

Caso anterior

Caso siguiente

Título preliminar

Presentación

Imágenes

Resumen

Introducción

Resultados

Discusión

Diagnóstico

Referencias

PDF

TUMOR GIGANTE PEDUNCULADO INFRAORBITARIO.

Góngora Jara, Hugo; De La Cuesta, Pedro; Bepre, Laura; Brandán Recalde, Eduardo; Andador, Alberto; Vera Barros, Enrique.

Cátedra de Patología del Instituto Universitario de Ciencias de la Salud. Fundación H.A. Barceló. I Cátedra de Patología del Hospital Nacional de Clínicas - U.N.C. Córdoba; y Hospital Regional "Dr. Enrique Vera Barros". La Rioja, Argentina.

IV-CVHAP 2001 SEMINARIO-CASOS - 052

Fecha recepción: 16/02/2001

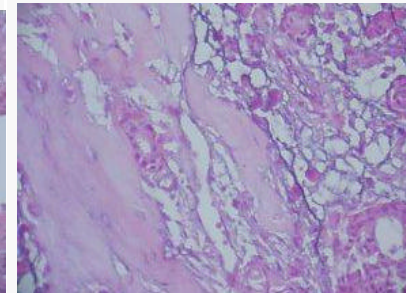
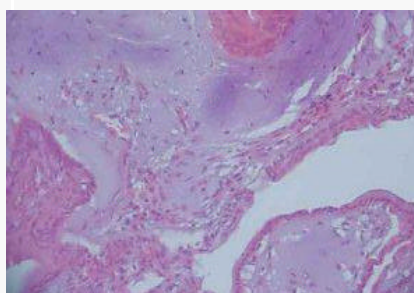
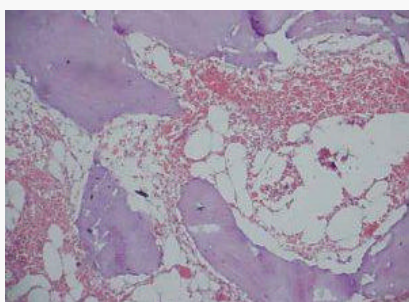
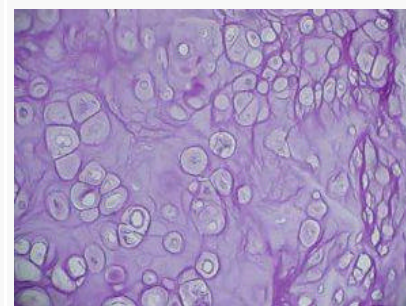
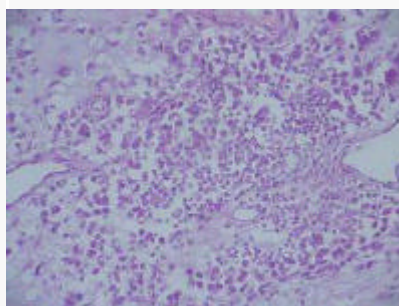
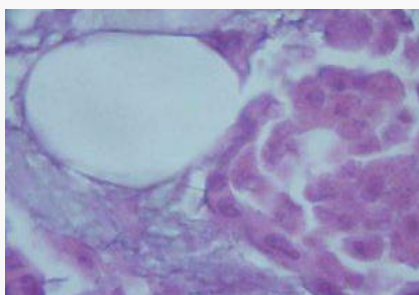
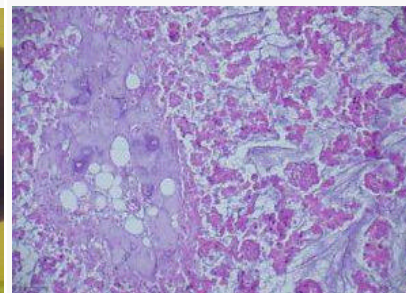
Fecha publicación: 30/06/2001

