

SIRINGOMA CONDROIDE DE LA REGIÓN GENIANA.

PRESENTACIÓN DE UN CASO

Autor: Dra. Dailin Urbizo Obiol, Doctora en estomatología. Profesor instructor. Facultad de estomatología Raúl González Sánchez. email: proyecto@infomed.sld.cu

Coautores: Dra. Tunia María Sánchez Ramos, DrC. Joaquín Juan Urbizo Vélez.

RESUMEN

Introducción: El Siringoma Condroide o tumor mixto de la piel es una neoplasia habitualmente benigna poco frecuente, constituyendo el 0,01 % de los tumores primarios de la piel. Su incidencia es mayor en varones adultos y aparece como un nódulo pequeño subcutáneo o dérmico en la región de cabeza y cuello. El diagnóstico clínico es difícil por lo que depende del estudio anatomopatológico de toda la lesión.

Objetivo: Describir las características clínicas y anatomopatológicas del Siringoma Condroide mediante la exposición de un caso. **Material y Método:** Se realizó el análisis de la muestra enviada al departamento de Anatomía Patológica de la Facultad, procedente del servicio de Cirugía Maxilofacial de la Institución, basado en su descripción macroscópica y su procesamiento por la técnica de inclusión en parafina, coloración convencional (hematoxilina-eosina) y su posterior estudio histológico. Se consultaron en la Red Telemática de Infomed e Internet, así como Pubmed y otras revistas electrónicas, artículos científicos relacionados con el tema. **Presentación del**

caso: Paciente femenina de 45 años de edad, con un nódulo subcutáneo en la región geniana derecha, de consistencia entre suave a firme, no doloroso, móvil sobre las estructuras subyacentes. Su diagnóstico fue: Siringoma Condroide. **Conclusiones:** El Siringoma Condroide es una lesión primaria de la piel que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones de cabeza y cuello, la evolución en estos pacientes es muy importante dada la posibilidad de recurrencia y a que se han descrito casos francamente malignos.

Palabras clave: Siringoma Condroide, Tumores Cutáneos.

INTRODUCCIÓN

El Tumor Mixto de la Piel (TMP) o Siringoma Condroide es un tumor poco frecuente derivado de las glándulas sudoríparas ecrinas o apocrinas de la piel, constituye una entidad análoga, histológica e inmunohistoquímicamente, al Adenoma Pleomorfo de glándulas salivales.^{1,3} Fue descrita por Billroth en el año 1859, posteriormente en 1961, Hirsch y Helwig propusieron el nombre de Siringoma Condroide (SC), siendo éste término más descriptivo pues denota elementos glandulares sudoríparos (Siringoma) asociados a una matriz cartilaginosa (Condroide).^{1,3}

Este tumor anexial suele ser benigno, poco frecuente, constituyendo el 0,01% de los tumores primarios de la piel.²⁻¹⁰ Con mayor incidencia en el hombre de mediana edad, con una relación de 2:1.² La localización más común (en el 80% de los casos) es en la piel de la cabeza y el cuello,^{1,4} le siguen, en el 10% de los casos, el tronco y las extremidades y con menos frecuencia afecta a los pies, la región axilar, el abdomen, el pene, la vulva y el escroto.⁴

Clínicamente se presenta como una tumoración intradérmica o subcutánea, redondeada, única, bien delimitada, de consistencia firme, móvil sobre los planos subyacentes, de lento crecimiento y asintomática. La piel que lo recubre puede ser de aspecto normal, amarillenta, eritematosa, costrosa y de fácil sangrado.^{1,5} (Fig. 1)



Fig. 1 Tumor mixto de la piel de la región nasal. (Tomado de: Jiménez HF y cols. *Siringoma Condroide*. Rev Cent Dermatol Pascua. Vol. 18, Núm. 2 • May-Ago 2009).

La ausencia de características morfológicas específicas hace muy difícil su diagnóstico clínico, por lo que puede ser diagnosticado erróneamente como otros tumores

anexiales, epiteloma basocelular y quistes.² El diagnóstico es exclusivamente anatomopatológico. Aunque generalmente son benignos, se han descrito casos con transformación maligna.⁴ El caso que se presenta resulta interesante al constituir una entidad poco frecuente, no existiendo evidencia en nuestro departamento de Anatomía Patológica, de haber sido diagnosticado anteriormente una lesión similar en esta localización.

Presentación del caso

Paciente femenina, de la raza negra, de 45 años de edad, que acude a consulta por presentar una lesión de varios meses de evolución, asintomática, en la región geniana derecha, refiriendo que comenzó como un pequeño aumento de volumen debajo de la piel, que fue creciendo gradualmente. Al examen físico, presentaba un nódulo bien definido de 1 cm x 1 cm, con una consistencia entre suave a firme, no dolorosa, móvil sobre las estructuras subyacentes. No presentaba ningún antecedente patológico personal ni familiar en su historia clínica, así como ningún examen complementario de laboratorio clínico. Se planteó como diagnóstico clínico un quiste epidérmico. Se realizó la biopsia excisional y la muestra fue enviada al departamento de Anatomía Patológica.

