

Siringoma Condroide benigno de localización atípica en el brazo

Agustina Guzmán¹, Brayan Hernández, Claudio Escanilla², Mario del Río³, Nelson Ricardo Valdivia Díaz⁴

¹Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago.

²Unidad de Dermatología, Hospital Barros Luco, Santiago, Chile.

³Residente de Cirugía, Hospital DIPRECA, Universidad de Santiago, Santiago, Chile.

⁴Unidad de Anatomía Patológica, Hospital Barros Luco, Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido: 09 de mayo 2023, Aceptado: 08 de abril 2024.

Correspondencia autor: Agustina Guzmán Rossi
Email: agustina.guzman@ug.uchile.cl

RESUMEN

El siringoma condroide (SC) es un tumor benigno infrecuente de las glándulas sudoríparas, que se compone de células epiteliales y estromales mezcladas. Por lo general, se presenta en adultos como nódulos firmes, de crecimiento lento, asintomáticos y localizados predominantemente en la cabeza y el cuello. En este trabajo, se describe un caso de SC con un diagnóstico preoperatorio difícil debido a la ubicación atípica en el brazo, lo que podría confundirse con otros tumores y, en algunos casos, incluso con neoplasias malignas.

Key words: Siringoma Condroide; Tumor Benigno; Tumor Mixto Cutáneo; Localización Atípica

ABSTRACT

Chondroid Syringoma (CS), also known as a Mixed Tumor of the skin, is an uncommon benign tumor of the sweat glands that is composed of a mixture of epithelial and stromal cells. It typically presents in adults as slow-growing firm nodules that are asymptomatic and frequently located on the head and neck. In this report, we present a case of CS with a difficult preoperative diagnosis due to its atypical location in the arm, which could be mistaken for other tumors and even some malignant neoplasms.

Palabras claves: Chondroid Syringoma; Benign Tumor; Cutaneous Mixed Tumor; Atypical Location.

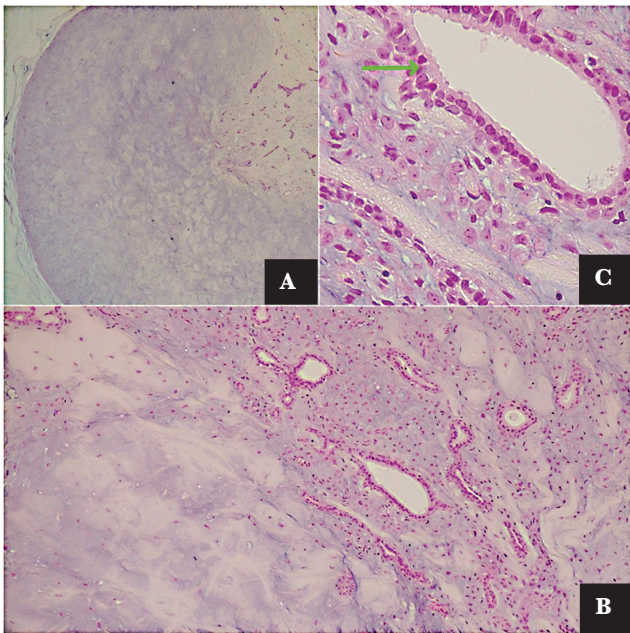
El siringoma condroide (SC), también conocido como tumor mixto cutáneo, es un tumor benigno poco común que puede tener un origen apocrino o ecrino. Se caracteriza por presentar componentes epiteliales y estromales mezclados en su estructura. Por lo general, se presenta en adultos como nódulos firmes de crecimiento lento, asintomáticos y localizados con frecuencia en la cabeza y el cuello. Se estima que la incidencia del SC está entre el 0,01% y el 0,098%.¹ Aunque es poco frecuente, se han reportado casos de siringoma condroide maligno (SCM), lo que resalta la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportuno.² El SC puede presentarse de forma atípica en áreas extrafaciales, lo que dificulta su diagnóstico, ya que puede confundirse con otros tumores, como veremos en el caso a presentar.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 36 años de edad, de fototipo V y sin antecedentes mórbidos relevantes, quien acudió a consulta por presentar una tumoración en el brazo derecho de 7 años de evolución, de crecimiento lento, consistencia dura, no dolorosa y sin ulceración. Además, durante los últimos tres meses ha experimentado impotencia funcional al esfuerzo. Al examen físico se evidenció una masa redondeada de consistencia firme en la zona distal anterior del brazo derecho, subcutánea, sin cambios epidérmicos, de 3 cm de diámetro, móvil, polilobulada, bien definida, no adherida a planos profundos y con sensibilidad local conservada. (Figura 1) No presentaba adenopatías axilares ni cervicales. A la dermatoscopia no se observaron hallazgos distintivos.