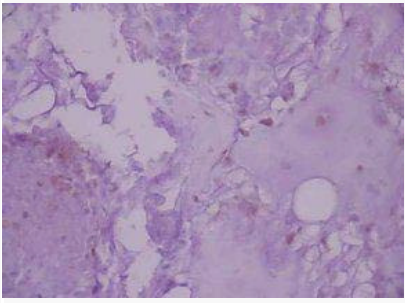
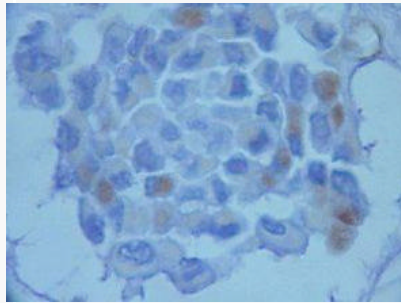
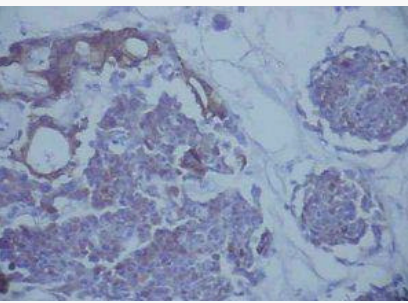
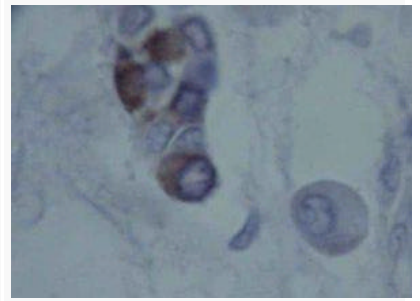
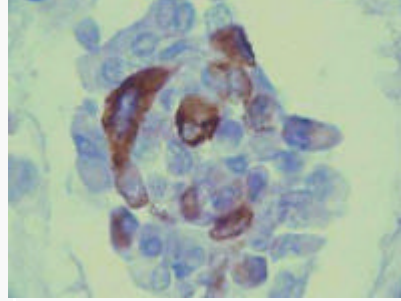
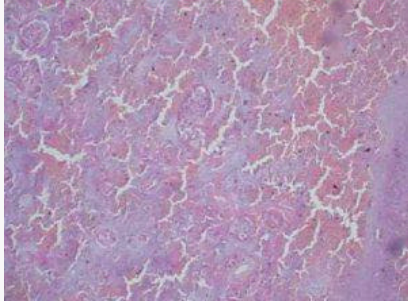
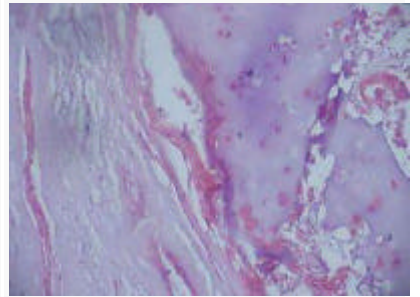
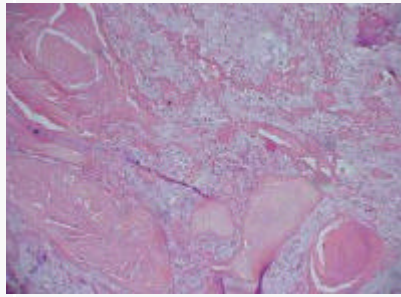
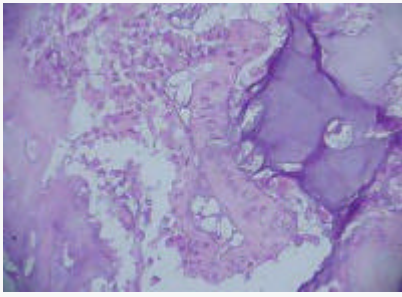
Evaluación: Ver "Taller de Seminario de Casos"

PRESENTACIÓN DEL CASO: HISTORIA CLÍNICA

El tumor remitido fue muestreado ampliamente; los cortes fijados en formol al 10% e incluidos en parafina. Las secciones histológicas fueron coloreadas con Hematoxilina-Eosina. Se realizó estudio inmunohistoquímico con los siguientes anticuerpos: anti-citokeratina (cocktail), anti-vimentina, anti actina y anti proteína S-100. La reacción fue revelada con Diaminobencidina.

IMÁGENES





CONTENIDO

▣ Caso anterior

▣ Caso siguiente

▣ Título

▣ Presentación

▣ Imágenes

▣ Resumen

▣ Introducción

▣ Resultados

▣ Discusión

▣ Diagnóstico
Final

▣ Referencias

▣ PDF

TUMOR MIXTO GIGANTE DE ROSTRO, CON COMPONENTE DE CONDROSARCOMA DE BAJO GRADO.

Góngora Jara, Hugo; De La Cuesta, Pedro; Bepre, Laura; Brandán Recalde, Eduardo; Andalar, Alberto; Vera Barros, Enrique.

