



Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina

Laboratorial

ISSN: 1676-2444

jbpm@sbpc.org.br,adagmar.andriolo@g  
mail.com

Sociedade Brasileira de Patologia  
Clínica/Medicina Laboratorial

Chang, Daniel; Shaletich, Catarina; Nogueira Zerbini, Maria Cláudia

Siringoma condróide maligno: relato de caso e revisão da literatura

Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial, vol. 43, núm. 3, mayo-junio, 2007,  
pp. 191-194

Sociedade Brasileira de Patologia Clínica/Medicina Laboratorial  
Rio de Janeiro, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=393541935008>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal  
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

# Siringoma condróide maligno: relato de caso e revisão da literatura

Primeira submissão em 29/03/06  
Última submissão em 13/04/07  
Aceito para publicação em 20/04/07  
Publicado em 20/06/07

## *Malignant chondroid syringoma: case report and literature review*

Daniel Chang<sup>1</sup>; Catarina Shaletich<sup>2</sup>; Maria Cláudia Nogueira Zerbini<sup>3</sup>

### unitermos

Siringoma condróide maligno  
Tumor misto maligno da pele  
Tumor anexial cutâneo

### resumo

O siringoma condróide maligno, também designado tumor misto maligno da pele, é lesão extremamente rara com aproximadamente 40 casos descritos até o presente momento. Trata-se de neoplasia derivada das glândulas sudoríparas que acomete preferencialmente tronco e extremidades distais em pacientes na sexta década e predomina no sexo feminino. Relatamos um caso com os aspectos clínicos e histológicos característicos para familiarizar o patologista com esse diagnóstico, visto que essa neoplasia com freqüência apresenta metástases locais e/ou regionais (cerca de 60%), sobretudo para linfonodos, pulmões e ossos; além disso, possui taxa de mortalidade de aproximadamente 25% após curso evolutivo prolongado.

### abstract

*Malignant chondroid syringoma (malignant mixed tumor of the skin) is an extremely rare tumor. Approximately 40 cases have been described to date. It is a neoplasm originated from sweat gland. The tumor predominantly affects the trunk and distal extremities, arises in the sixth decade and shows a predilection for females. We relate one case with clinical and histopathologic typical features to alert the pathologist to this diagnosis, since this neoplasm has a metastasic rate of approximately 60% (lymph nodes, lungs and bones are predominantly affected) and a mortality of roughly 25%.*

### key words

*Malignant chondroid  
syringoma  
Malignant mixed tumor of  
the skin  
Cutaneous adnexal tumor*

## Introdução

O siringoma condróide maligno, também designado tumor misto maligno da pele, é lesão extremamente rara com aproximadamente 40 casos descritos até o presente momento<sup>(2, 7, 10, 15, 18, 21-23)</sup>. A maioria dos tumores surge de novo; entretanto, existem relatos de origem da lesão em tumor misto benigno preexistente<sup>(12, 18, 21, 24)</sup>. Trata-se de neoplasia derivada das glândulas sudoríparas e que acomete preferencialmente tronco e extremidades

distais, que não são os sítios usuais da variante benigna, em pacientes na sexta década de vida, com predomínio no sexo feminino (2:1)<sup>(1)</sup>. Relatamos um caso com os aspectos clínicos e histológicos característicos para familiarizar o patologista com tal diagnóstico.

## Relato do caso

Paciente masculino, 54 anos, com aparecimento de lesão papulosa, levemente eritematosa, indolor e