**Figura 1**

Imagen clínica de siringoma condroide de localización atípica: Masa redondeada de consistencia firme de 3cm, móvil, polilobulada, bien definida, no adherida a planos profundos en brazo derecho con extensión a fosa cubital.

**Figura 2**

Histopatología del Siringoma condroide:

A. H&E (x2.5) Tumor nodular dérmico de crecimiento expansivo y bordes redondeados.

B. H&E (x20) Tumor bifásico, a la izquierda estroma hipocelular mixoide, a la derecha área celular epitelial con formación de estructuras glandulares y cordones.

C. H&E (x40): Las estructuras glandulares y cordones están formadas por bicapa de células cuboidales algunas con cambios apocrinos (Flecha verde). No se observan atipias ni mitosis.

Se solicitó una ecografía de partes blandas que informaba una lesión sólida, hipocogénica, heterogénea, loculada, de 26mm x 16mm x 26 mm. Se complementó el estudio con una resonancia magnética, la cual reveló una imagen a nivel del tejido celular

subcutáneo multinodular, hipointensa en T1 que no infiltra planos profundos. Al radiólogo le impresionó una lesión tumoral del plano subcutáneo de aspecto sarcomatoso, probablemente sarcoma epiteloide.

Se realizó una biopsia excisional. Tras la exéresis se observó en el plano subcutáneo un tumor polilobulado de 3,5cm x 1,5cm; al corte presentaba color blanquecino homogéneo. Anatomía patológica informó: Piel con epidermis de arquitectura conservada. En dermis, nódulo polilobulado, bien delimitado, de histología de apariencia bifásica, con componente epitelial trabecular, ductales en bicapa y en cordones con áreas fibrosas, asociado a estroma condromixoide. No se observaba mitosis ni necrosis. El resultado histopatológico fue compatible con siringoma condroide. (Figura 2) Seguimiento 1 año post operado, con cicatriz sana, sin signos de recidiva.

DISCUSIÓN

En 1961, Hirsch y Helwig denominaron a los tumores mixtos cutáneos como Siringoma Condroide, después de analizar la histopatología y el comportamiento clínico de 188 casos, encontrando que el 80% de ellos se localizaban en la cabeza y el cuello, mientras que el 20% restante se ubicaba en otras partes del cuerpo.³ Desde entonces, se han reportado varios casos de Siringomas Condroides con localizaciones atípicas. (Tabla 1)

Tabla 1

Casos publicados en la literatura de Siringoma Condroide con localización atípica

	Localización	Sexo	Edad
Hardisson, Linares and Nistal, 1998 ⁶	Axila	Masculino	64
Borman and Özcan, 1998 ⁷	Mano	Femenino	45
Mebazaa et al., 2006 ⁸	Brazo	Femenino	43
Şirinoğlu et. al., 2011 ⁹	Pie	Masculino	63
2014 U. Wollina ²	Tórax	Masculino	71
Saadat et al., 2014 ¹⁰	Antebrazo	Masculino	45
Madi et al., 2016 ¹¹	Pie	Femenino	47
Seemar et al., 2017 ¹²	Dedo mano	Femenino	25

