

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Tumor cutáneo de larga evolución: ¿maligno o no?



Long-Standing Skin Cancer: Malignant or Benign?

Historia clínica

Una mujer de 61 años, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés, consultó por un nódulo tumoral localizado en el labio superior derecho, de varios años de evolución, asintomático, aunque con un crecimiento progresivo.

Exploración física

A la exploración presentaba una mácula eritematosa, con telangiectasias finas y orificios foliculares respetados, en la que se palpaba la presencia de un nódulo subcutáneo de unos 20 mm, con presencia de tonalidad eritematosa en superficie, telangiectasias finas y respeto de orificios foliculares (fig. 1). El nódulo era de consistencia dura, de superficie irregular, discretamente móvil y adherido a planos profundos. La lesión estaba confinada a la piel y no presentaba afectación de la mucosa oral. La dermatoscopia de la lesión mostraba la presencia de vasos arboriformes finos, enfocados, sobre un fondo rosado, sin presencia de otras estructuras relevantes.

Histopatología

La biopsia de la lesión mostró una epidermis de grosor regular y gradiente madurativo conservado bajo la que se

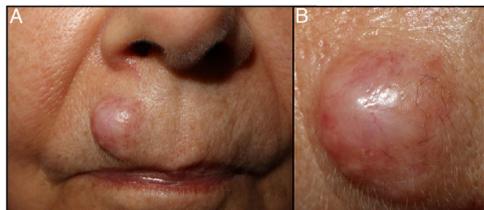


Figura 1 Imagen clínica de la lesión. A) Nódulo, localizado en el labio superior derecho, con respeto de los folículos de dicha área. B) Detalle de la lesión.

apreciaba una proliferación tumoral nodular en la dermis profunda (fig. 2), de celularidad mixta, constituida por unas áreas de células epiteliales, con la formación de ductos revestidos por un epitelio cúbico de una única capa (fig. 3A). Las células eran positivas para citoqueratinas (CKAE1-3+) y se observaban zonas amplias de estroma mixoide con áreas condroides (fig. 3B). En el estudio histopatológico se encontraban escasas mitosis y una ausencia de pleomorfismo nuclear.

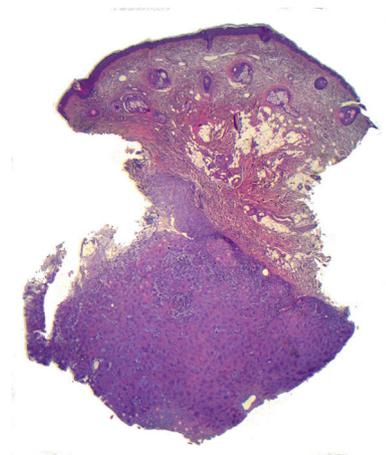


Figura 2 Imagen histopatológica de la biopsia cutánea de la lesión (H&E, x4). Se observa la proliferación nodular, localizada en la dermis profunda.

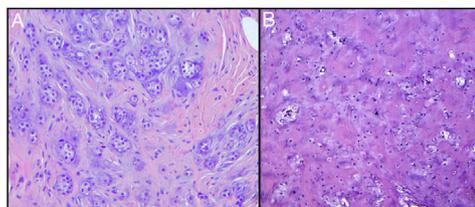


Figura 3 Imágenes histopatológicas de la lesión. A) Componente epitelial formado por ductos, revestidos por epitelio cúbico de única capa (H&E, x20). B) Componente estromal, mixoide, con áreas de predominio condroide (H&E, x20).

¿Cuál es su diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.02.032>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Diagnóstico

Tumor mixto cutáneo (siringoma condroide).

Comentario

Tras el diagnóstico de la lesión, y a pesar de su benignidad, se decidió la extirpación completa de la lesión, por el tamaño y por las molestias funcionales que refería la paciente. El estudio de la pieza completa confirmó los hallazgos observados en la biopsia cutánea.

El tumor mixto cutáneo o siringoma condroide es una tumoración anexial benigna con diferenciación folicular y apocrina, formada por un componente epitelial y otro componente mesenquimal, de ahí su nombre^{1,2}. Para algunos autores, debería ser considerado un hamartoma en lugar de una tumoración anexial, de la misma forma que ocurre con el resto de las neoplasias derivadas de anejos².

