

### Siringoma condroide: revisión clínica e histológica de ocho casos

G. Villalón<sup>a</sup>, C. Monteagudo<sup>b</sup>, J.M. Martín<sup>a</sup>, D. Ramón<sup>a</sup>, V. Alonso<sup>a</sup> y E. Jordá<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

**Resumen.**—*Introducción.* El siringoma condroide es un tumor cutáneo raro que se presenta como una lesión de lento crecimiento, indolente, más frecuente en varones adultos y habitualmente benigna. Se trata quirúrgicamente y su diagnóstico es histológico. Se puede clasificar en eccrino y apocrino según sus características anatomopatológicas.

*Material y métodos.* Se reevalúan clínica e histológicamente 8 casos diagnosticados de siringoma condroide en nuestro Servicio en los últimos 8 años, así como la microscopía de epiluminiscencia de uno de ellos.

*Resultados.* La mayoría de los casos se presentaron como lesiones nodulares, bien delimitadas, cuyo diagnóstico clínico de presunción fue de patología anexial o quística. Todas fueron tratadas quirúrgicamente. La microscopía de epiluminiscencia mostró un patrón de coloración blanquecino-azulado homogéneo. Todos los casos presentaban una matriz mixoide, y la mayoría también condroide. Cinco de los 8 casos fueron del tipo apocrino, uno de ellos con diferenciación folicular y sebácea.

*Discusión.* El siringoma condroide habitualmente es un tumor cutáneo de pequeño tamaño, con localización, frecuentemente, en cabeza y cuello. La dermatoscopia no parece aportar ningún rasgo específico a esta lesión. El examen microscópico de estas lesiones revela estructuras tubuloalveolares y de tipo glandular dispuestas a modo de islas en el seno de un estroma fibroadiposo, condroide, mixoide o hialino. El tratamiento definitivo de estos tumores es quirúrgico. Como regla general, se trata de un tumor benigno. Algunos autores han propuesto el término de tumor mixto cutáneo atípico para aquellos siringomas condroides con rasgos histológicos de malignidad, pero sin evidencia de metástasis.

**Palabras claves:** siringoma condroide, tumor mixto cutáneo, microscopía de epiluminiscencia.

#### CHONDROID SYRINGOMA: A CLINICAL AND HISTOLOGICAL REVIEW OF EIGHT CASES

**Abstract.**—*Introduction.* Chondroid syringoma is a rare skin tumor that presents as a slow growing, indolent lesion, that is more frequent in male adults and is usually benign. It is treated surgically and its diagnosis is histological. It can be classified as eccrine and apocrine according to its pathological characteristics.

*Material and methods.* Eight cases diagnosed of chondroid syringoma in our Department in the last eight years were reevaluated clinically and histologically and the epiluminescence microscopy was used in one of them.

*Results.* Most of the cases occurred as well-defined nodular lesions, whose presumptive clinical diagnosis was adnexal or cystic pathology. All were treated surgically. The epiluminescence microscopy showed a pattern of homogenous whitish-blue coloring. All the cases had a myxoid matrix and most also had a chondroid one. Five of the eight cases were apocrine, one of them with follicular and sebaceous differentiation.

*Discussion.* The chondroid syringoma is usually a small-sized skin tumor, frequently on the head and neck. The dermatoscopy does not seem to supply any specific trait to this lesion. The microscopic examination of these lesions reveals tubuloalveolar and glandular type structures positioned as islets within a fibroadipose, chondroid, myxoid or hyaline stroma. The final treatment of these tumors is surgical. As a general rule, it is a benign tumor. Some authors have proposed the term of atypical mixed tumor of the skin for those chondroid syringomas with histological traits of malignancy but without evidence of metastasis.

**Key words:** chondroid syringoma, mixed tumor of the skin, epiluminescence microscopy.

#### INTRODUCCIÓN

El siringoma condroide constituye la contrapartida cutánea del tumor mixto o adenoma pleomorfo de la glándula salivar, por lo que también es conocido con este nombre<sup>1</sup>.

