



Tumor Mixto Cutáneo: a propósito de dos casos

Mixed Cutaneous Tumor: about two cases

Yinett Hernández León

Elvira Yolexy Linares Sosa

Wilfredo Herminio Domínguez González

RESUMEN

Introducción: El tumor mixto cutáneo o siringoma condroide es una entidad análoga al Adenoma pleomorfo de glándulas salivares. Es un tumor que presenta características epiteliales y mesenquimales de modo simultáneo. Representa un tumor anexial infrecuente, generalmente benigno, pero raramente puede malignizarse. El diagnóstico se establece mediante el examen histopatológico e inmunohistoquímico de la pieza tumoral completa, y se realiza por exclusión frente a otras entidades.

Objetivo: Presentar un tumor poco frecuente que se caracteriza por un diagnóstico histológico definitivo difícil al mostrar un componente epitelial y otro mesenquimatoso, sobre todo si se realiza una biopsia incisional.

Caso Clínico: Se presentan dos casos con nódulos cutáneos en la región facial con diagnóstico clínico inicial de quiste de inclusión epidérmico.

Conclusión: Se diagnostican como Siringoma condroide benigno variante apocrina según las características histológicas e inmunofenotípicas de ambas lesiones.

Palabras clave: Diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímico; siringoma condroide; tumor mixto cutáneo.

ABSTRACT

Introduction: The mixed cutaneous tumor or chondroid syringoma is an entity similar to the pleomorphic adenoma of the salivary glands. It is a tumor that presents epithelial and mesenchymal characteristics simultaneously. It represents an infrequent adnexal tumor, generally benign, but rarely it can become malignant. The diagnosis is established by histopathological and immunohistochemical examination of the complete tumor piece, and is made by exclusion against other entities.

Objective: To present a rare tumor that is characterized by a difficult definitive histological diagnosis as it shows an epithelial component and a mesenchymal component, especially if an incisional biopsy is performed.

Clinical Case: Two cases with skin nodules in the facial region with initial clinical diagnosis of epidermal inclusion cyst are presented. Conclusion: They were diagnosed as apocrine variant benign chondroid syringoma according to the histological and immunophenotypic characteristics of both lesions.

Keywords: Histopathological and immunohistochemical diagnosis; chondroid syringoma; cutaneous mixed tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor mixto de la piel es una entidad análoga al Adenoma pleomorfo de glándulas salivares que fue descrito por Billroth en 1859, ⁽¹⁾ más 100 años después, en 1961, Hirsch y Helwig, reportaron una serie de casos y propusieron el nombre de siringoma condroide. Se trata de tumores que presentan características epiteliales y mesenquimales de modo simultáneo cuyo estroma puede ser mixoide, condroide, fibroso, óseo o adiposo. ^(2,3)

Estos autores describieron cinco criterios histopatológicos para su diagnóstico: nidos de células cuboides o poligonales, estructuras tubuloalveolares 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 solo manifiestan algunas. ⁽⁴⁾ Reconociendo dos tipos principales de esta lesión, el tipo apocrino que muestra formaciones tubulares irregulares, con 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 que se caracteriza por tener túbulos que se encuentran espaciados dentro de una matriz mixoide. ⁽⁵⁾

Este tumor anexial suele ser benigno, poco frecuente, constituyendo el 0.01 % de los tumores primarios de la piel. ⁽⁶⁾ Con mayor incidencia en el hombre de mediana edad, y una relación hombre : mujer de 2 : 1. ⁽⁷⁾ La localización más común, en el 80 % de los casos, es la cabeza y cuello, le siguen en un 10 % el tronco y las extremidades, y con menos frecuencia se ven afectados 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, cubierta de piel normal o con una coloración ligeramente rosa, bien delimitada, de consistencia firme, móvil, de lento crecimiento, sin ulceración y poco dolorosa o asintomática, ⁽⁵⁾ su tamaño varía entre 0.5 y 3 cm. Aunque los casos mayores de 2 cm deben considerarse de conducta limítrofe. ⁽⁵⁾ Su localización más frecuente es en cara y cuello. ⁽⁸⁾ La ausencia de características morfológicas específicas hace muy difícil su diagnóstico clínico,

por lo que puede ser erróneamente diagnosticado como quistes, carcinoma basocelular, o tumores anexiales. Aunque generalmente son benignos, se han descrito casos con transformación maligna.⁽⁴⁾