Es una entidad infrecuente y se caracteriza por manifestarse, generalmente, como una pápula o un nódulo, según el tamaño, en la cara o en el cuello, aunque puede desarrollarse en cualquier localización, incluso en la región genital^{2,3}. Clínicamente podría confundirse con cualquier otra tumoración anexial benigna, fundamentalmente quística, infundibular o tricolémica, o maligna, como un carcinoma basocelular o sebáceo o, incluso, con proliferaciones vasculares, cuando adquieren una coloración azulada.

Histológicamente, su doble origen (epitelial y mesenquimal) se traduce en la existencia de dos poblaciones celulares, entremezcladas en una lesión nodular, generalmente dérmica, bien delimitada^{2,3}. El componente epitelial muestra, de forma mayoritaria, estructuras tubulares, ramificadas y conectadas entre sí, revestidas por dos capas celulares: la luminal, formada por células cilíndricas, con una secreción por decapitación, y la externa, en contacto con el estroma, compuesta por células cúbicas². Este patrón se conoce como tumor mixto con diferenciación apocrina, mientras que, cuando lo forman ductos, pequeños y redondeados, distribuidos por el estroma, es el patrón con diferenciación ecrina. Sea cual sea la diferenciación, este se encuentra rodeado por un componente de colágeno predominante que se puede encontrar acompañado, en mayor o menor medida, de zonas mixoides y/o de adipocitos³. A pesar del término condroide, es rara la aparición de tejido cartilaginoso como parte del estroma^{2,3}. Dado el amplio potencial de diferenciación de ambos componentes, esta lesión puede plantear dudas con otras entidades, como el tumor fibromixoides y osificante de partes blandas, el condrosarcoma mixoide (ambos carecen de componente ductal/tubular) y el paracordoma (el cual sería negativo para marcadores epiteliales, a diferencia del tumor mixto cutáneo).

Es una tumoración benigna y, por sintomatología o deseo del paciente, el tratamiento quirúrgico es el idóneo^{3,4}. Dada su escasa tendencia a la recidiva, se aconseja

extirparlo completamente, pero sin necesidad de márgenes de seguridad⁴.

El comportamiento indolente se ve alterado por la existencia de formas malignas que generalmente se basan en tumoraciones anexiales indiferenciadas, que pueden asociar recurrencias locales e incluso metástasis a distancia⁴⁻⁶. Estas últimas se caracterizan histopatológicamente por presentar atipia celular, un índice mitótico elevado, invasión local y una mala definición de los bordes de la lesión⁴.

Además, se han establecido similitudes con el tumor mixto de glándula salival (también denominado adenoma pleomorfo). Sin embargo, este tumor tiene un riesgo mayor de malignización y/o recurrencia local cuando la exéresis no es completa⁴. Este espectro de tumoraciones mixtas ha hecho que, en la literatura, existan casos de adenoma pleomorfo «cutáneo» (verdaderos tumores mixtos cutáneos y no formas cutáneas de adenomas pleomorfos salivales)^{5,6}, lo cual hace evidente la necesidad de revisar ambas entidades y entenderlas como dos neoplasias diferentes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Bernier JL. Mixed tumors of the lip. *Ann Dent*. 1945;4:125–30.
- Azari-Yam A, Abrishami M. Apocrine mixed tumor of the eyelid: A case report. *Diagn Pathol*. 2016;11:32, <http://dx.doi.org/10.1186/s13000-016-0483-5>.
- Doan L, Pham C, Elsensohn A, Kraus C, Binder S. Rare case of lipomatous mixed tumor with follicular differentiation. *Am J Dermatopathol*. 2020;42:e26–7, <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0000000000001580>.
- 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*. 2017;44:292–5, <http://dx.doi.org/10.1111/cup.12884>.
- Gelidan AG, Arab K. Rare upper lip pleomorphic adenoma presents as cutaneous skin lesion: Case report. *Int J Surg Case Rep*. 2021;85:106142, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.106142>.
- O'Rourke MA, Cannon PS, Shaw JF, Irion LC, McKelvie PA, McNab AA. Cutaneous pleomorphic adenoma of the periocular region — a case series. *Orbit*. 2022;41:361–4, <http://dx.doi.org/10.1080/01676830.2020.1856884>.

L.M. Nieto-Benito*, M. Córdoba-García-Rayó y M. Rogel-Vence

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lula.m.nieto@gmail.com (L.M. Nieto-Benito).