1. Mestre em Medicina; assessor médico de Anatomia Patológica e Citopatologia do Fleury S.A.

2. Médica patologista cirúrgica do Serviço de Patologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP).

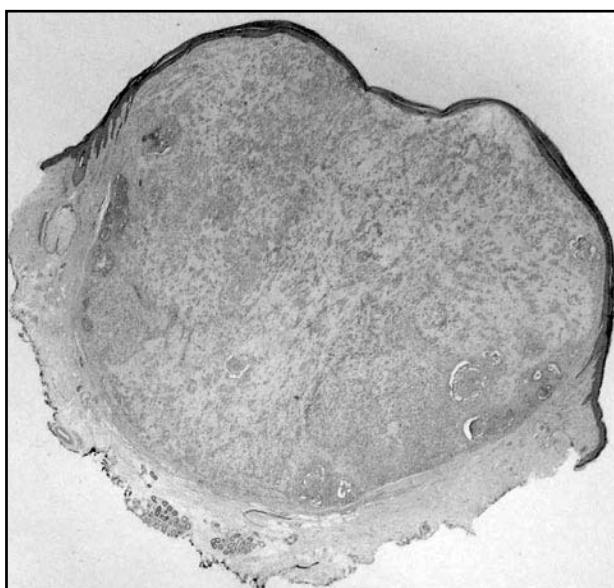
3. Doutora em Medicina; assessora médica de Anatomia Patológica e Citopatologia do Fleury S.A.; professora-doutora do Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

Trabalho realizado no Fleury S.A. e apresentado no XV Encontro Científico Fleury, São Paulo, de 18 a 28 de novembro de 2005.

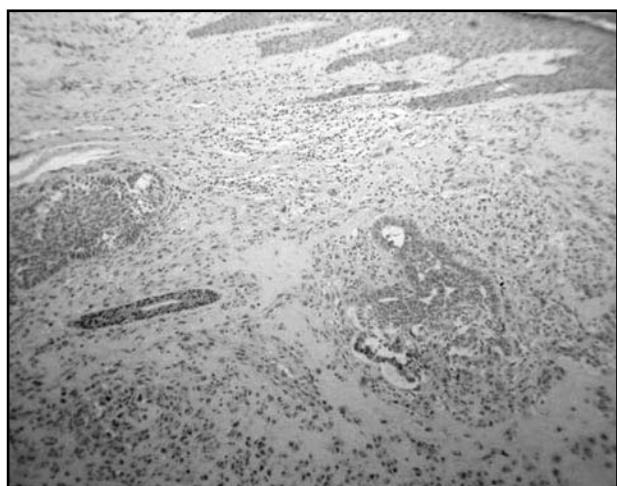
sem sinais de ulceração na região esternal há dois anos, sem outros comemorativos, sendo submetido à exérese da mesma. O espécime consistiu de uma elipse de pele com lesão sobrelevada central medindo 0,9 x 0,8 cm em seus maiores diâmetros. Aos cortes era firme, esbranquiçada e circunscrita. O material foi processado rotineiramente para inclusão em parafina e submetido às colorações de hematoxilina e eosina (H&E) e Alcian blue pH 2,5, além de estudo imuno-histoquímico para proteína S-100 (policlonal – Dakocytomation®, EUA; diluição 1:1500), pancitoqueratina (clone AE1AE3 – Dakocytomation®, EUA; diluição 1:100) e actina de músculo liso (clone 1A4 – Biogenex®, Dinamarca; diluição 1:100).

A microscopia óptica evidenciou neoplasia dérmica lobular composta por elementos epitelial e mesenquimal (**Figura 1**). O componente epitelial predominou na periferia, consistindo de células poligonais atípicas com moderado pleomorfismo, agrupadas em blocos sólidos ou esboçando arranjos glandulares (**Figuras 2 e 3**), além de se disporem isoladamente, sobretudo em direção ao centro da lesão (**Figura 4**). Notaram-se ainda freqüentes figuras mitóticas, inclusive atípicas. O componente mesenquimal, predominante no centro do tumor, foi representado por áreas mixomatosas e condróides, que foram realçadas pelo Alcian blue, e não exibiu sinais evidentes de malignidade (**Figura 5**).

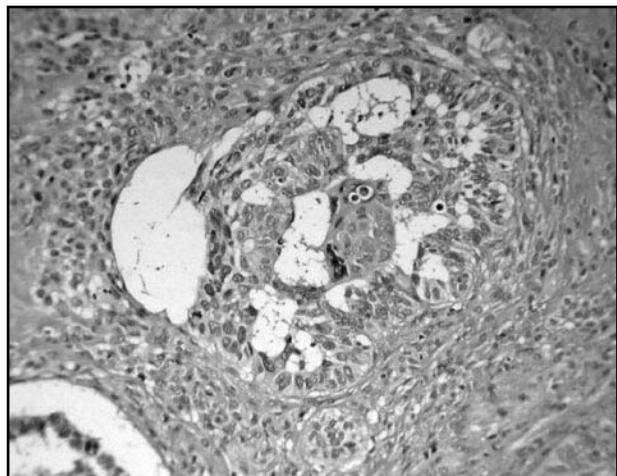
O estudo imuno-histoquímico revelou que as células tumorais expressaram difusamente proteína S-100 e pancitoqueratina, além de focalmente actina de músculo liso (**Figura 6**).



