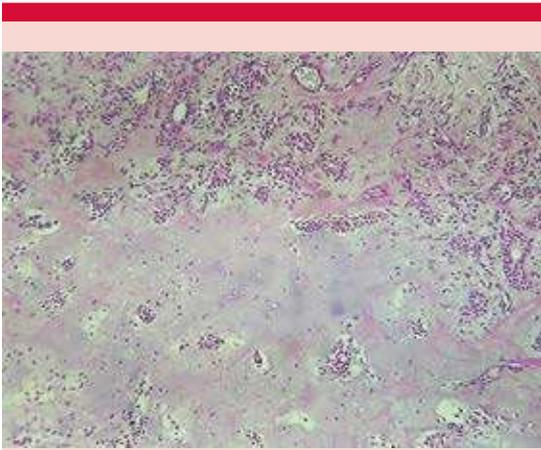


Figura 3. Histopatología: elementos epiteliales benignos con arreglo tubuloalveolar en un estroma mixto (mixoide y condroide). Corte teñido con hematoxilina-eosina (10X).

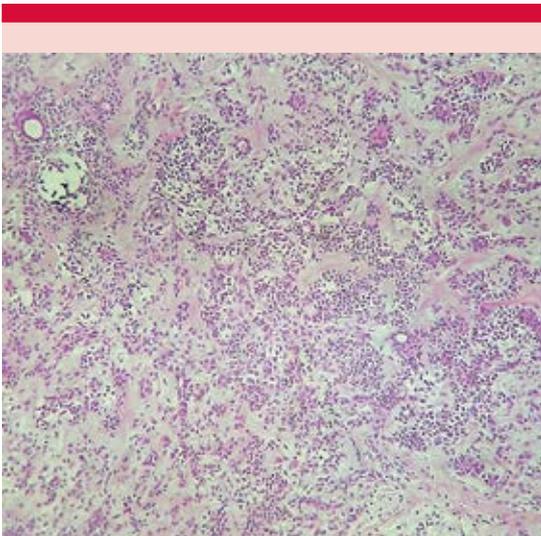


Figura 4. Histopatología: elementos epiteliales abundantes, sin atipia, que forman cordones epiteliales rodeados de estroma mixoide. Corte teñido con hematoxilina-eosina (40X).

DISCUSIÓN

El siringoma condroide es una neoplasia benigna poco frecuente, se reporta en el 0.01% de todos los tumores primarios de la piel.⁵ Afecta más a hombres que a mujeres en una relación 2:1,^{3,8,9} como el caso comunicado. La topografía más frecuente es la cabeza y el cuello, principalmente la nariz y las mejillas,^{4,9,11} nuestro caso tenía la lesión en la nariz, que es la principal topografía reportada en la bibliografía. En términos clínicos, se manifiesta como una lesión subcutánea de aspecto nodular que puede medir de 0.5 a 3 cm de diámetro, la neoformación de nuestro caso medía 1 cm de diámetro, lo que concuerda con los datos reportados en la bibliografía. El riesgo de malignidad se incrementa con el tamaño de la lesión, generalmente cuando ésta es mayor a 3 cm. En contraste con su contraparte benigna, el siringoma condroide maligno tiene preferencia por el tórax y las extremidades, se observa con más frecuencia en mujeres; en el caso comunicado se pensó desde el inicio en siringoma condroide por la topografía, diámetro de la lesión y sexo del paciente.

El siringoma condroide maligno es sumamente raro y se caracteriza por un crecimiento rápido, invasión local y metástasis a ganglios linfáticos, pulmones, hígado, cerebro o huesos,^{4,5,11} el caso comunicado tuvo un cuadro clínico clásico, ya que el paciente tuvo una neoformación de aspecto nodular, de crecimiento lento, con una localización habitual, lo que nos hizo sospechar en el diagnóstico clínico de siringoma condroide y no había datos que apoyaran el diagnóstico de su contraparte maligna.

Para el diagnóstico es necesario el estudio histopatológico, que muestra tumores bien circunscritos localizados en la dermis⁸ con un componente mesenquimal, que puede mostrar particularidades mixoides, condroides, osteoides, adiposas, mucinosas o fibrosas, y un

componente epitelial, que contiene glándulas sudoríparas ecrinas o apocrinas. En nuestro caso se encontraron estructuras túbulo-alveolares alargadas, anastomosadas y con grandes luces centrales, cuyo epitelio estaba constituido por dos hileras de células, sobre un estroma condromixoide, como lo reportado en la bibliografía.