Tabla 2
Diagnósticos diferenciales

Tumor cutáneo	Clínica	Histopatología
Quistes epidérmicos ¹³	Nódulo dérmico asintomático del color piel, a menudo con un opérculo central. Pueden variar en tamaño. Más comunes en cuero cabelludo, rostro, cuello, espalda y genitales.	Cavidad quística revestida por una capa de epitelio escamoso estratificado y contienen queratina, lípidos y material celular desprendido
Dermatofibroma ¹³	Pápulas o nódulos de color piel o hiperpigmentados, firmes, con un tamaño menor a 1-2 cm. Se presenta más frecuente en extremidades inferiores.	Proliferación nodular de células fusiformes en fascículos y de forma desordenada en la dermis, Inmunohistoquímica: Positivo para factor XIIIa; negativo para CD34; variable para SMA.
Lipomas ¹³	Nódulos subcutáneos blandos e indoloros de tamaño variable. El examen por ultrasonido puede ser útil. Se presenta con mayor frecuencia en el tronco y extremidades superiores.	Células grasas maduras encerradas por cápsulas fibrosas delgadas.
Neurofibromas ¹⁵	Nódulos suaves en la piel, color piel, de diferentes tamaños. Usualmente no causan dolor, salvo si son grandes o comprimen estructuras cercanas. Se desarrollan en cualquier parte, más comúnmente en tronco, extremidades, cabeza y cuello.	Tumores benignos hipocelulares compuestos por células fusiformes con núcleos ondulantes y bordes poco definidos. Tienen una matriz rica en mucopolisacáridos ácidos. En la inmunohistoquímica, son positivos para S-100 y SOX-10 de forma multifocal.
Pilomatricomas ¹³	Nódulo solitario, asintomático, de color piel, dérmico a subcutáneo, de crecimiento lento y protuberante. Más frecuente en cabeza y cuello, pero pueden aparecer en otras áreas del cuerpo.	Colecciones nodulares bien delimitadas de células epiteliales basaloides que se transforman centralmente en células rosadas queratinizadas sin núcleo (células fantasma/sombra).
Fascitis nodular ¹⁵	Tumor benigno de crecimiento rápido que suele afectar al tejido celular subcutáneo, músculo y fascia. Habitualmente se presenta en la tercera o cuarta décadas de la vida y más habitual en extremidades superiores. Etiología desconocida, aunque se han descrito casos secundarios a traumatismos	Proliferación de células fusiformes agrupadas en haces en forma de S, alta celularidad y recuento mitótico. No muestran características de malignidad
Tumor desmoides ¹³	Masa indolora o mínimamente dolorosa profundamente asentada con antecedentes de crecimiento lento. Más frecuente en tronco, extremidades y pared abdominal e intraabdominal.	Proliferación de células fibroblásticas en pequeños haces en un estroma fibroso. Las células se concentran en la periferia, la cantidad de células es baja y con pocas mitosis. La inmunorreactividad de la beta-catenina nuclear respalda el diagnóstico.
Dermatofibro-sarcoma protuberans ¹⁵	Múltiples formas clínicas. En general nódulos firmes, protuberantes, de color marrón a rojo azulado. Más frecuente en tronco y extremidades proximales	Células fusiformes en un patrón estoriforme uniforme, infiltración en la grasa subcutánea. En la inmunohistoquímica positivo para CD34 y vimentina; negativo para factor XIIIa, S-100, EMA y SMA
Sarcoma epiteliode ¹⁴	Nódulos firmes subcutáneos, único o múltiples. Crecimiento lento e indoloros, tendencia a ulcerarse. Más frecuente en manos, antebrazos, parte inferior de piernas o pies. Hay una variante proximal más agresiva.	Agregados nodulares de células epitelioides en dermis y tejido subcutáneo con tendencia expandirse a tendones y aponeurosis. En la inmunohistoquímica positivas para citoqueratina y antígeno de la membrana epitelial. 60- 70% Coexpresión de vimentina y CD34.
Siringoma condroide maligno ²	SCM puede surgir de novo o a partir de un SC preexistente que ha sufrido una transformación maligna. Mayor frecuencia en extremidades	Células de conductos glandulares malignas, proliferación desorganizada, núcleos oscuros y escaso citoplasma en la dermis. El estroma puede tener matriz mixoide o condroide y hay invasión tisular. En la inmunohistoquímica, los marcadores incluyen citoqueratinas, vimentina, S-100, actina de músculo liso y desmina.