Sin embargo, su contrapartida maligna es extremadamente raro, es más común en mujeres, con una proporción mujer : hombre de 3 : 2. Su localización es más frecuente en tronco y extremidades que en la cabeza y el cuello, frecuentemente se presenta como un nódulo firme, subcutáneo, de crecimiento lento, único, simple o múltiple, sin predilección por una edad determinada.⁽²⁾

El siringoma condroide maligno tiene un curso clínico impredecible, que puede cursar hacia la curación, las recurrencias locales, las metástasis locales y a distancia. Las metástasis a distancia suelen localizarse en los ganglios linfáticos, huesos y órganos como pulmón y cerebro, son más frecuentes en mujeres.⁽²⁾

Rara vez se produce malignización del siringoma condroide benigno tras años de presentación, pues los cambios anaplásicos se presentan desde el inicio. Los criterios de malignidad son: nódulo mayor de 3 cm, silueta irregular con nódulos satélites, atipia celular, pleomorfismo celular, mitosis atípicas, invasión de troncos nerviosos y necrosis.^(2,9,10)

El diagnóstico final lo ofrece el examen histopatológico e inmunohistoquímico de la pieza tumoral completa, y se realiza por exclusión frente a otras entidades, como el mioepitelioma, el coristoma condroide, el tumor fibromixoides, el quiste sebáceo, la implantación dermoide, el neurofibroma, el dermatofibroma, el carcinoma basocelular y el carcinoma de células escamosas.

Estos tumores son de origen incierto, probablemente originados por la proliferación de células ectomesenquimales. ⁽²⁾

CASO CLÍNICO

Los casos que a continuación se presentan se estudiaron en los departamentos de Anatomía Patológica del Hospital Universitario General Calixto García e Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología en la Habana, Cuba.

Caso No. 1

Paciente masculino de la raza blanca de 72 años de edad, presenta lesión elevada de aproximadamente 1 cm de diámetro, localizada en mejilla derecha de un año de evolución. Se recibe fragmento de piel de color blanco grisáceo de 2 cm con lesión central elevada de 1cm de diámetro, no ulcerada, al corte tejido de color blanquecino homogéneo de consistencia firme aparentemente encapsulado.

Diagnóstico Clínico: Quiste de inclusión epidérmico, Carcinoma de células basales.

Caso No.2

Paciente femenina de la raza negra de 44 años de edad, presenta lesión elevada de aproximadamente 2 cm de diámetro, localizada en la región nasogeneana derecha de más de tres años de evolución. Se recibe fragmento de piel de color pardo oscuro de 2,5 cm con lesión central elevada de 1,5 cm de diámetro, no ulcerada, al corte tejido de color blanquecino homogéneo de consistencia firme

Diagnóstico Clínico: Quiste de inclusión epidérmico.

DISCUSIÓN

Se considera importante la presentación de estos casos de tumor mixto cutáneo porque el diagnóstico histológico definitivo resulta difícil por tratarse de un tumor complejo que presenta un componente epitelial y otro mesenquimatoso, sobre todo si se realiza una biopsia incisional.⁽⁴⁾

Son tumores constituidos por estructuras tubuloalveolares y de tipo glandular con dos o más capas de células cuboidales, poligonales, que se disponen en forma de islas rodeadas por un estroma fibroadiposo, condroide, mixoide o hialino.⁽¹¹⁾

Estos tumores fueron clasificados por Headington, teniendo en cuenta la morfología de las estructuras ductales en dos variantes, apocrina y ecrina.⁽⁴⁾

El tipo ecrino presenta espacios luminales más pequeños, que muestran una sola capa de células cuboidales epiteliales, mientras que el tipo apocrino presenta luces de aspecto tubular y quístico, que se ramifican y están delimitadas por hileras de células epiteliales cuboidales.⁽¹¹⁾