El diagnóstico diferencial clínico incluye quiste epidermoide, dermatofibroma, carcinoma basocelular, histiocitoma, pilomatrixoma y queratosis seborreica. El diagnóstico diferencial histológico incluye condrosarcoma mixoide extraesquelético, paracordoma y el tumor fibromixoide y osificante de partes blandas. El caso que comunicamos fue enviado inicialmente por un médico general como carcinoma basocelular; sin embargo, en el servicio de Dermatología, debido a su topografía y morfología, la lesión se extirpó con el diagnóstico clínico de siringoma condroide contra otro tumor de anexos. A un año de seguimiento no muestra recidiva de la lesión.

CONCLUSIONES

La importancia de comunicar este caso radica en que se trata de una neoplasia benigna poco frecuente, que debe sospecharse ante una neoformación en la nariz de aspecto nodular; sin embargo, para su diagnóstico es necesario el estudio histopatológico y el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.

REFERENCIAS

- Rodríguez E, Salazar J, León G, Vega ME, et al. Siringoma condroide. Un caso geriátrico con resolución quirúrgica. *Dermatología CMQ* 2020; 18 (1): 41-44.
- Sulochana S, Manoharan M, Anitha. Chondroid syringoma: an unusual presentation. *J Clin Diagn Res* 2014; 8 (7): FD13-FD14. doi. 10.7860/JCDR/2014/7567.4627.
- Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. Mixed tumor of skin, salivary gland type. *Arch Dermatol* 1961; 84: 835-847. doi. 10.1001/archderm.1961.01580170129018.
- Lamba S, Nanda A, Kumar U. Chondroid syringoma: Fine-needle aspiration cytology of a rare entity at an unusual site. *J Clin Diagn Res* 2017; 11 (7): ED06-ED07. doi. 10.7860/JCDR/2017/28405.10135.
- Chauvel-Picard J, Pierrefeu A, Harou O, Breton P, et al. Unusual cystic lesion of the eyebrow: A case report of malignant chondroid syringoma. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2018; 119 (3): 232-235. doi. 10.1016/j.jormas.2018.02.008.
- Sheikh SS, Pennanen M, Montgomery E. Benign chondroid syringoma: report of a case clinically mimicking a malignant neoplasm. *J Surg Oncol* 2000; 73 (4): 228-230. doi. 10.1002/(sici)1096-9098(200004)73:4<228::aid-jso8>3.0.co;2-m.
- Jo VY, Fletcher CD. Myoepithelial neoplasms of soft tissue: an updated review of the clinicopathologic, immunophenotypic, and genetic features. *Head Neck Pathol* 2015; 9 (1): 32-38. doi. 10.1007/s12105-015-0618-0.
- Adachi T, Oda Y, Sakamoto A, Saito T, et al. Mixed tumor of deep soft tissue. *Pathol Int* 2003; 53 (1): 35-39. doi. 10.1046/j.1440-1827.2003.01430.x.
- Sivamani RK, Wadhwa A, Craig E. Chondroid syringoma: Case report and review of the literature. *Dermatol Online J* 2006; 12 (5): 8.
- Vences M, González M, Franco A, Serrano I. Siringoma condroide, caso clínico. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2012; 21 (2): 74-77.
- Mereño V, Novales J, Navarrete G, Siringoma condroide: epidemiología en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. *Dermatol Rev Mex* 2006; 50: 201-5.
- Ramos L, Romero G, Dorantes A, Aldape B, et al. Siringoma condroide en el labio superior. Reporte de un caso. *Revista ADM* 2016; 73 (2): 88-91.
- Rodríguez M, Ramos J, Siu C, Alfaro L, et al. Siringoma condroide, caso clínico. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2010; 19 (2): 62-66.
- Torres-Gómez FJ, García-Ligero Ochoa R, Martínez-de Salazar Bascuñana F. Paracordoma, una peculiar lesión de tejidos blandos. *Rev Esp Patol* 2008; 41 (3): 219-221.