

Siringoma eruptivo: informe de un caso

Eruptive syringoma: Case report

Julie Yamile Fonseca Reyes,¹ Juan José Mancilla,² Helga María Sarti²

¹ Residente de tercer año, Instituto de Dermatología y Cirugía de piel (INDERMA), Guatemala

² Dermatólogo, Instituto de Dermatología y Cirugía de Piel (INDERMA), Guatemala

RESUMEN

Los siringomas son neoplasias benignas del tejido ecrino con diferenciación hacia el acrosiringio. El trastorno se manifiesta principalmente en mujeres de mediana edad manifestándose como pápulas del color de la piel o hiperpigmentadas, aplanadas y de 1 a 5 mm de diámetro, concentradas en la zona preorbitaria, el cuello y el pecho, aunque en raras ocasiones pueden ser diseminadas y afectan regiones acrales como palmas y plantas.

Se presenta el caso de una mujer de 26 años de edad con siringoma eruptivo de localización acral.

PALABRAS CLAVE: Siringoma eruptivo, acrosiringio, neoplasia benigna.

ABSTRACT

Syringomas are benign neoplasms of the eccrine tissue that differentiate towards the acrosyringium. Afflicting mostly middle-aged females, the lesions are usually skin-colored or hyperpigmented, flat and 1-5 mm in diameter, usually confined to the preorbital area, neck and chest. In rare instances they can be disseminated and involve acral regions such as palms and soles.

We describe the case of eruptive syringoma with acral involvement in a 26 year-old female.

KEYWORDS: Eruptive syringoma, acrosyringium, benign neoplasms.

Introducción

Los siringomas eruptivos son una entidad benigna y poco común que se manifiesta con mayor frecuencia en mujeres de edad media. Hasta el momento no hay tratamiento efectivo. Este caso nos muestra una presentación acral infrecuente, aún más en palmas y plantas. Por esta razón es importante documentarlo.

Caso clínico

Paciente femenino de 26 años de edad quien acude a consulta por un cuadro que inició en la infancia. Refiere que desarrolló las lesiones de 1-3 mm en el dorso de las manos y después, éstas se diseminaron a todo el cuerpo volviéndose levemente pruriginosas.

A la exploración física se observa dermatosis crónica generalizada sin afección de mucosas, caracterizada por pápulas de 1-3 mm de diámetro, algunas confluyentes, de color amarillo-marrón claro, superficie aplanada y lisa, y bordes regulares bien definidos sobre piel sana (Fotografías 1 y 2).

Se obtiene biopsia de piel del brazo derecho con sacabocados de diámetro 4-0. La tinción con hematoxilina-eosina revela nidos de células con diferenciación ecrina en dermis reticular, que semejan figuras tubulares con forma de “renacuajos”. (Fotografía 3)

Discusión

Los siringomas son neoplasias benignas de las glándulas ecrinas con diferenciación hacia el acrosiringio. Se manifiestan como numerosas pápulas de superficie aplanada, del color de la piel o hiperpigmentadas y un diámetro de 1-5 mm que, habitualmente, abarcan los párpados inferiores, cuello, pecho y en ocasiones, los genitales, siendo poco común su presencia fuera de estas áreas.¹

Los siringomas eruptivos, mejor conocidos como hidradenomas de Jaquet y Darier, suelen ser diseminados y muestran distribución acral. En cuanto a su epidemiología, son más frecuentes en mujeres de edad media (relación mujer-hombre: 6.6:1), tal vez debido a su etiología

CORRESPONDENCIA

Julie Yamile Fonseca Reyes ■ sharahi_fel@hotmail.com

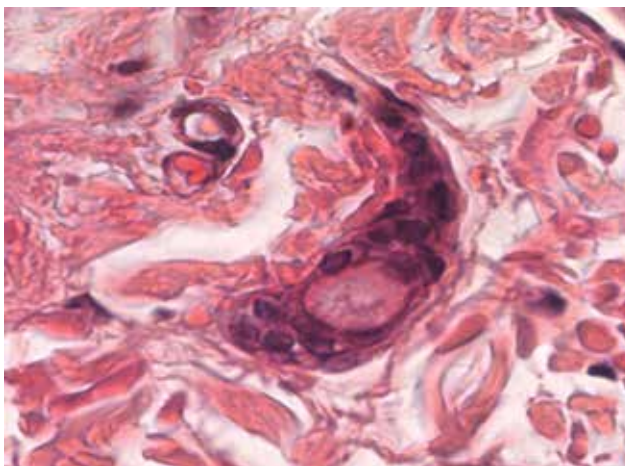
8ª Avenida N° 31-85, Col. Jardines de las Charcas, Zona 11, Ciudad de Guatemala. Teléfono móvil: (502) 5861-6804



Fotografía 1. Lesiones papulares en planta de pie derecho.



Fotografía 2. Lesiones papulares hiperpigmentadas en brazo izquierdo.