Este raro tumor cutáneo se localiza preferentemente en la cabeza y en el cuello, a modo de una pequeña tumoración indolora de crecimiento lento, que

comparte características microarquitecturales de doble origen mesenquimal y epitelial. Sobre una matriz mixoide y/o condroide, se puede diferenciar hacia cualquier estructura anexial cutánea.

En el presente trabajo presentamos una serie de 8 casos evaluando sus características clinicopatológicas.

#### MATERIAL Y MÉTODOS

Se valoraron retrospectivamente un total de 25.447 biopsias de lesiones cutáneas extirpadas por nuestro Servicio desde diciembre de 1997 hasta diciembre del año 2005. Aquellas diagnosticadas de siringoma condroide fueron reevaluadas de nuevo histopatológicamente y se recogieron las siguientes variables: edad de

#### Correspondencia:

Guillermo Villalón. Servicio de Dermatología.  
Hospital Clínico Universitario de Valencia.  
Avda. Blasco Ibáñez, 17. 46010 Valencia. España.  
Gvillalon79@yahoo.es

Recibido el 14 de febrero de 2006.  
Aceptado el 28 de junio de 2006.

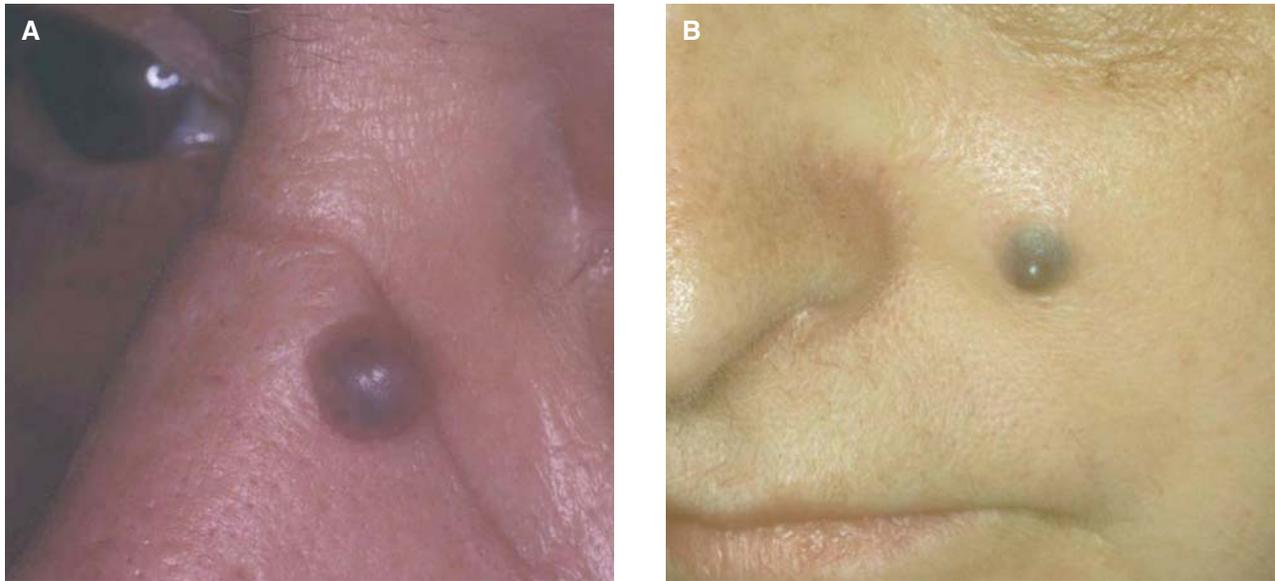


Fig. 1.—Se observan dos lesiones nodulares bien delimitadas, de coloración azulada y con la superficie lisa y brillante, localizadas en la región facial, que corresponden a los casos número 5 (A) y 4 (B).

presentación, sexo, tiempo de evolución, localización, tamaño, diagnóstico clínico preoperatorio y tiempo de seguimiento, así como las características de la matriz, componente epitelial tumoral y la existencia de diferenciación anexial.