El presente caso describe un Siringoma Condroides localizado de forma atípica en el brazo, destacando así la importancia de su informe para contribuir al diagnóstico diferencial de nódulos subcutáneos de crecimiento lento. Este caso en particular presentó un desafío diagnóstico adicional debido a la escasa incidencia del Siringoma Condroides y a la posibilidad de confundirlo con otros tumores subcutáneos de crecimiento lento, (Tabla 2) como quistes epidérmicos, lipomas, angiolipomas, neurofibromas, pilomatricomas, fascitis nodular, tumor desmoide y dermatofibromas. Además, es crucial considerar en el diagnóstico diferencial algunos tumores malignos, tales como dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma epitelioides, otros tipos de sarcomas y el siringoma condroides maligno (SCM).

Ante la presencia de un tumor subcutáneo de consistencia aumentada, es fundamental realizar una evaluación exhaustiva que incluya anamnesis detallada y un minucioso examen físico. En relación a la dermatoscopia, en este caso no se observa un patrón característico, sin embargo se ha descrito en la literatura un patrón homogéneo blanco-azulado.⁴ Además, se recomienda complementar el estudio con pruebas de imágenes como ecografía de partes blandas y/o resonancia magnética para obtener una orientación diagnóstica. Por ejemplo, la ecografía de partes blandas puede ser útil para identificar características comunes de quistes epidérmicos o lipomas. Sin embargo, el SC no presenta características clínicas o imagenológicas distintivas, por lo tanto, la biopsia excisional se vuelve necesaria para obtener un diagnóstico histopatológico definitivo y descartar la presencia de un tumor maligno. En el caso específico que se ha expuesto, los resultados de la resonancia magnética sugirieron la posibilidad de un sarcoma epitelioides. Sin embargo, tras la completa extirpación de la lesión y su posterior análisis anatomopatológico, se confirmó el diagnóstico de SC y se descartó la presencia de una enfermedad maligna.

En la histología del SC, se observa característicamente un tumor dérmico bifásico, bien delimitado, no encapsulado y de crecimiento nodular o multinodular. El componente epitelial puede estar formado por estructuras ductales o glandulares revestidas por una bicapa de células cuboidales o por agregados celulares sólidos con un patrón cordonal, sin mitosis ni ati-

pías celulares. Por otro lado, el componente estromal es hipocelular y puede presentarse en una variedad de formas, como mixoide, condroides, fibroso o una combinación de estas.⁵

Se ha descrito que el SCM ocurre con mayor frecuencia en extremidades y en mujeres, y una revisión bibliográfica muestra que hasta el 2014 se habían reportado cuarenta y nueve casos de SCM.² Es crucial tener en cuenta que, en el momento del diagnóstico, el SCM puede presentar infiltración en los linfonodos y metástasis óseas o viscerales en un 48% de los casos.¹

De esta manera, la extirpación quirúrgica completa del tumor es el método terapéutico. Y diagnóstico más adecuado, ya que existe riesgo de malignización. Si el tumor se presenta en la región facial, donde la preservación del tejido es crucial, lo ideal es realizar una cirugía con control de márgenes.² En general las lesiones no recurren una vez que han sido resecadas completamente.