Los estudios inmunohistoquímicos no son indispensables para el diagnóstico, pero se ha encontrado, en su componente epitelial, expresión de citoqueratinas Ae1/Ae3, antígeno de membrana epitelial (EMA), citoqueratina de bajo peso molecular (CAM 5.2) y de antígeno carcinoembrionario (ACE) que cuando es positivo su conducta es maligna. En el componente mesenquimatoso se expresa la Vimentina, la proteína S-100, enolasa neurona específica (NSE), actina músculo específica (MSA) y, en escasos casos, la proteína fibrilar glial ácida (GFAP). Es de gran ayuda la expresión del marcador de la proteína de líquido de la enfermedad quística macroscópica 15 (GCDFP-15), usada principalmente en el epitelio apocrino de las mamas y carcinomas con diferenciación apocrina.^(12,13)

En nuestros casos, el caso 1 se presenta histológicamente como un nódulo subcutáneo con presencia de estructuras tubuloalveolares con áreas sólido quísticas, con más de una capa de células cuboideas en un estroma fibromixoide con áreas de aspecto condroide. Inmunofenotípicamente este caso fue positivo para citoqueratina AE1/Ae3, antígeno carcinoembrionario negativo, actina músculo específica negativo, EMA positivo en células

tumorales, y un índice de proliferación muy bajo con un Ki67 menor del 1 %. Se concluye como un Siringoma condroide benigno de tipo apocrino.

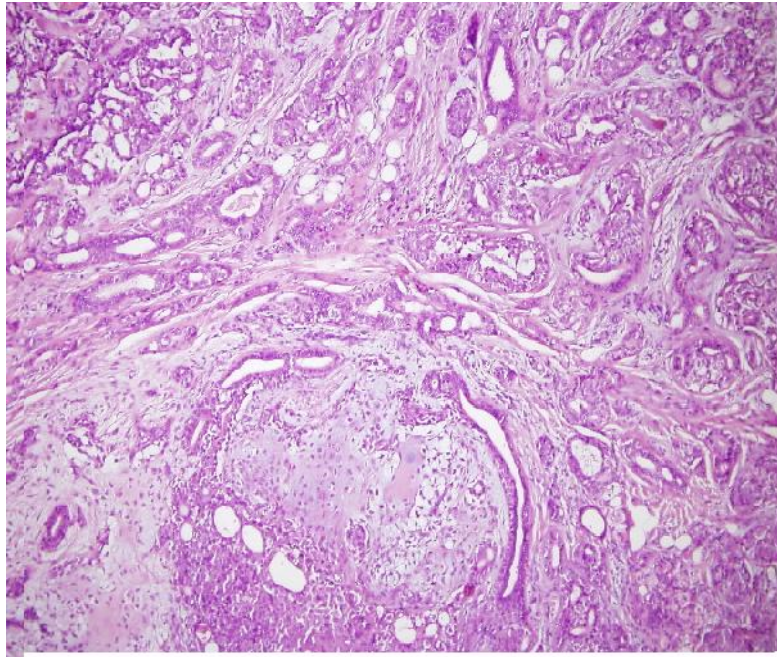


Fig. 1. Se observan estructuras tubuloalveolares con áreas sólido quísticas, que presentan más de una capa de células cuboideas en un estroma fibromixioide con áreas de aspecto condroide. (H/E 10x)