Cátedra de Patología del Instituto Universitario de Ciencias de la Salud. Fundación H.A. Barceló. I Cátedra de Patología del Hospital Nacional de Clínicas - U.N.C. Córdoba; y Hospital Regional "Dr. Enrique Vera Barros". La Rioja, Argentina.

IV-CVHAP 2001 SEMINARIO-CASOS - 052

Fecha recepción: 16/02/2001
Fecha publicación: 30/06/2001

Evaluación: Ver "Taller de Seminario de Casos"

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Los denominados "tumores mixtos" clásicamente incluyen las lesiones tipo adenoma pleomórfico de glándula salival. El tumor mixto cutáneo (también denominado siringoma condroide) es un tumor derivado de las glándulas sudoríparas ecrinas o apocrinas de la piel, análogo al primero. El comportamiento suele ser benigno, aunque hay casos con evolución de tipo maligna. Comunicamos una presentación poco común, con algunos de estos rasgos histopatológicos, pero con inédita morfología y dimensión, ya que se presentó en rostro, con inserción pediculada en zona de párpado inferior, además de las expresiones histomorfológicas divergentes, destacamos la manifestación de diferenciación condroide con evidencias de atipia citológica. **MATERIAL Y MÉTODO:** Mujer de 52 años con tumor gigante de rostro, de 14x13x10 cm., de aspecto polilobulado, recubierta por piel, con inserción pediculada de 2x0,8x0,8 cm. y bocas de fistulización intercomunicadas. Al corte presentó tejidos de consistencia y aspecto óseo, cartilaginoso y zonas necróticas. **RESULTADOS:** Se observó tejido condroide, con áreas morfológicamente similares al de un condrosarcoma de bajo grado, hueso trabecular; abundante estroma mixoide, mucoide y tejido adiposo. Se destacaron nidos "moruliformes" de células multipotenciales "en transición" con dichos tejidos, algunas de hábito plasmocitoide, así como con tejidos de diferenciación epitelial sin atipia; de tipo glandular, cilíndrico simple, y diferenciación escamosa con queratinización abrupta de tipo triquilemal. Inmunohistoquímica: Citokeratina, vimentina y S-100 positivas. Actina y desmina negativos. No se evidenció recidiva al año de evolución. **CONCLUSIONES:** Los tumores con abundante estroma mixoide plantean problemas de diagnóstico diferencial con carcinomas mucinosos ecrinos y condrosarcomas mixoides extraesqueléticos, es así que se estimó un diagnóstico inicial de mesenquimoma maligno de bajo grado con áreas de diferenciación epitelial. La histología no permite predecir con fiabilidad la evolución, ya que tumores histológicamente benignos pueden metastatizar.

Palabras clave: tumor mixto | condrosarcoma | siringoma condroide | párpado |

INTRODUCCIÓN

Mujer de 52 años que en marzo de 2000 se presentó en el Hospital Regional "Dr. Enrique Vera Barros" de la Ciudad de La Rioja - Argentina. La paciente relató crecimiento progresivo de la tumoración sin síntomas asociados, desde hacía 10 años hasta el momento de la consulta.

El examen físico mostró tumor pendular recubierto por piel, de 14x13x10, con pedículo de inserción en zona infraorbitaria derecha de 2x0,8x0,8 cm. (Figura 1), mostraba 4 bocas de fistulización, que en limpiezas previas a la cirugía contenían tejidos necróticos, supuración y miasis. Al corte presentó áreas reblandecidas de aspecto necrótico-hemorrágico, con amplios sectores de consistencia cartilaginosa y ósea. (Figura 2).

En la observación de las secciones histológicas teñidas con Hematoxilina Eosina se identificó tejido cartilaginoso, abundante matriz mixoide y condroide (Figura 3); tejido adiposo unilocular (Figura 4), grupos celulares con células pequeñas y plasmocitoides (Figura 5). Es de destacar que el componente cartilaginoso mostró zonas con atipia citológica representada por anisocariosis y anisocitosis (Figura 6). Además se encontraron trabéculas óseas bien formadas y médula adiposa (Figura 7). Se acompañó de pedículo vascular prominente y tejido fibroso circundante delimitando la tumoración. Entremezcladas con estas áreas el estudio cuidadoso mostró algunas luces tapizadas por epitelio cúbico (Figura 8), estructuras túbuloglandulares con similar epitelio (Figura 9) o hileras celulares de epitelio cilíndrico simple (Figura 10). Se destacaron otras zonas de diferenciación epitelial del tipo anexial pilosa, con queratinización triquilemal abrupta (Figura 11) y células de tipo epitelial entremezcladas estrechamente con áreas de tipo cartilaginosa (Figura 12). En áreas diversas se advirtió necrosis coagulativa (Figura 13).