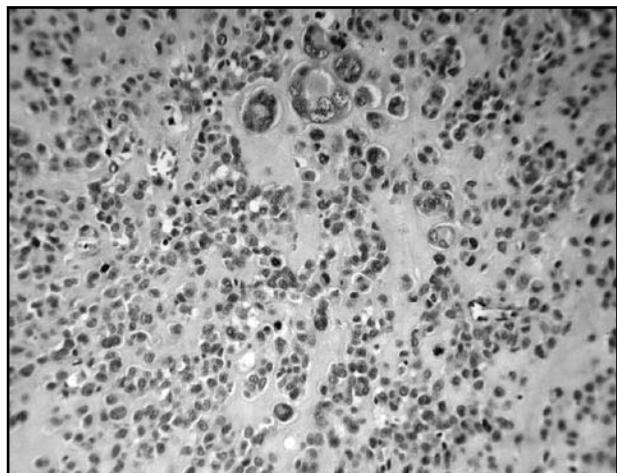
**Figura 1** – Neoplasia dérmica constituída pelos elementos epitelial e mesenquimal (H&E, 20x)



**Figura 2** – Predomínio do componente epitelial na periferia do tumor (H&E, 100x)



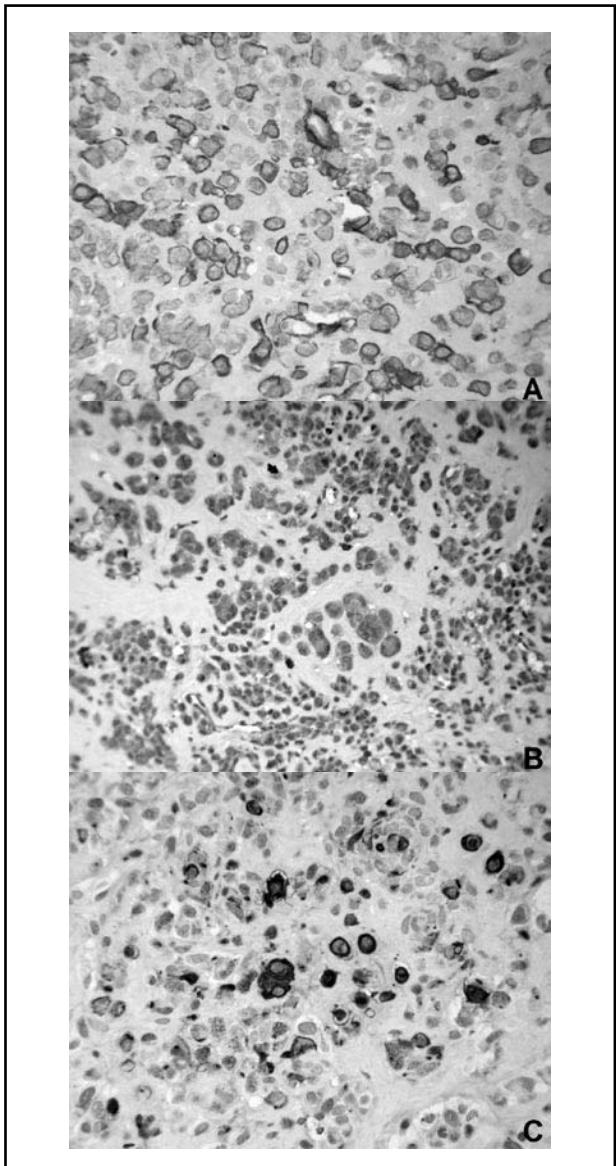
**Figura 3** – Detalhe do componente epitelial maligno, esboçando arranjo glandular (H&E, 400x)



**Figura 4** – Disposição isolada das células epiteliais malignas em direção ao centro da lesão (H&E, 400x)



**Figura 5** – Predomínio do componente mesenquimal no centro da lesão (Alcian blue pH 2,5, 200x)



**Figura 6** – Painel imuno-histoquímico. A) pancitoqueratina/AE1AE3 (400x); B) proteína S100 (400x); C) actina de músculo liso/1A4 (400x)

