

MINICASOS

SIRINGOMA CONDROIDE CON HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR. Presentación de un Caso

Correa Londoño, Luis Alfonso
Mejía Escalante, María Clara

RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 36 años con un nódulo color piel en el ala nasal derecha.

La histopatología mostró un siringoma condroide con hematopoyesis extramedular.

Se comentan la naturaleza de la lesión, características clínicas e histopatológicas, curso y tratamiento.

Palabras Clave: Siringoma condroide, Hematopoyesis extramedular.

HISTORIA CLINICA

Paciente varón de 36 años, quien consultó en agosto de 1995 al Servicio de Dermatología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl por un nódulo de cuatro meses de evolución en el ala nasal derecha, asintomático.

Al examen físico presentaba un nódulo de 0.6 cm de diámetro, color piel, firme, bien definido, de superficie lisa, no descamativa, no ulcerado, localizado en el ala nasal derecha. El paciente no tenía ninguna enfermedad asociada (Fig. No. 1).

El estudio histopatológico mostró una epidermis acantótica. En la dermis conductos dilatados tapizados por dos capas, una luminal de células con citoplasma escaso y núcleos grandes y otra periférica de células más aplanadas. En la luz de estos conductos se observa un material amorfo eosinofílico (Fig. No. 2). Además hay presencia de túbulos, tubulillos y acinos. El estroma es mixoide y condroide (Fig. No. 3). En algunas zonas hay metaplasia ósea, con hueso bien formado, osteoblastos periféricos (Fig. No. 4) y en el centro, médula ósea con células precursoras sanguíneas de estirpe mieloide y eritroide (Fig. No. 5).

Tratamiento: Se realizó extirpación completa del tumor.

Luis Alfonso Correa Londoño, MD Patólogo, Docente Sección de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente de Paúl.

María Clara Mejía Escalante, MD Residente 1er. Año de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín

Correspondencia: María Clara Mejía Escalante, Calle 64 No. 51-154, Tel.: 263 76 67, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín.

Presentado en el V Simposio Internacional de Dermatología, CES, Medellín, Marzo de 1996 y finalista en la Premiación Final.

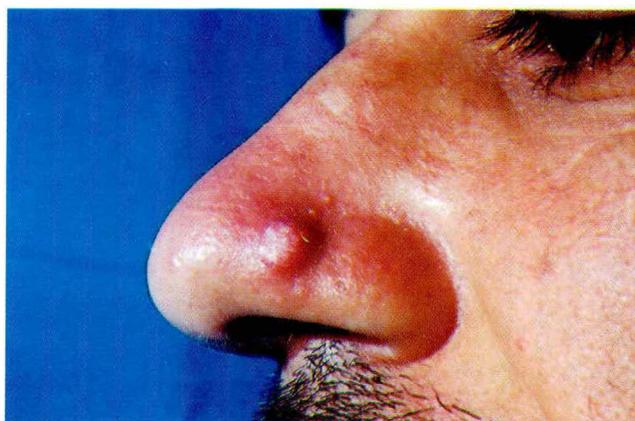


Fig. No. 1.



Fig. No. 2.

COMENTARIOS

Esta neoplasia ha recibido diversos nombres a través del tiempo, entre ellos: Tumor mixto de la piel, adenoma pleomórfico, tumor mixto de tipo glándula salivar y mixocondroepitelioma condroide.



Fig. No. 3.

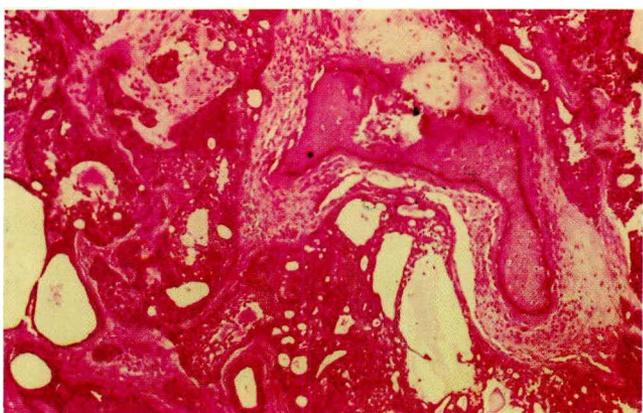


Fig. No. 4.

Bilroth en 1859 describió un grupo de tumores de las glándulas salivares que contenían una cantidad variable de material cartilaginoso y mucoide.

Virchow y Minssen los llamaron tumores mixtos, y correspondían a las neoplasias con rasgos histopatológicos que indican origen tanto mesenquimal como epitelial. El término ha sido aplicado no sólo a los de la piel, sino a otros como el tumor mixto de glándulas salivares, tumor mixto de riñón y otros tumores con mezcla de tipos celulares.¹

En 1961 Hirsch y Helwig, por la confusión reinante en la terminología y las diferencias en la histogénesis entre las neoplasias cutáneas y las otras lesiones llamadas tumores mixtos, proponen el nombre de Siringoma condroide para denominar estos tumores. Siringoma por la presencia invariable de elementos de glándulas sudoríparas en el tumor, y el término "condroide" porque un material similar al cartilago es un componente prominente en la mayoría de los casos.¹ En este momento se separaron los tumores de origen cutáneo de los tumores mixtos de glándulas salivares y otros tipos.