## RESULTADOS

De las 25.447 biopsias analizadas se diagnosticaron 8 casos de siringoma condroide, lo que representa el 0,031 % de las biopsias examinadas durante el período establecido. La mayoría de los casos eran hombres. Todos los casos se diagnosticaron en pacientes mayores de 40 años. El tiempo de evolución de las lesiones antes de la consulta médica osciló entre los 12 y los 120 meses. Todas las lesiones se localizaron en la cabeza. En la mayoría de los casos se trataba de lesiones

nodulares bien delimitadas, azuladas, con la superficie lisa y brillante (fig. 1), cuyo diagnóstico clínico de presunción fue de patología anexial o quística. Las lesiones tuvieron un tamaño que varió entre 5 y 10 milímetros de diámetro máximo. Todas fueron tratadas quirúrgicamente. El margen quirúrgico de todas las piezas extirpadas se mostró libre de tumor. Ningún caso precisó reextirpación. Durante el seguimiento clínico de los pacientes no se ha observado recidiva de lesión alguna. Los casos se encuentran resumidos en la tabla 1.

Tuvimos la oportunidad de realizar una evaluación bajo microscopía de epiluminiscencia del caso número 4, revelando ésta una lesión de bordes bien delimitados y con un patrón de coloración blanquecino-azulado homogéneo (fig. 2).

El examen histológico reveló las características propias de este tumor cutáneo (figs. 3 y 4): sobre una ma-

TABLA 1. RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS 8 CASOS

Caso	Edad (años)	Localización	Sexo	Evolución (meses)	Tamaño (mm)	Diagnóstico clínico	Seguimiento (meses)
1	67	Labio superior	M	36	10	Quiste anexial	48
2	77	Pabellón auricular	F	60	10	Epitelioma sebáceo	48
3	58	Mejilla	M	96	8	Angiofibroma	24
4	60	Mejilla	F	120	8	Nevus azul/quiste subnévico	10
5	71	Punta nasal	M	96	10	Tumor anexial	36
6	44	Mejilla	M	12	6	Quiste epidérmico	84
7	46	Labio superior	M	60	5	Tumor anexial	96
8	63	Mandíbula	M	12	5	Cutánide	4

M: masculino, F: femenino, mm: milímetros

triz mixoide y/o condroide se observaron estructuras tubuloalveolares de tipo glandular; unas cuboidales en una sola capa configurando pequeñas luces en el tipo ecrino, y en otras dos capas de células, también cuboidales, delimitando luces más irregulares y anastomosadas en el tipo apocrino. Todos los casos presentaban una matriz mixta (mixoide y condroide) excepto 2 casos que sólo presentaban matriz mixoide. El componente epitelial tumoral fue en la mayoría de los casos de tipo apocrino. Sólo encontramos en uno de los casos diferenciación folicular y sebácea. Los resultados se muestran resumidos en la tabla 2.

### DISCUSIÓN

El «tumor mixto» cutáneo fue descrito originalmente por Billroth en 1859 como una entidad nosológica con las mismas propiedades histopatológicas del tumor de la glándula salivar<sup>1</sup>. El término «siringoma condroide» fue usado por primera vez en 1961 por Hirsch y Helwig para describir un tumor que presentaba estructuras propias de la glándula sudorípara

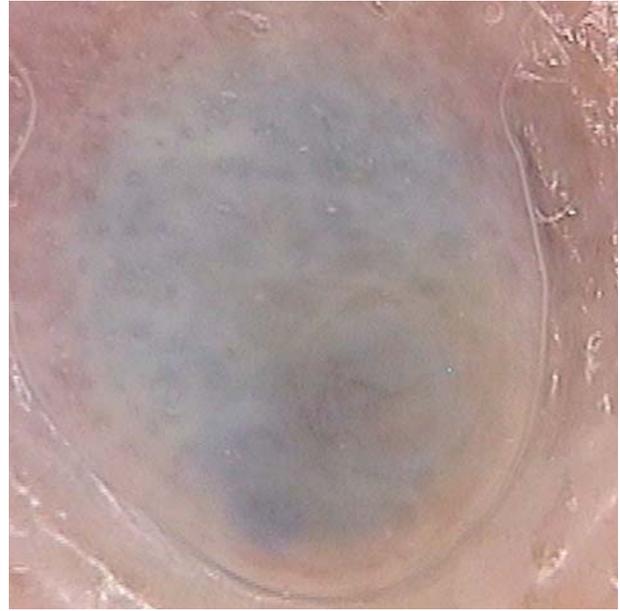


Fig. 2.—La dermatoscopia del caso 4 muestra una lesión de bordes bien delimitados y con un patrón de coloración blanquecino-azulado homogéneo.