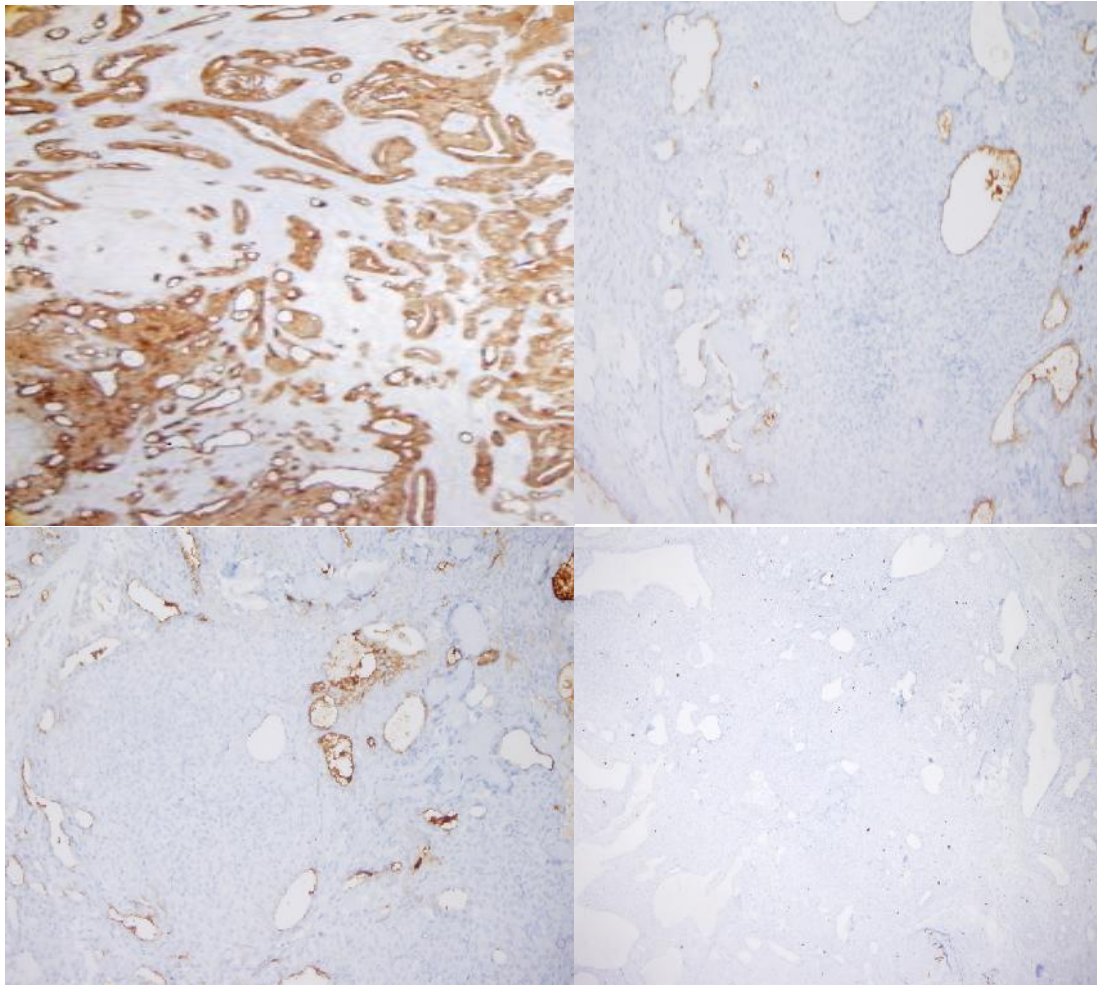


Fig. 2. Microfotografía que corresponde a estudio Inmunofenotípicamente. citoqueratina AE1Ae3 (positivo), antígeno carcinoembrionario (negativo), actina músculo específica negativo, EMA (positivo en células tumorales), y un índice de proliferación muy bajo con un Ki67 menor del 1 %.

En el caso número 2 histológicamente se observó la presencia de estructuras tubuloalveolares con áreas que presentaban solo una capa de células cuboideas pero que alternaban con áreas de mayor número de estas células rodeadas por un estroma fibrohialino laxo. Inmunofenotípicamente fue positivo para la citoqueratina AE1AE3, antígeno carcinoembrionario positivo focal, actina músculo específica negativa, así como EMA, el índice de proliferación no fue significativo pero mayor que en el caso anterior, mostrando un Ki67 igual a 5%. Se concluye como siringoma condroide tipo apocrino de naturaleza benigna.

Este comportamiento biológico se determinó a pesar de presentar un antígeno carcinoembrionario positivo en células aisladas, por la ausencia de formas mitóticas atípicas, no existe atipia citológica, los márgenes no se encuentran infiltrados, no se precisaron nódulos satelitales tumorales y la ausencia de necrosis tumoral, todos estos características ausentes en nuestro caso.