Descripción macroscópica: fragmento de piel en tajada de melón, que mide 1,8cm x 1cm x 1,5 cm, de color pardo claro, con centro ligeramente deprimido, en la superficie de corte aparece una cavidad quística de 0,8cm de diámetro, bien delimitada, de pared ligeramente gruesa, con material pardo amarillento en su interior, de aspecto homogéneo y de consistencia firme. (Fig. 2)



Fig.2 Fragmento de piel de la región geniana.(Fuente: Laboratorio de Anatomía Patológica, Facultad de Estomatología).

Descripción microscópica: en el estudio histológico con la tinción de hematoxilina y eosina se observó en la dermis reticular un tumor bien definido constituido por elementos epiteliales que formaban conductos compuestos por una o dos capas de células, la más interna de células poligonales y la periférica de células aplanadas, incluidas en un estroma mixoide, con una apariencia ligeramente basófila. Los hallazgos histopatológicos hacen el diagnóstico de Siringoma condroide benigno o Tumor mixto benigno de la piel. Se realizaron además técnicas de inmunohistoquímica que avalaron el diagnóstico: Citoqueratina (CKA) E1/AE3 (+), Proteína S-100 (+). (Fig. 3)

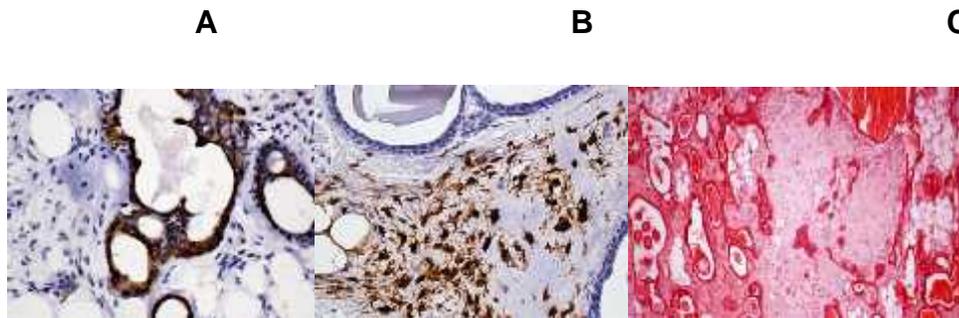


Fig.3. (A):CKAE1/AE3 (+) en las estructuras epiteliales, (B) S100 (+) en los elementos del estroma, (C) (H/E) estructuras tubulares con una o dos capas de células.(Fuente: Laboratorios de Anatomía Patológica, Facultad de Estomatología e Instituto de Oncología y Radiobiología).

DISCUSIÓN

Resulta difícil realizar el diagnóstico del Siringoma Condroide antes de hacer la biopsia y el resultado de la misma puede no ser definitivo puesto que se trata de un tumor compuesto por dos componentes muy diferentes.^{3,6} Para el diagnóstico definitivo se requiere del examen histopatológico e inmunohisto-químico de la pieza tumoral completa.^{1,5}

Hirsch y Helwig describieron cinco criterios histológicos para el diagnóstico: nidos de células cuboides o poligonales, estructuras túbuloalveolares interconectadas delimitadas por 2 o más filas de células cuboides epiteliales, estructuras ductales delimitadas por 1 o 2 filas de células cuboides, quistes de queratina ocasionales, y una

matriz de material mixto condroide y mixoide. Algunos tumores tienen todas estas características, mientras que otros sólo manifiestan algunas.^{7, 8} Estos tumores fueron clasificados por Headington, teniendo en cuenta la morfología de las estructuras ductales en dos variantes, apocrina y ecrina, pero existe debate acerca de su origen exacto.

En estudios inmunohistoquímicos se ha demostrado que las estructuras tubuloglandulares del tumor expresan marcadores como Ca 15-3, MB-1, KA-93 y Ca 19-9 lo que confirma su origen glandular. Keratina, vimentina, desmina y la proteína S-100 son positivos en el estroma del tumor.^{5, 6}

El diagnóstico diferencial de estos tumores debe realizarse con entidades como el mioepitelioma, el coristoma condroide o el tumor fibromixoide, el quiste sebáceo, la implantación dermoide, el neurofibroma, el dermatofibroma, el carcinoma basocelular, el carcinoma de células escamosas, pilomatrixoma, histiocitoma.⁶

El Siringoma Condroide es generalmente benigno pero se han reportado pocos casos de transformación maligna.⁶ Estos tipos malignos ocurren más comúnmente en mujeres jóvenes. Son generalmente mayores de 3 cm, y localmente invasivos, y tienen predilección por el tronco y extremidades.^{6,8}