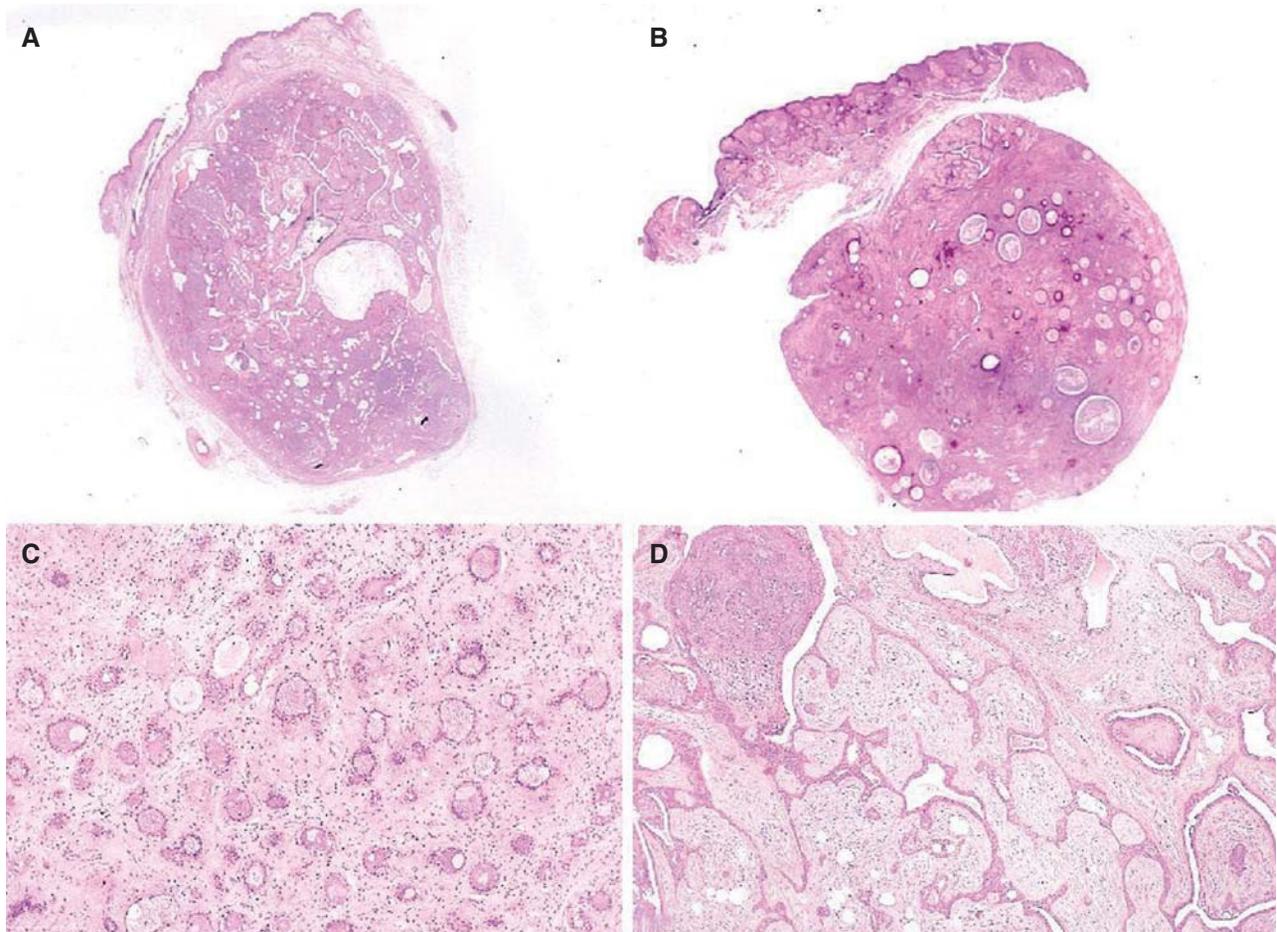


Fig. 3.—(A) y (B) Visión panorámica de dos de las lesiones mostrando ambas una configuración nodular bien delimitada; (C) patrón tubular y mixoide típico de la variedad ecrina; (D) patrón de luces alargadas, ramificadas e interconectadas características del tipo apocrino.