Es de señalar que en todas las zonas viables se advirtió la presencia de un tipo celular, en nidos, con disposición celular ligeramente concéntrica, reminiscente de mórulas. Fue posible advertir en la mayoría de los casos una transición entre este tipo celular y el tejido de otra diferenciación.

INMUNOHISTOQUÍMICA : Citokeratina (cocktail) positiva en células aisladas de los grupos celulares reminiscentes de mórulas (Figura 14), en algunas células de hábito plasmocitoide (Figura 15) y en estructuras túbuloglandulares epiteliales cilíndricas (Figura 16); así como de células epiteliales con queratinización de tipo triquilemal. Es interesante la reacción simultánea positiva focal para Vimentina en los grupos moruliformes.(Figura 17). Las células estromales dispuestas alrededor del tejido cartilaginoso fueron positivas para S-100 (Figura 18).

RESULTADOS

Las secciones histológicas teñidas con Hematoxilina Eosina mostraron que el tumor estaba constituido por componentes mesenquimales y epiteliales. Como constituyentes del primer componente se identificó tejido cartilaginoso, abundante matriz mixoide y condroide; tejido óseo con trabéculas bien formadas y médula ósea adiposa, así como tejido adiposo unilocular. Se acompañó de pedículo vascular prominente y tejido fibroso circundante delimitando la tumoración. Es de destacar que el componente cartilaginoso mostró zonas con atipia citológica representada por anisocariosis y anisocitosis. Como constituyentes del segundo componente, entremezcladas con dichas áreas el estudio cuidadoso mostró algunas estructuras tubuloglandulares tapizadas por epitelio cúbico o cilíndrico simple y otras zonas de diferenciación epitelial del tipo anexial pilosa, con queratinización triquilemal abrupta..

Es de señalar que en todas estas zonas se advirtió la presencia de un tipo celular, en nidos, con disposición celular ligeramente concéntrica, reminiscente de mórulas. Morfológicamente, en general tenían un hábito plasmocitoide y en otras zonas aisladas eran de núcleos redondeados con escaso citoplasma. Fue posible advertir en la mayoría de los casos una transición entre este tipo celular y el tejido de otra diferenciación.

INMUNOHISTOQUÍMICA: Citokeratina (cocktail) positiva en estructuras túbuloglandulares, epiteliales cilíndricas y de células epiteliales con queratinización de tipo triquilemal; destacándose en células aisladas de los grupos celulares reminiscentes de mórulas. Es interesante la reacción simultánea positiva focal para Vimentina en estos mismos grupos celulares. Las células estromales dispuestas alrededor del tejido cartilaginoso fueron positivas para S-100. Actina músculo específica negativa.

DIAGNÓSTICO FINAL

TUMOR MIXTO GIGANTE DE ROSTRO, CON COMPONENTE DE CONDROSARCOMA DE BAJO GRADO.

DISCUSIÓN

Los tumores que exhiben componentes epiteliales y mesenquimales han llevado históricamente a diagnósticos con una diversidad en la nomenclatura descriptiva y además plantean varios diagnósticos diferenciales.

El "Tumor mixto de la piel" fue originalmente descrito por Billroth en 1859 como una entidad histológicamente similar al tumor mixto de las glándulas salivales. En 1961 Hirsch y Helwig (1) introdujeron el término "siringoma condroide". Estos tumores más frecuentemente son benignos, se presentan sin síntomas asociados, de crecimiento lento y localizados en la zona de cabeza y cuello (1) de pacientes varones, adultos.

Hay casos descritos de siringoma condroide maligno, en el que el componente epitelial es maligno (carcinoma de glándulas sudoríparas) mas frecuentemente vistos en los miembros inferiores de pacientes jóvenes (2), aunque hay casos descritos en párpado (3), cadera (4) y otras localizaciones.

En el presente artículo, describimos una lesión tumoral de tamaño inusual localizada (con pedículo de inserción) en la zona infraorbitaria. La revisión bibliográfica disponible y por búsqueda en Medline no mostró una lesión más grande que la descrita por nosotros.

