

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Tumoración sólida facial

Miguel Navarro Mira y Jose L. Sánchez Carazo

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.



Figura 1. Nódulo violáceo y brillante localizado en la mejilla.



Figura 2. Tumoración bien delimitada en dermis (H-E $\times 10$).

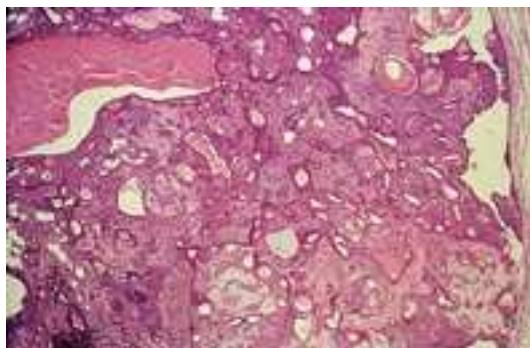


Figura 3. Presencia de estructuras tubulares con secreción apocrina (H-E $\times 40$).

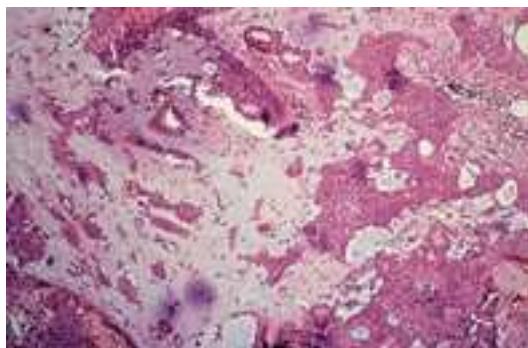


Figura 4. Agregados sólidos celulares y estroma azulada (H-E $\times 100$).

464

Paciente varón de 43 años de edad, sin antecedentes médicos de interés.

Enfermedad actual

Consulta por la presencia de una tumoración facial de larga evolución, localizada en la mejilla izquierda. La lesión era asintomática y había crecido lentamente a lo largo de varios años.

Correspondencia: Dr. M. Navarro Mira.
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.
Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia.
Correo electrónico: mnavarro@servicam.com.

Piel 2001; 16: 464-466.

Exploración física

Lesión única nodular localizada en la mejilla izquierda de coloración eritematosa violácea, consistencia dura y superficie lisa y brillante (fig. 1), no dolorosa a la palpación.

Histopatología

Tumoración bien delimitada por tejido fibroso, compuesta por un componente epitelial y un componente no epitelial (fig. 2). El componente epitelial forma estructuras tubulares elongadas y ramificadas que presentan secreción apocrina y que también se disponen como agregados sólidos de células epiteliales (fig. 3). La estroma tiene una coloración azulada y un aspecto mixoide (fig. 4). También se observaba diferenciación folicular y la presencia de adipocitos.

DIAGNÓSTICO

Tumor mixto apocrino.

COMENTARIO

El tumor mixto cutáneo (siringoma condroide) es un tumor benigno, normalmente solitario y asintomático, que suele localizarse en la cabeza o el cuello, con un tamaño que suele oscilar entre 0,5 y 3,0 cm. Aparece como un nódulo bien circunscrito recubierto por piel normal y con una superficie brillante y lisa. Requena et al¹ defienden que el término «siringoma condroide» no es muy adecuado para este tipo de tumores, ya que la estroma no es siempre condroide y la mayoría no tienen un componente siringomatoso. Igualmente, Zumwick et al² prefieren denominarlo «tumor mixto», ya que la mayoría de este tipo de tumores presentan diferenciación apocrina. El tratamiento de elección es quirúrgico, ya que, aunque excepcional, la transformación maligna es posible^{3,4,5}. La extirpación simple es curativa, pero se han descrito casos de recurrencias tras su extirpación⁵, debido a un nuevo crecimiento del componente epitelial y estromatoso, especialmente si la extirpación ha sido incompleta. En caso de recidivas frecuentes hay que descartar que no estemos ante su variante maligna.

El tumor mixto cutáneo puede ser dividido en dos tipos, ecrino y apocrino⁶. En ambos casos el tumor está bien delimitado formando una masa bien circunscrita en la dermis o en la grasa subcutánea, y tiene un componente epitelial con diferenciación tubular y un componente no epitelial mucinoso o condroide. En nuestro caso, el tumor tiene un componente epitelial con túbulos recubiertos por un epitelio biestratificado y una estroma mucinosa, por tanto, estamos ante un tumor mixto cutáneo. Es del tipo apocrino porque, tal como describe Requena para los tumores mixtos con diferenciación apocrina, las estructuras tubulares están elongadas y presentan ramificaciones, presentando secreción por decapitación. Por otro lado, hay diferenciación folicular y presencia de adipocitos junto con agregados sólidos de células epiteliales, también descrito en este tipo de tumores. El tumor mixto apocrino se diferencia de la variante ecrina en que en ésta los túbulos son redondeados, no se ramifican y no hay agregados sólidos celulares.

Diagnóstico diferencial

Debe establecerse con aquellas lesiones papulonodulares solitarias de localización facial:

Adenoma sebáceo. Tumor solitario que aparece en la cabeza y el cuello de pacientes ancianos. Clínicamente, aparece como un nódulo rosado de alrededor de 0,5 cm de diámetro. Su importancia radica en que puede formar parte del síndrome de Muir-Torre. Histológicamente, está formado por lóbulos sebáceos separados por tejido conjuntivo.