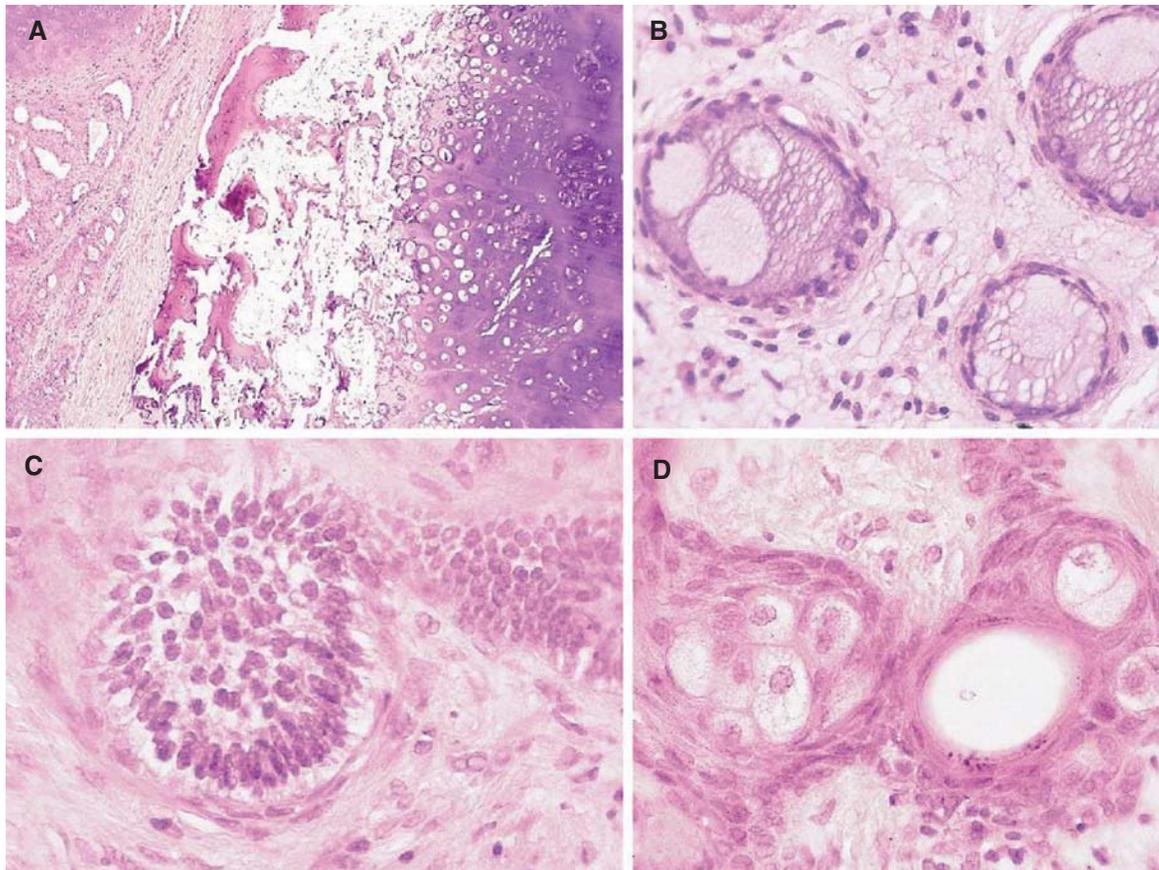


Fig. 4.—(A) Diferenciación condroide en tumor mixto de tipo apocrino mostrando osificación endocondral; (B) matriz mixoide rodeando túbulos con secreción luminal de la variedad ecrina; (C) diferenciación folicular y sebácea en un tumor de tipo apocrino (D).