Fotografía 3. Nidos de células con diferenciación ecrina con forma de "renacuajos". (Hematoxilina y eosina 40x).

endocrina, ya que estas células neoplásicas contienen mayor cantidad de receptores a la progesterona.^{2,3,4}

Hay informes en la literatura que apuntan a un mayor número y/o tamaño de las lesiones a partir de la pubertad, durante el embarazo y el periodo menstrual, aunque también se ha informado de exacerbaciones de verano y secundarias al estrés, aparentemente debidas a un aumento en la secreción ecrina.^{2,4,5}

Se han descrito las siguientes formas de presentación de siringomas:

1. Aislados.
2. Distribución unilateral.
3. Distribución lineal.
4. Distribución en traje de baño.¹

Sin embargo, durante esta revisión se encontró una clasificación más precisa de las variantes clínicas (Cuadro 1), así como documentación de algunos casos familiares en los que se describían lesiones que afectaban sólo la mitad superior del cuerpo.⁵

Dado que los siringomas eruptivos pueden estar asociados a patologías como síndrome de Down, síndrome de Marfan y enfermedad de Ehlers Danlos, se ha postulado que la mayor laxitud del tejido conectivo propicia la dilatación mecánica de las glándulas y conductos sudoríparos, cuya pared es particularmente fina. Respecto de otras entidades, también se ha observado en concomitan-

Cuadro 1. Variantes clínicas de siringomas

LOCALIZADO: SOLITARIO O MÚLTIPLE-UNIFOCAL	GENERALIZADO: MULTIFOCAL O ERUPTIVO
A. Papuloso <ul style="list-style-type: none"> – Infraocular – Genital – Acral – Unilateral y nevoide lineal unilateral – Frontal 	A. Simulando liquen plano
B. Oculto <ul style="list-style-type: none"> – Cuero cabelludo: alopecia 	B. Simulando urticaria pigmentosa
C. Simulando liquen plano <ul style="list-style-type: none"> – Genital 	C. Simulando quistes miliares
D. Simulando quistes miliares <ul style="list-style-type: none"> – Infraocular – Perianal 	
E. En placa unilateral	
Modificado de Freadman y Butler ⁶	

cia con padecimientos como quistes de millium, calcinosis cutis idiopática e incluso, neoplasias.^{2,6}

Desde la perspectiva histopatológica, los siringomas consisten de agregados epiteliales en la dermis superior que forman ductos con dos hileras de células endoteliales, lo que les confiere el aspecto de pequeños nidos con forma de “renacuajo”, estrechamente empaquetados y rodeados de haces de colágeno engrosado.^{1,2} En ocasiones pueden observarse luces ductales en epidermis con algún contenido de queratina, las cuales pueden romperse y precipitar una reacción a cuerpo extraño.²

El diagnóstico clínico diferencial es con liquen plano rojo, granuloma anular diseminado, secundarismo luético, esteatocistoma múltiple, quiste eruptivo vellosa, tri-coepitelioma múltiple, xantoma eruptivo, verrugas planas y molusco contagioso.²

En general se trata de lesiones asintomáticas, aunque a veces pueden causar prurito, por lo que el manejo está encaminado a la mejoría del aspecto estético más que funcional. Con todo, hasta el momento no existe un tratamiento exitoso.^{1,2}

El uso de atropina en concentración de 1% puede producir una mejoría transitoria, sobre todo en casos de prurito. Aunque el láser contrapulsado de CO₂ ha dado resultados favorables en siringomas palpebrales, su aplicación en tórax conlleva secuelas indeseables como cicatrización; así mismo, hay que considerar otros factores

desventajosos, como costo del equipo y su limitada disponibilidad, amén de que otras técnicas, como electrocuretaje, son más accesibles.²

Las mejores opciones son técnicas microquirúrgicas como rasurado, criocirugía y dermoabrasión. Otros tratamientos incluye el uso de retinoides sistémicos, como tretinoína o acitretin, con resultados variables.^{2,6}

REFERENCIAS

1. Tylor S, Perone J, Kaddu S. "Appendage tumors and hamartomas of the skin". En Wolf K, Goldsmith L, Katz S, et al. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*. 7ª edición, vol. 3, Nueva York, Mc Graw Hill, 2009: 1076-1077.
2. De Alba L, Rodríguez M, Medina D, et al. "Siringomas eruptivos, reporte de tres casos". *Rev Cent Dermatol Pascua México* 2004; 13(3): 158-161.
3. Müller C, Olfrang T, Pföhler C. "Clinicopathological diversity of siringomas". *Dermatoendocrinol* 2009; 1(6): 282-288.
4. Lee JH, Chang J, Lee Y, Kwang H. "Syringoma: A Clinicopathologic and Immunohistologic Study and Results of Treatment". *Yonsei Med J* 2007; 48(1): 35-40.
5. Iglesias M, Serra J, Salleras M. "Siringomas diseminados de inicio acral, aparecidos en la octava década". *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90: 253-257.
6. Metze D, Jurecka W, Gebhart W. "Disseminated syringomas of the upper extremities. Case history and immunohistochemical and ultrastructural study". *Dermatológica* 1990; 180: 228-235.
7. Jamalipour M, Heidarpour M, Rajabi P. "Generalized eruptive syringomas". *Indian J Dermatol* 2009; 54(1): 65-67.
8. Verma, S. "An unusual case of eruptive syringomas presenting as itchy symmetrical lesions on both forearms in a patient of hyperkeratotic eczema". *Indian J Dermatol* 2011; 2(2): 104-106.