

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesión nodular en el hélix derecho

Nodule on the Right Helix

Historia clínica

Un varón de 72 años, sin antecedentes de interés, consultó por la aparición de una lesión en el hélix derecho, de crecimiento progresivo y 5 años de evolución. No refería dolor asociado, ni prurito. Negaba sangrado espontáneo ni recordaba haber sufrido traumatismos en la zona.

Exploración física

En el tercio superior de hélix derecho, presentaba una lesión nodular excrecente del color de la piel, de 1,5 cm de tamaño, con unos bordes bien definidos, de consistencia firme, móvil, no infiltrada y no dolorosa a la palpación



Figura 1



(fig. 1). La exploración dermatoscópica no mostraba ninguna estructura característica, siendo totalmente inespecífica.

Histopatología

Se realizó una biopsia por sacabocados que informó de la existencia de un tumor bien delimitado localizado en la dermis y con un doble componente, epitelial y estromal. Se observaban células cuboidales que se disponían formando cordones y estructuras túbulo-alveolares, rodeadas por un estroma que evidenciaba una diferenciación condroide (fig. 2).

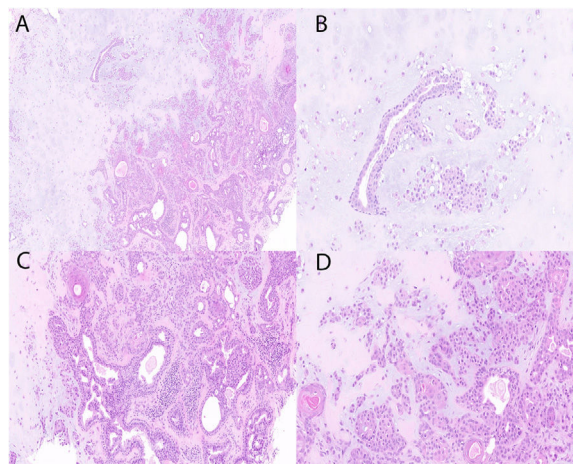


Figura 2 A. Hematoxilina-eosina (x5). B, C, D. Hematoxilina-eosina (x20).

¿Cuál es el diagnóstico?

Diagnóstico

Siringoma condroide.

Evolución y tratamiento

Con el diagnóstico final de siringoma condroide, se realizó la extirpación quirúrgica del mismo con un adecuado resultado estético.

Comentario

El siringoma condroide, también denominado tumor mixto cutáneo, es un tumor anexial benigno infrecuente que deriva de las glándulas sudoríparas con una incidencia aproximada de 0,098-0,01%¹. En 1859, Billroth, describió por primera vez un tumor de la glándula salivar con unas características morfológicas similares. Un siglo más tarde, en 1961, Hirsch y Helwig, introdujeron el término de siringoma condroide¹. La etiología y los factores de riesgo son todavía desconocidos. Clínicamente es un nódulo tumoral subcutáneo de lento crecimiento, cubierto de una piel de apariencia normal o ligeramente eritematosa, que suele presentarse de forma solitaria. No produce síntomas y tiene una consistencia firme. Suele tener un tamaño comprendido entre 0,5 y 3 cm. Los mayores de 3 cm se consideran gigantes y, con una frecuencia relativamente alta, son malignos. Se presenta habitualmente entre los 20 y los 60 años y es más frecuente en hombres que en mujeres con una ratio 2:1^{1,2}. Es muy poco frecuente en los niños, en los que se describió por primera vez en 2007³. Las localizaciones más habituales son la nariz, las mejillas, el labio superior, el cuero cabelludo, la frente, el mentón, los párpados, las orejas y el cuello. Con menor frecuencia, puede afectar al tronco, las extremidades y los genitales. La presentación clínica es inespecífica, lo que supone un reto para los dermatólogos^{1,2}. El diagnóstico diferencial incluye quistes epidérmicos, neurofibromas, dermatofibromas, pilomatrixomas, tricoepiteliomas, histiocitomas y carcinomas basocelulares^{1,2}. El diagnóstico de confirmación es histológico, objetivándose un doble componente, uno epitelial, que incluye unas células dispuestas en cordones o estructuras túbulo-alveolares, y otro estromal con un componente fibroso, mixoide y/o condroide^{1,2,4}. A veces pueden encontrarse islotes de células escamosas, quistes de queratina, focos de calcificación, focos de osificación e incluso focos de metaplasia adiposa. Puede ser clasificado como ecrino o apocrino según el componente

epitelial. El tipo ecrino consta de pequeños espacios luminales cubiertos por una única capa de células epiteliales cuboidales, mientras el tipo apocrino consta de estructuras túbulo-alveolares revestidas por una doble capa de células epiteliales cuboidales, la externa de las cuales es más aplanada y de origen mioepitelial^{1,2}. Los hallazgos típicos de malignidad incluyen la atipia celular, el aumento del número de mitosis, la presencia de invasión neural y vascular, la infiltración de los tejidos subyacentes y la existencia de necrosis^{5,6}. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa, tras la que la recurrencia es excepcionalmente rara. Otras opciones terapéuticas son la electrocoagulación, la dermoabrasión o la vaporización con láser argón o láser de CO₂⁴. El siringoma condroide maligno es extremadamente raro, predomina en las mujeres y en las extremidades y el tronco. Tiene un potencial de extensión local y a distancia. Los lugares frecuentes de metástasis son los ganglios linfáticos, el pulmón y el hueso^{5,6}.

Bibliografía

1. Vázquez Hernández A, Pérez Campos AE, Gamboa Jiménez TI, Fenton Navarro BF. Giant chondroid syringoma on the upper lip: A case report. *Dermatol Online J* [Internet]. 2021;27 [citado 18 Mar 2022]. Disponible en: <https://escholarship.org/uc/item/9ws2483n>
2. Linares González L, Aguayo Carreras P, Rueda Villafranca B, Navarro-Triviño FJ. Siringoma condroide simulando un carcinoma basocelular. *Actas Dermosifiliogr*. Mayo de 2020;111:341-3.
3. Purkayastha P, Thomson R, Wilson Jones N, Ng S. Chondroid syringoma: An unusual presentation in a 7-year-old boy. *BMJ Case Rep*. 2021;14:e232943.
4. Vrotsos E, Alexis J. Chondroid syringoma. *Cutis*. 2014;93:68; 77-78;.
5. Requena C, Brotons S, Sanmartín O, Llombart B, Traves V, Guillén C, et al. Malignant chondroid syringoma of the face with bone invasion. *Am J Dermatopathol*. 2013;35:395-8.
6. Zia S, Shaw B, Chapman S, Friedman BJ. An atypical chondroid syringoma with malignant degeneration: Utility of comparative genomic hybridization in confirming the diagnosis. *J Cutan Pathol*. 2021;48:775-80.

J.F. Orts Paco*, M.D. Ruiz Martínez y J. Navarro Pascual
Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: jose.orts.95@gmail.com
 (J.F. Orts Paco).