en un estroma de aspecto cartilaginoso. Finalmente Headington clasificó los siringomas condroides como ecrinos o apocrinos, en función de su apariencia histológica<sup>25</sup>. De entre todos los tumores primarios cutáneos se trata de un tumor raro con muy baja incidencia y prevalencia<sup>5,6</sup>. Estas lesiones se caracterizan clínicamente por presentarse a modo de tumores cutáneos o subcutáneos, de 1-3 cm de tamaño, aunque ocasionalmente pueden ser mayores<sup>6</sup>. Se trata de lesiones indolentes, de crecimiento lento, que suelen

afectar a adultos varones, y que se localizan preferentemente en la cabeza y en el cuello. Aquellos tumores localizados en los miembros parecen ser más propensos a tener rasgos anatomopatológicos atípicos<sup>7,8</sup>, sin que se haya demostrado hasta el momento que este hecho tenga una correlación con un comportamiento biológico más agresivo<sup>9</sup>.

A pesar de que todas las lesiones se localizaron en la cara, no se ha documentado en la literatura relación alguna entre el siringoma condroide y la fotoexposi-

**TABLA 2.** RESUMEN DE LAS CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS DE LOS 8 CASOS

Caso	Matriz mixoide	Matriz condroide	Componente epitelial ecrino	Componente epitelial apocrino	Diferenciación anexial
1	Sí	—	—	Sí	—
2	Sí	Sí	Sí	—	—
3	Sí	Sí	—	Sí	—
4	Sí	Sí	—	Sí	—
5	Sí	—	Sí	—	—
6	Sí	Sí	—	Sí	Folicular y sebácea
7	Sí	Sí	—	Sí	—
8	Sí	Sí	Sí	—	—

ción. La mayoría de nuestros casos no mostraron signos claros de fotoenvejecimiento.

La dermatoscopia no parece aportar ningún rasgo específico para el diagnóstico clínico de presunción, si bien será preciso estudiar en más pacientes las características de la microscopía de epiluminiscencia de este tumor.

El diagnóstico microscópico de estas lesiones es generalmente fácil y de certeza. Se aprecian estructuras tubuloalveolares y de tipo glandular con dos o más capas de células cuboidales, poligonales, dispuestas a modo de islas en el seno de un estroma fibroadiposo, condroide, mixoide o hialino, que se tiñe con la tinción de PAS y azul Alcian. El tipo ecrino presenta espacios luminales más pequeños, que están conformados por una sola línea de células cuboidales epiteliales, mientras que el de tipo apocrino presenta luces de aspecto tubular y quístico, ramificadas y delimitadas por dos hileras de células epiteliales cuboidales<sup>1,4,9</sup>. La población tumoral es habitualmente positiva para S-100, citoqueratina, antígeno de membrana epitelial (EMA), vimentina, actina, proteína ácida fibrilar glial (GFAP) y p63<sup>4,10-13</sup>. El potencial de diferenciación de este tumor es muy grande, desde casos con marcada osificación, a la más frecuente diferenciación sebaceofolicular propia de los tumores apocrinos<sup>13</sup>.

En el diagnóstico diferencial histológico se deben considerar las siguientes entidades: condrosarcoma mixoide extraesquelético, paracordoma y el tumor fibromixoide y osificante de partes blandas<sup>14</sup>. El primero de todos ellos muestra cordones celulares sobre una matriz mucoide, pero sin diferenciación ductal, aunque a veces no resulta fácil distinguir morfológicamente esta entidad del siringoma condroide; más aún, cuando el condrosarcoma mixoide extraesquelético puede mostrar positividad para S-100 y vimentina, aunque no para marcadores epiteliales o miogénicos<sup>14</sup>. El paracordoma normalmente es lobulado con cestas de células pálidas y vacuoladas en una matriz variable de mixoide a francamente hialinizada, hecho que si bien puede ocurrir en el siringoma condroide, no lo hace de forma tan prominente; inmunohistoquímicamente es positivo para S-100 y vimentina, pero no para marcadores epiteliales. El tumor mixto cutáneo se diferencia del tumor fibromixoide osificante por la ausencia en este último de estructuras ductales epiteliales<sup>15,16</sup>.