Hidrocistoma ecrino. La mayoría son lesiones solitarias, que afectan con más frecuencia a los párpados de

mujeres de mediana edad. Puede varias de forma estacional en número y tamaño, creciendo en los meses de verano, debido a la producción de sudor. Clínicamente, son lesiones papulonodulares semitranslúcidas que se traducen histológicamente en cavidades quísticas delimitadas por dos capas de epitelio cuboidal.

Hidrocistoma apocrino (cistoadenoma). Lesión nodular única de coloración azulada y localización facial, que afecta de forma característica al párpado inferior. Derivan de la porción secretora de las glándulas apocrinas, caracterizándose histológicamente por uno o varios espacios quísticos delimitados por una línea de células secretoras que presentan secreción por decapitación.

Tricoepitelioma solitario. Se presenta como una pápula firme de color rosado de menos de 2 cm, o bien como placas mal definidas similares al carcinoma basocelular morfeiforme. La localización más frecuente es facial. Histológicamente, es una lesión bien circunscrita formada por lóbulos de células basaloides en abundante estroma de tejido conjuntivo, siendo muy característica la presencia de quistes de queratina.

Tricofoliculoma y nevus del folículo piloso. Ambos se caracterizan por aparecer en la infancia o en adultos jóvenes, y su localización más frecuente es en la cara. Clínicamente aparece como una pápula de menos de 1 cm de color rosado o de color de piel normal. En el caso del tricofoliculoma, y con menos frecuencia en el nevus del folículo piloso, suele verse una depresión central con un mechón de finos cabellos blancos. Histológicamente, el tricofoliculoma se corresponde con una estructura quística central rodeada de una proliferación de folículos pilosos. El nevus del folículo piloso, según la descripción de Gans de 1928, se corresponde con una proliferación de folículos pilosos, sin mencionar la dilatación central.

Quiste epidermoide. Es el más frecuente de los quistes cutáneos (80-90%). Clínicamente aparecen como tumoraciones que elevan la epidermis formando una cúpula. Si son muy superficiales presentan una tonalidad amarillenta con telangiectasias. A menudo presentan un orificio puntiforme central, a través del cual puede exprimirse su contenido.

Molusco contagioso. Generalmente, son lesiones múltiples, aunque en ocasiones aparecen como nódulos solitarios. La mayoría presentan una depresión o umbilicación central que nos conduce al diagnóstico.

Carcinoma basocelular nodular. Aparece como un nódulo translúcido o perlado, brillante y solitario, con telangiectasias en la superficie.

Tumor mixto maligno. En la mayoría de casos el tumor es maligno desde el principio, aunque se han descri-

to casos de transformación maligna en tumores mixtos benignos de larga evolución. A diferencia de la variante benigna, el tumor mixto maligno se localiza preferentemente en las extremidades, y se caracteriza por un crecimiento rápido. Se trata de un tumor de alto grado de malignidad, con un índice de metástasis del 60% y una mortalidad cercana al 25%⁷. La inmunohistología no nos permite diferenciar entre el tipo benigno y el maligno⁴, por lo que hay que basarse en criterios histológicos. El tumor cutáneo mixto maligno se corresponde con una neoplasia asimétrica que también está compuesta por un componente mesenquimatoso que no presenta cambios de malignidad, y un componente epitelial que presenta un pleomorfismo celular con un elevado número de mitosis y áreas de necrosis.

Otros. En este apartado incluimos otras lesiones, como las metástasis a cara y cuello de tumores de cavi-

dad oral, laringe, riñón, pulmón y mama –que pueden aparecer clínicamente como nódulos o placas edematosas–, los nevus intraepidérmicos o los neurofibromas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. *Neoplasms with apocrine differentiation*. Kingsport: Quebecor Kingsport Press, 1998.
2. Zumdiick M, Milde P, Ruzicka T, Holzle E. Apokrine kutaner Mischtumor mit follikularer Differenzierung. Hautarzt 1995; 46: 481-484.
3. Mishra K, Agarwal S. Fine needle aspiration cytology of malignant chondroid syringoma: a case report. Acta Cytol 1998; 42: 1155-1158.
4. Metzler G, Schaumburg-Lever G, Hornstein O, Rassner G. Malignant Chondroid Syringoma: Immunohistopathology. Am J Dermatopathol 1996; 18: 83-89.
5. Riboni V, Segato G, Kalamian H, Orsini C, Vespa D, Bonoldi M et al. Rara asso- ciazione di un tumor misto della cute con un carcinoma a basso grado di malignità. Caso clinico. Minerva Chir 1996; 51: 617-620.
6. Headington JT. Mixed tumors of the skin: Eccrine and apocrine types. Arch Dermatol 1961; 84: 989-996.
7. Mackee PH, Marsden RA, Santa Cruz DJ. Tumours of the epithelial appendages. En: Mackee PH, Marsden RA, Santa Cruz DJ, editores. *Pathology of the Skin* (2.^a ed.). Londres: Mosby-Wolfe, 1996.