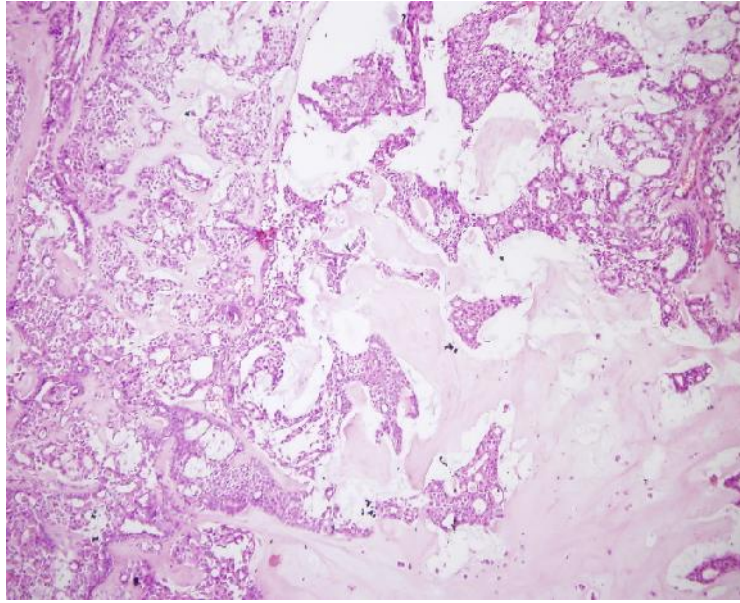


Fig. 3. Presencia de estructuras tubuloalveolares con áreas que muestran solo una capa de células cuboideas que alternaban con áreas de mayor número de células rodeadas por un estroma fibrohialino laxo.

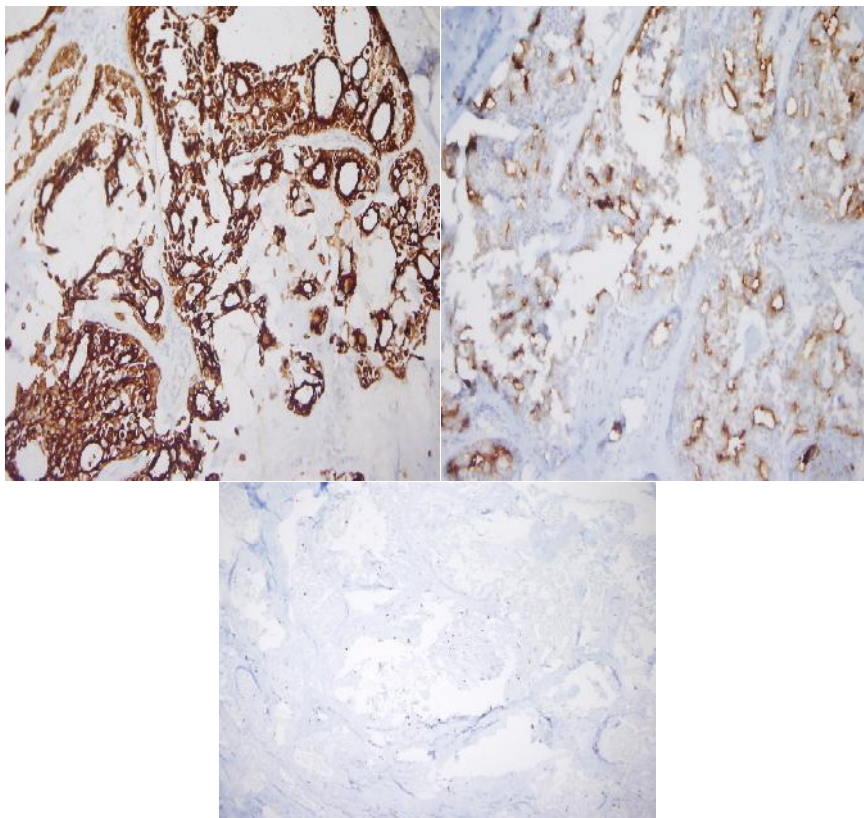


Fig. 4. Inmunofenotípicamente: citoqueratina AE1AE3 (positivo), antígeno carcinoembrionario (positivo focal) y el índice de proliferación Ki67 no fue significativo 5%.