El aumento de las formas mitóticas, la atipia citológica, los márgenes infiltrados, los nódulos tumorales satelitales y la necrosis tumoral son signos de transformación maligna.^{6, 7, 9}

Se recomienda frente al Siringoma condroide un tratamiento quirúrgico precoz y agresivo, que consiste en la extirpación tumoral completa con márgenes amplios y el seguimiento cercano para detectar las recurrencias locales y las lesiones metastásicas.^{6, 9,11} Hirsch y Helwig observaron que las recurrencias solo ocurren con exéresis incompletas, pero a pesar de esto sugieren realizar seguimiento, especialmente si el tumor es maligno.^{10,11}

CONCLUSIONES

El Siringoma Condroide es una lesión primaria de la piel, generalmente benigno, que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones de la piel en la

región de cabeza y cuello, la evolución en estos pacientes es muy importante dada la posibilidad de recurrencia y a que se han descrito casos con atipia y otros francamente malignos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villalón G, Monteagudo C, Martín JM, Ramón D, Alonso V, Jordá E. Siringoma condroide: revisión clínica e histológica de ocho casos Actas Dermo-Sifiliográficas [Internet]. 2006 [citado 16 Jun 2014]; 97(9): 573-577. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/siringoma-condroide-revision-clinica-e/articulo/13095271/>.
2. Rodríguez AM y cols. Siringoma condroide Caso clínico• Rev Cent Dermatol Pascua • Vol. 19, Núm. 2 • May-Ago 2010. Este artículo puede ser consultado en versión completa <http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>.
3. Kalyan K. Chondroid Syringoma: A Case with Unusual Cytological Findings. Indian J. Dermatol [Internet]. 2013 Mar-Apr [citado 16 Jun 2014]; 58(2): 157. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/236958911_Chondroid_Syringoma_a_A_Case_with_Unusual_Cytological_Findings.
4. Deniz T, Fatih S, Feray G, Abdülkadir K, Süheyla S. Facial Localization of Malignant Chondroid Syringoma: A Rare Case Report. Case Rep. Oncol. Med [Internet]. 2013 [citado 16 Jun 2014]. Disponible en: <http://www.hindawi.com/journals/crionm/2013/907980/>
5. Kumar S, Jain P, Sen R, Kataria S, Grupta M, Wadhwa R. Siringoma Condroide con matriz rica en hialina: una lesión infrecuente en el canal auditivo externo. Indian J. Dermatol [Internet]. 2013 [citado 16 Jun 2014]; 44(4) Disponible en: <http://.elsevier.es/es/ambitos/ciencia-salud-kINPCC00091B>
6. Casteleiro Roca P, Vázquez Barro A, Comellas Franco M, Pombo Otero JM, Pombo Otero J, Martelo Villar F. Siringoma condroide maligno: a propósito de un caso. Cir. Plást. Ibero-latinoam [Internet]. 2009 Ene- mar [citado 16 Jun 2014]; 35: 73-78. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922009000100014
7. Wasielewsky G, Algieri RD, BenjaminNowydwor B, Viglione F, Franco A, Flores C. Siringoma condroide maligno: a propósito de un caso. Hosp. Aeronaut. Cent [Internet]. 2012 [citado 16 Jun 2014]; 7(2): 124-126. Disponible en: <http://www.hac.mil.ar/publicaciones/revismedic/0702/124-126i.pdf>
8. Belfquih H, El mostarchid B, Oukabli M, Akhaddar A, Boucetta M. Benign chondroid syringoma of the orbit: a rare cause of exophthalmos. Journal ListHead Face Med [Internet]. 2012 [citado 16 Jun 2014]; 8. Disponible en: [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Belfquih H](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Belfquih+H)
9. Hwee Chyen L, Ki Wei T, Min Wee Ch, Chee Seng S. An unusual collision tumour masquerading as a basal cell carcinoma on the nose. Singapore Med [Internet]. 2012 [citado 16 Jun 2014]; 53(12): e267. Disponible en: <http://www.sma.org.sg/UploadedImg/files/SMJ/5312/5312cr6.pdf>
10. Lakhan Singh S, Mandeep D, Mala B, Gurvinder Pal T, Punia RPS, Shilpy B. Siringoma condroide. Reporte de dos casos en pacientes jóvenes. Dermatology Online Journal [Internet]. 2012 [citado 16 Jun 2014]; 17(12): 7. Disponible en: <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoid=74563>
11. Belfquih H, El mostarchid B, Oukabli M, Akhaddar A, Boucetta M. Benign chondroid syringoma of the orbit: a rare cause of exophthalmos. Journal ListHead Face Med

[Internet]. 2012 [citado 16 Jun 2014]; 8. Disponible en:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>.