## Discussão

O siringoma condróide maligno é neoplasia extremamente rara derivada das glândulas sudoríparas e que acomete preferencialmente tronco e extremidades distais, que não são os sítios usuais da variante benigna, em pacientes em torno da sexta década de vida, com predomínio no sexo feminino. Apresenta diferenciação para os componentes epitelial e mesenquimal, daí sua sinonímia com tumor misto maligno da pele. Deve ser ressaltado que, do ponto de vista histológico, observa-se malignidade no componente epitelial, o que permite a distinção de sua contraparte benigna. É essa constatação que possibilita enquadrar a lesão como maligna, a despeito de sua relativa boa delimitação.

Entretanto, se pleomorfismo e atividade mitótica atípica envolverem também o componente mesenquimal, além do epitelial, a lesão deve ser considerada carcinoma metatípico (carcinossarcoma)<sup>(17)</sup>.

A maioria dos tumores surge de novo; entretanto, existem relatos de origem da lesão em tumor misto benigno preexistente<sup>(12, 18, 21, 24)</sup>. Áreas justapostas de tumor misto maligno e benigno podem raramente ocorrer, mas isso não é pré-requisito para se firmar o diagnóstico de siringoma condróide maligno.

Os estudos imuno-histoquímicos têm demonstrado que as células tumorais co-expresam proteína S-100 e citoqueratina, além de actina de músculo liso, compatíveis com imunofenótipo de células mioepiteliais. Os achados ultra-estruturais têm corroborado essa origem, demonstrando mioepitélio com desmossomos e abundantes filamentos intracitoplasmáticos<sup>(2, 14)</sup>.

Outros possíveis diagnósticos diferenciais incluem aqueles tumores com matriz mucinosa e/ou condróide associada. Convém um breve comentário sobre dois deles, quais sejam: o carcinoma mucinoso primário (carcinoma adenocístico cutâneo) e o condrossarcoma mixóide extra-esquelético.

O carcinoma mucinoso primário acomete indivíduos preferencialmente do sexo masculino, em torno da sétima década de vida, e localiza-se na região de cabeça e pescoço. Histologicamente, é tumor compartmentalizado por delicados septos fibrosos que cercam lagos de mucina onde estão imersas ilhas de células epiteliais tumorais<sup>(3, 4, 6, 25)</sup>.

Já o condrossarcoma mixóide extra-esquelético compromete preferencialmente homens adultos e localiza-se predominantemente nos membros inferiores. É lesão, em sua maioria, de localização profunda (cerca de 20% em subcutâneo), lobulada, sendo que na periferia há predomínio de células pequenas indiferenciadas com escasso citoplasma

e na porção central observa-se estroma mixóide frouxo e paucicelular com células fusiformes em arranjos cordonais e/ou trabeculares<sup>(5, 16)</sup>.

Concluindo, o siringoma condróide maligno é entidade rara, cujo diagnóstico preciso é eminentemente histológico. Tal diagnóstico se faz necessário, visto que apresenta com freqüência metástases locais e/ou regionais (cerca de 60%),

sobretudo para linfonodos, pulmões e ossos; além disso, possui taxa de mortalidade de aproximadamente 25% após curso evolutivo prolongado<sup>(1, 8-13, 19-22, 24)</sup>. Entretanto, se excisão completa for realizada antes das metástases, resulta em sobrevida sem lesão. No presente caso, o tumor foi totalmente ressecado e o paciente evolui bem, sem intercorrências após três anos de acompanhamento.