El tratamiento definitivo de estos tumores es quirúrgico. Como regla general se trata de un tumor benigno, si bien la transformación maligna es un hecho posible<sup>3</sup>. Para ello se han propuesto distintos criterios histológicos<sup>7</sup>, de entre los cuales la atipia celular, el índice mitótico y la invasión local parecen ser los más importantes. No obstante, la recurrencia local y, sobre todo, la diseminación a distancia son los criterios inequívocos más importantes de malignidad. Por ello, algunos autores<sup>8</sup> han propuesto el término de tumor mixto cutáneo atípico para aquellos siringomas condroides con rasgos histológicos de malignidad, espe-

cialmente la invasión local, pero sin evidencia de metástasis, dado que los rasgos histológicos atípicos no siempre se han correspondido fidedignamente con un comportamiento maligno de este raro tumor anexial.

#### Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Chen A, Moreano E, Houston B, Funk GF. Chondroid syringoma of the head and neck: clinical management and literature review. *Ear Nose Throat J*. 1996;75:104-8.
2. Jaimovich L, Arcuri S, Tognaccioli O, Zeitlin E, Woscoff A. Chondroid syringoma. *J Dermatol*. 1984;11:570-6.
3. Onayemi O, Akinola O, Ojo O. Chondroid syringoma: a neglected diagnosis. *Int J Dermatol*. 1991;30:441-2.
4. Requena L, Sánchez Yus E, Santa Cruz DJ. Apocrine type of cutaneous mixed tumor with follicular and sebaceous differentiation. *Am J Dermatopathol*. 1992;14:186-94.
5. Yavuzer R, Basterzi Y, Sari A, Bir F, Sezer C. Chondroid syringoma: a diagnosis more frequent than expected. *Dermatol Surg*. 2003;29:179-81.
6. Sungur N, Uysal A, Gumus M, Kocer U. An unusual chondroid syringoma. *Dermatol Surg*. 2003;29:977-9.
7. Trown K, Henaar PJ. Malignant mixed tumor of the skin (malignant chondroid syringoma). *Pathology*. 1994;26:237-47.
8. Bates AW, Bithun SI. Atypical mixed tumor of the skin: histologic, immunohistochemical, and ultrastructural features in three cases and a review of the criteria for malignancy. *Am J Dermatopathol*. 1998;20:35-40.
9. Barnett MD, Wallack MK, Zuretti A, Mesia L, Emery RS, Berson AM. Recurrent malignant chondroid syringoma foot. *Am J Clin Oncol*. 2000;23:227-32.
10. Bisceglia M, Clemente CR, Vario M, Cafaro A, Pasquinelli G. «Hyaline-cell chondroid syringoma». Morphological, immunohistochemical and ultrastructural study of a case and review of literature. *Pathologica*. 1997;89:540-5.
11. Shimizu S, Han-Yaku H, Fukushima S, Shimizu H. Immunohistochemical study of mixed tumor of the skin with marked ossification. *Dermatology*. 1996;193:255-7.
12. Yamamoto O, Yasuda H. An immunohistochemical study of the apocrine type of cutaneous mixed tumors with special reference to their follicular and sebaceous differentiation. *J Cutan Pathol*. 1999;26:232-41.
13. Hassab-el-Naby HM, Tam S, White WL, Ackerman AB. Mixed tumors of the skin. A histological and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol*. 1990;12:108.
14. Adachi T, Oda Y, Sakamoto A, Satito T, Tamiya S, Hachitanda Y, et al. Mixed tumor of deep soft tissue. *Pathology Int*. 2003;53:35-9.
15. Fletcher CDM, Powell G, McKee PH. Extraskelatal myxoid chondrosarcoma: A histochemical and immunohistochemical study. *Histopathology*. 1986;10:489-99.
16. Ishida T, Oda H, Oka T, Imamura T, Machinami R. Paracordoma: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*. 1993;422:239-45.