La recomendación en este tipo de tumores es un tratamiento quirúrgico precoz, con extirpación completa de la lesión y márgenes amplios. Estos pacientes deben tener un seguimiento clínico estrecho para la detección temprana de recurrencias o metástasis en los casos malignos.⁽²⁾

CONCLUSIONES

El tumor mixto cutáneo es una neoplasia benigna, infrecuente que suele presentarse en adultos con predilección en el sexo masculino y localizarse con más frecuencia en la cabeza y cuello. Clínicamente se manifiesta como un nódulo solitario intradérmico o subcutáneo, poco doloroso o asintomático y de lento crecimiento. Histológicamente es un tumor bifásico de origen epitelial q parece proceder de las glándulas sudoríparas y q puede producir estructuras similares a los anejos cutáneos, principalmente glándulas sudoríparas y matriz condroide o mucoide. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa. Como conclusión, presentamos los casos por lo infrecuente de la lesión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nguyen CM, Cassarino DS. Local recurrence of cutaneous mixed tumor (chondroid syringoma) as malignant mixed tumor of the thumb 20 years after initial diagnosis. J Cutan Pathol Actions. 2017 Mar;44(3):292-295. doi: 10.1111/cup.12884. Epub 2017 Feb 2.
2. Casteiro Roca P, Vázquez Barro A, Comellas Franco M, Pombo Otero J, Martelo Villar F. Siringoma condroide maligno: a propósito de un caso. Cir. Plast. Iberolatinoam [Internet]. 2009 Mar;35(1):73-78. Acceso: 07/03/2022. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttex&pid=S0376-78922009000100014&lng=es
3. Okay E, Ozkan K, Yildirim ANT, Demiroglu M, Zenginkinet T. Chondroid syringoma in an unusual localization: A case report. Hand Surg Rehabil Actions. 2021 Jun; 40(3):353-354. doi: 10.1016/j.hansur.2020.12.015. Epub 2021 Feb 25.
4. Sánchez Ramos TM, Urbizo Vélez JJ, Urbizo Obiol D. Siringoma condroide. Presentación de un caso. Rev Hab Cienc Med [Internet]. 2016 Oct;15(5). Acceso: 01/03/2022. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttex&pid=S1729-519X2016000500009&lng=es
5. Álvarez Mora C, Lara Torres HR, Ysita Morales A. Siringoma condroide: a propósito de dos casos y revisión de la bibliografía. Patología Revista Latinoamericana. 2010;48(2):100-104.
6. Min KH, Byun H, Lim JS, Lee HK, Lee WM, Joo JE. Siringoma condroide en la cara. Archivos de Cirugía Craneofacial [Internet]. 2016 Nov;17(3):173-175.

Acceso: 01/03/2022. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.7181/acfs.2016.17.3.173>

7. Barman D.C, Bhowmik A. Una presentación inusual de siringoma condroide. Indio J Pathol Microbiol [Internet]. 2016;59:362-4. Acceso: 03/03/2022. Disponible en <http://www.ijmonline.org/test.asp?2016/59/3/362/188111>

8. Linares González L, Aguayo Carreras P, Rueda Villafranca B, Navarro Triviño FJ. Siringoma condroide simulando un carcinoma basocelular. Actas dermo-sifilográficas. 2020 May;111(4):341-343.

9. Sierra Avedaño JA, Pérez García GE, Álvarez Ojeda OM. Tumor mixto cutáneo o siringoma condroide; presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Univ Ind Santander Salud [Internet]. 2014 Aug;46(2):195-200. Acceso: 04/03/2022. Disponible en:
http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttex&pid=S0121-08072014000200011&lng=en

10. Lal K, Morrell TJ, Cunningham M, O'Donnell P, Levin N, Cornejo C. Un caso de tumor mixto cutáneo maligno (siringoma condroide) de la escápula tratado con escisión controlada por etapas del margen. Am J Dermatopathol Comportamiento. 2018 Sept;40(9):679-681. doi: 10.1097/DAD.0000000000001131

11. Villalón G, Martín JM, Ramón D, Alonso V, Jordá E. Siringoma condroide: revisión clínica e histológica de ocho casos. Actas de dermatología. 2006;97(9):573-577.

12. Sivamani R, Wadhera A, Craig E, et al. Chondroid syringoma: case report and review of literatura. Dermatology Online Journal. 2006;12(5):8.

13. Tanakawa A, Takasu H, et al. Malignant chondroid syringoma with bone invasion: case report and review of the literatura. The American Journal of dermatopathology [Internet]. 2004;26(5):403-406. Acceso: 06/03/2022. Disponible en <http://doi.org/10.1097/00000372-20041000000011>