## Referências

1. BARNETT, M.D. et al. Recurrent malignant chondroid syringoma: a case report and review of the literature. *Am J Clin Oncol*, v. 23, p. 227-32, 2000.
2. BATES, A.W.; BAITHUN, S.I. Atypical mixed tumor of the skin. Histologic, immunohistochemical, and ultrastructural features in three cases and review of the criteria for malignancy. *Am J Dermatopathol*, v. 20, p. 35-40, 1998.
3. BELLEZZA, G.; SIDONI, A.; BUCCIARELLI, E. Primary mucinous carcinoma of the skin. *Am J Dermatopathol*, v. 22, p. 166-70, 1999.
4. BREIER, F. et al. Primary mucinous carcinoma of the scalp. *Dermatology*, v. 200, p. 250-3, 2000.
5. ENZINGER, F.M.; SHIRAKI, M. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. An analysis of 34 cases. *Hum Pathol*, v. 3, p. 421-35, 1972.
6. FUKAMIZU, H. et al. Primary mucinous carcinoma of the skin. *J Dermatol Surg Oncol*, v. 19, p. 625-8, 1993.
7. HARRIST, T.J.; ARETZ, T.H.; MIHM, M.C. Jr. Cutaneous malignant mixed tumor. *Arch Dermatol*, v. 117, p. 719-24, 1981.
8. ISHIMURA, E. et al. Malignant chondroid syringoma. Report of a case with widespread metastasis and review of pertinent literature. *Cancer*, v. 52, p. 1966-73, 1983.
9. KIELY, J.L. et al. Malignant chondroid syringoma presenting as multiple pulmonary nodules. *Thorax*, v. 52, p. 395-6, 1997.
10. METZLER, G. et al. Malignant chondroid syringoma: immunohistopathology. *Am J Dermatopathol*, v. 18, p. 83-9, 1996.
11. MISHRA, K.; AGARWAL, S. Fine needle aspiration cytology of malignant chondroid syringoma. *Acta Cytol*, v. 42, p. 1155-8, 1997.
12. NATHER, A.; SUTHERLAND, I.H. Malignant transformation of a benign cutaneous mixed tumor. *Br J Hand Surg*, v. 11, p. 139-43, 1986.
13. NICOLAOU, S. et al. Malignant chondroid syringoma of the skin: magnetic resonance imaging features. *Austral Radiol*, v. 45, p. 240-3, 2001.
14. PINTO DE MORAES, H. et al. Metastatic malignant mixed tumor of the skin. Ultrastructural and immunocytochemical characterization, histogenetic considerations and comparison with benign mixed tumors of skin and salivary glands. *Appl Pathol*, v. 4, p. 199-208, 1986.
15. REDONO, C. et al. Malignant mixed tumor of the skin. Malignant chondroid syringoma. *Cancer*, v. 49, p. 1690-6, 1982.
16. SALEH, G. et al. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. A clinicopathologic study of ten patients with long-term follow-up. *Cancer*, v. 70, p. 2827-30, 1992.
17. SANTA CRUZ, D.J. Sweat gland carcinomas: a comprehensive review. *Semin Diagn Pathol*, v. 4, p. 38-74, 1987.
18. SCOTT, A.; METCALF, J.S. Cutaneous malignant mixed tumor. *Am J Dermatopathol*, v. 10, p. 335-42, 1988.
19. SHVILI, D.; ROTHEM, A. Fulminant metastasizing chondroid syringoma of the skin. *Am J Dermatopathol*, v. 8, p. 321-5, 1986.
20. STEINMETZ, J.C.; RUSSO, B.A.; GINSBERG, R.E. Malignant chondroid syringoma with widespread metastasis. *J Am Acad Dermatol*, v. 22, p. 845-7, 1990.
21. SUN, T.B. et al. Malignant chondroid syringoma. *J Formos Med Assoc*, v. 95, p. 575-8, 1996.
22. TROWN, K.; HEENAN, P.J. Malignant mixed tumor of the skin (malignant chondroid syringoma). *Pathology*, v. 26, p. 237-43, 1994.
23. TSOITIS, G. et al. Malignant cutaneous mixed tumor. *Am J Dermatopathol*, v. 22, p. 347, 2000.
24. WATSON, J.A.S. et al. Malignant chondroid syringoma: a rare case of secondary bone tumor. *Clin Exp Dermatol*, v. 16, p. 306-7, 1991.
25. WRIGHT, J.D.; FONT, R.L. Mucinous sweat gland adenocarcinoma of the eyelid. A clinicopathologic study of 21 cases with histochemical and electron microscopic observations. *Cancer*, v. 44, p. 1757-68, 1979.

## Endereço para correspondência

Daniel Chang  
Fleury S.A.  
Av. Gal. Waldomiro de Lima, 508 – Jabaquara  
CEP 04344-070 – São Paulo-SP  
Tel.: (11) 5014-7663  
Fax: (11) 5014-7651  
e-mail: daniel.chang@fleury.com.br