En una descripción de 17 casos de tumores mixtos malignos, el rango del tamaño tumoral fue de 2 a 8 cm, con un promedio de 4,8 cm (5).

En cambio los tumores mixtos benignos miden 1 cm. de diámetro promedio. De acuerdo a nuestra revisión de los tumores más grandes hay un caso descrito bajo la denominación de tumor mixto gigante de rostro que alcanzó una dimensión de 6 cm de diámetro (6), uno localizado en axila de 8x7x6.5 cm (7) y destacamos en otros casos el crecimiento lento y aún, si se podría utilizar el término, un estado "latente" o sin cambios significativos en el tamaño en tumores mixtos benignos por un período de hasta 23 años (8).

Los tumores con abundante estroma mixoide plantean problemas de diagnóstico diferencial con carcinomas mucinosos ecrinos y condrosarcomas mixoides extraesqueléticos, es así que se estimó un diagnóstico inicial de mesenquimoma maligno de bajo grado con áreas de diferenciación epitelial. La histología no permite predecir con fiabilidad la evolución, ya que tumores histológicamente benignos pueden metastatizar.

Los tumores mixtos cutáneos han recibido distintas denominaciones tales como "tumor mixto de piel", tipo glándula salival, hidradenoma nodular, mioepitelioma y "siringoma condroide" o "adenoma pleomorfo".

El término siringoma condroide es más descriptivo pues incluye elementos glandulares sudoríparos (siringoma) y tejido conectivo tipo cartilago (condroide). Sería un tumor epitelial derivado de glándulas ecrinas o apocrinas con cambios secundarios en la estroma. Consideramos que el caso que presentamos sería un tumor mixto de bajo grado de agresividad, expresada por la dimensión alcanzada y representada histológicamente por el componente cartilaginoso bien diferenciado de tipo "condrosarcoma de bajo grado".

AGRADECIMIENTOS

Al Departamento de Biblioteca del Instituto Universitario de Ciencias de la Salud Fundación H. A. Barceló por la búsqueda de material bibliográfico. Al Sr. Tutino Pierino, del IUCS Fundación Barceló por el asesoramiento en la digitalización de imágenes.

NOTAS AL PIE DE PÁGINA

Correspondencia: Hugo Góngora Jara. Cátedra de Patología del Instituto Universitario de Ciencias de la Salud. Fundación H.A. Barceló. I Cátedra de Patología del Hospital Nacional de Clínicas - U.N.C. Córdoba; y Hospital Regional "Dr. Enrique Vera Barros". La Rioja, Argentina. <mailto:hgongora@latinmail.com>

REFERENCIAS

1. Hirsch P, Helwig EB: Chondroid Syringoma: Mixed Tumor of Skin, Salivary Gland Type. *Arch Dermatol* 1961; 84:835-847.
2. Barnett MD, Wallack MK, Zuretti A, Mesia L, Emery R and Berson A. Recurrent Malignant Chondroid Syringoma of the Foot. A Case Report and Review of the Literature. *Am J Clin Oncol (CCT)* 23(3): 227-232.
3. Glatt HJ, Proia AD, Tssoy EA, Fetter BF, Klintworth GK, Neuhaus R, Font RL. Malignant Syringoma of the Eyelid. *Ophthalmology* 1984; 91:987-990
4. Metzler G, Schaumburg-Lever G, Hornstein O and Rassner G. Malignant Chondroid Syringoma. Immunohistopathology. *The American Journal of Dermatopathology* 1996; 18(1): 83-89.
5. Sanchez Yus E, Aguilar A, Urbina F. Malignant Cutaneous Mixed Tumor. *Am J Dermatopathol.* 1998; 10: 330-334.

6. Kakuta M, Tsuboi R, Yamazaki M, Sakuma M, Yoshikata R, Ogawa H. Giant Mixed Tumor of the Face. *The Journal of dermatology*. 1996; 23: 369-371.
7. Hardisson d, Linares MD, Nistal M. Giant Chondroid Syringoma of the Axilla. *Journal of Cutaneous Medicine and surgery*. 1998; 3(2): 115-117.
8. Martorina M, Capoferri C, dessanti P. Chondroid syringoma of the eyelid. Case report. *International Ophthalmology* 1993; 17: 285-288.