CONCLUSIÓN

En conclusión, se necesitan más estudios que describan la incidencia del siringoma condroides en zonas atípicas. Es importante considerar el siringoma condroides como parte del diagnóstico diferencial en tumores subcutáneos de crecimiento lento y consistencia aumentada, incluso si se encuentran fuera de la cabeza y el cuello. La histopatología es fundamental para el diagnóstico y para descartar la posibilidad de siringoma condroides maligno. Es necesario realizar un seguimiento después del tratamiento quirúrgico para descartar recurrencias o malignización.

REFERENCIAS

1. Yavuzer R, Başterzi Y, Sari A, Bir F, Sezer C. Chondroid Syringoma: A Diagnosis More Frequent Than Expected. *Dermatologic Surgery*. 2003;29(2):179-181.
2. Wollina U, Sturm U, Schönlebe J. Benign chondroid syringoma (mixed tumor of skin) on the flank with satellites: case report and literature review. *Wiener Medizinische Wochenschrift*. 2014;164(17-18):377-380.
3. Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma. Mixed tumor of skin, salivary gland type. *Arch Dermatol*. 1961; 84:835-47.
4. Palit A, Sethy M, Nayak AK, Ayyanar P, Behera B. Dermoscopic features in a case of Chondroid Syringoma. *Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology*. 2021; 87:89-92.
5. Villalón G, Monteagudo C, Martín J, Ramón D, Alonso V, Jordá E. Siringoma condroide: revisión clínica e histológica de ocho casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2006;97(9):573-577.
6. Hardisson, D., Linares, M. and Nistal, M., 1998. Giant Chondroid Syringoma of the Axilla. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*, 3(2), pp.115-117.
7. Borman, H. and Özcan, G., 1998. Chondroid syringoma at the fingertip: an unusual localization. *European Journal of Plastic Surgery*, 21(6), pp.311-313.
8. Mebazaa A, Trabelsi S, Denguezli M, Sriha B, Belajouza C, Nouria R. Chondroid syringoma of the arm: an unusual localization. *Dermatol Online J*. 2006 Jan 27;12(1):14.
9. Sirinoğlu H, Ersoy B, Tezel E. Benign chondroid syringoma: atypical presentation of a rare eccrine tumor. *J Foot Ankle Surg*. 2011 May-Jun;50(3):364-6
10. Askari K, Ghorbani G, Yousefi N, Saadat SM, Saadat SN, Zargari O. Chondroid syringoma of the forearm: a case report of a rare localization. *Indian J Dermatol*. 2014 Sep;59(5):507-9.
11. Madi, K., Attanasio, A., Cecunjanin, F., Garcia, R., Vidershayn, A. and Lucido, J., 2016. Chondroid Syringoma of the Foot: A Rare Diagnosis. *The Journal of Foot and Ankle Surgery*, 55(2), pp.373-378.
12. Seemar, H., Kundal, R., Kaur, R., Kaur, J. and Mittal, A., 2017. A Case Report of Chondroid Syringoma - A Rare Adnexal Tumor at Rare Site. *Annals of International medical and Dental Research*, 3(3).
13. Adam O Goldstein, MD, MPH .”Overview of benign lesions of the skin”. © 2023 UpToDate. Recuperado de www.uptodate.com. [Consultado el 15 de junio de 2023]
14. Mauleón Fernández, C., Chavarria Mur, E., Suárez Fernández, R., Lázaro Ochaita, P. and Lecona Echeverría, M., 2003. Fascitis nodular. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 94(1-2), pp.90-92.
15. Mendenhall, W. M., Scarborough, M. T., Flowers, F. P., Maki, R., Robinson, J. K., Pollock, R. E., & Shah, S. (Dec 05, 2022.). *Dermatofibrosarcoma protuberans: Epidemiology, pathogenesis, clinical presentation, diagnosis, and staging*. UpToDate. Recuperado de www.uptodate.com [Consultado el 15 de junio de 2023]
16. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics. *Adv. Anat Pathol*. 2016;23(1):41.