El siringoma condroide es una neoplasia de origen epitelial con la capacidad de formar estructuras similares a anexos

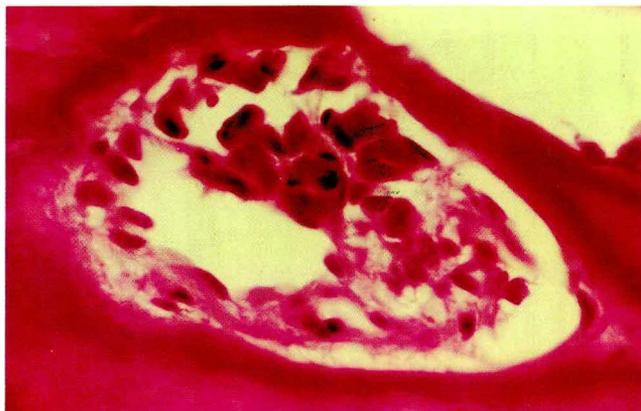


Fig. No. 5.

cutáneos, especialmente glándulas sudoríparas y producir matriz condroide. Se deriva tanto de la porción secretora como ductal de la glándula y puede experimentar diferenciación ecrina o apocrina.²

Es un tumor raro que puede ocurrir a cualquier edad, pero es más común entre la cuarta y sexta décadas. Es dos veces más frecuente en hombres que en mujeres. No existe tendencia familiar o condición predisponente y más del 80% están localizados en cabeza y cuello.³

Las características clínicas son las de un nódulo dérmico, firme, solitario, de 0.5 a 3 cm de diámetro, que usualmente crece lentamente por años, asintomático. La piel que lo cubre está unida, pero usualmente es normal en textura y color y raramente se ulcera.^{1,3,4}

Usualmente el diagnóstico macroscópico es "quiste sebáceo" y la lesión se extrae para obtener un diagnóstico patológico o por razones cosméticas.

Macroscópicamente son tumores multilobulados, firmes y bien circunscritos aunque no encapsulados. Los lóbulos se encuentran separados por septos fibrosos.^{2,3}

Desde el punto de vista histológico se reconocen dos tipos de siringoma condroide: Uno con luces tubulares y quísticas, en parte ramificadas, que es el más común, y otro con luces tubulares pequeñas.²

En el siringoma condroide de luces tubulares ramificadas, éstas varían mucho en forma y tamaño. Las luces tubulares inmersas en un estroma abundante, están revestidas por dos capas de células epiteliales, una luminal de células cuboides y otra periférica de células aplanadas. En la mayoría de los casos, las luces tubulares contienen cantidades reducidas de material amorfo eosinofílico. En general las luces tubulares sugieren diferenciación ecrina y algunas veces las células luminales revelan secreción por decapitación apocrina. En muchas zonas el estroma es mucoide y algo basofílico. semeja el tejido cartilaginoso o mixomatoso y contiene sobre todo mucopolisacáridos ácidos sulfatados y condroitín sulfato. Se colorea de azul alcian, mucicarmín y aldehído fucsina. La histoquímica del estroma es similar a la del cartilago normal.

En el siringoma condroide de luces tubulares pequeñas se aprecian muchos conductos y grupos de células epiteliales reducidos, así como células epiteliales aisladas dispersas en el estroma mucoide que posee mucopolisacáridos ácidos. Las luces están tapizadas por una sola capa de células epiteliales aplanadas.²

La apariencia clínica no es característica y su diferenciación de otros nódulos dérmicos benignos es usualmente hecha sólo por los hallazgos histopatológicos típicos.⁴

El tratamiento debe ser la excisión simple con márgenes amplios. La duración media en el momento de la extracción son siete años. Las recurrencias son poco comunes a menos que la excisión haya sido incompleta,^{1,3,4} en cuyo caso se han informado algunas transformaciones malignas.⁴

No existen informes adicionales de siringoma condroide con hematopoyesis extramedular; sólo una publicación donde se revisan 120 pilomatricomas, de los cuales siete presentaban este hallazgo histopatológico. Ninguno tenía enfermedades asociadas.⁵

La patogénesis y el significado de esta observación están por ser definidos.

SUMMARY

We present a case of 36 year-old man with a nodule in the right side of the nose.

The histopathological findings showed a chondroid syringoma with extramedullary hematopoiesis.

We discuss the nature of the lesion, its clinical and histopathological characteristics, course and treatment.

Key Words: Chondroid Syringoma, Extramedullary hematopoiesis.

BIBLIOGRAFIA

1. Hirsch P and Helwing EB. Chondroid syringoma. Arch Derm. 1961; 84: 835-847.
2. Lever WF y Schaumburg-Lever G. Histopatología de la piel. 7a. Ed. Buenos Aires: Lippincott, 1990; 875.
3. Freeman RG. Mixed tumor of the skin. In: Clinical Dermatology Vol 4. 9a. ed. Philadelphia, 1982; Unit 22-11.
4. Toback TG and Toback CJ. Chondroid syringoma. A review of the literature and a case report. J Am Pediatr Med Assoc. 1989 Nov; 79(11): 563-565.
5. Kaddu S et al. Extramedullary hematopoiesis in pilomatricomas. In: The American Journal of Dermatopathology 1995; 17(2): 126-130.