

Quiz

Quiz

Eduwiges Martínez Luna,¹ Elizabeth Salazar Rojas,² Erika Rodríguez Lobato,²
María Elisa Vega Memije¹ y Sonia Toussaint Caire¹

¹ Departamento de Dermatopatología

² Residente de Dermatología

Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Secretaría de Salud, Ciudad de México.

Caso clínico:

Mujer de 28 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México, dedicada al hogar. Presenta dermatosis en región púbica, labios mayores y ambos glúteos, constituida por múltiples neoformaciones de aspecto papular de color marrón claro a oscuro de 2 a 3 mm de diámetro, bien delimitadas con bordes regulares. Algunas lesiones son perifoliculares, predominantemen-

te las de la región glútea. Refiere tres años de evolución, iniciaron como lesiones de aspecto papular con aumento progresivo en número, como único síntoma refiere prurito moderado. Antecedente de neoplasia cervical intraepitelial de bajo grado e hidrocistoma ductal en vulva, diagnosticados dos meses antes. Glucemia dentro de valores normales.



Figura 1. Foto clínica 1.



Figura 2. Foto clínica 2.

CORRESPONDENCIA

Eduwiges Martínez Luna ■ eduwiges_ml@hotmail.com

Calzada de Tlalpan 4800, Sección XVI, CP 14080, Delegación Tlalpan, México, D.F. Teléfono: (55) 4000 3057



Figura 3. Foto clínica 3.

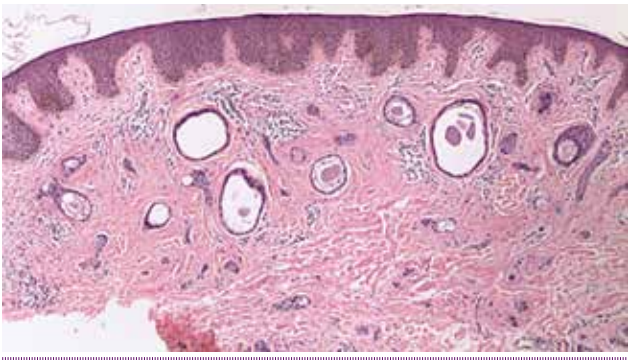


Figura 4. Foto histopatológica 1.

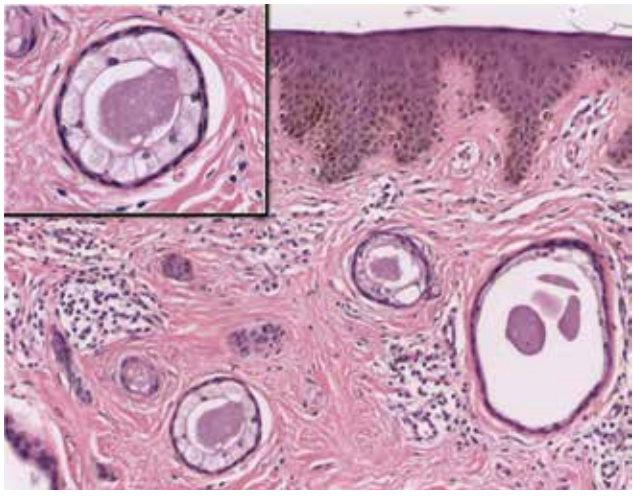


Figura 5. Foto histopatológica 2.

Quiz / Siringoma de células claras

Quiz / Clear Cells Syringoma

Los siringomas son tumores benignos derivados de la porción intraepidérmica del ducto ecrino (acrosirringio); existen dos tipos histológicos, el clásico y el de células claras, sin que haya diferencias clínicas entre ellos. El siringoma de células claras es la variante menos frecuente. El primer caso fue reportado en 1972 por Headington *et al.*,¹ y desde entonces se asocia a pacientes con diabetes mellitus. La etiopatogenia aún es una hipótesis, en la que se menciona que existe una deficiencia en la actividad de la fosforilasa, en respuesta a hiperglucemia constante; esta enzima es responsable de la glucogenólisis, cuya consecuencia es el depósito de glucógeno en las células. Es importante recalcar que la diabetes mellitus no predispone la aparición de siringomas, sino que debido al trastorno metabólico, se promovería el cambio de la variante clásica hacia la variante de células claras.²

Al igual que los siringomas comunes, la variante de células claras se presenta como neoformaciones múltiples

de aspecto papular de 1 a 3 mm, del color de la piel, amarillentas o ligeramente hiperpigmentadas, de consistencia firme y son asintomáticas, aunque en algunos casos causan prurito leve.

En la investigación de Patrizi *et al.*³ se incluyeron 29 pacientes con siringomas; la variante de células claras se observó solamente en un caso. Sin embargo, en el estudio de Ghanadan y Khosravi de 2013,² de los 34 casos observados, 29 tuvieron cambios histológicos de células claras, y ninguno de ellos tenía diabetes mellitus.

De acuerdo con la clasificación clínica de Fiedman y Butler, dependiendo de su topografía, asociaciones y forma de presentación, los siringomas se dividen en las siguientes formas: localizada, familiar, asociada a síndrome de Down y generalizada, que a su vez incluye la forma múltiple y la eruptiva.⁴ La mayoría de los siringomas se presentan en mujeres de 27 años de edad, con una media de seis años de evolución, algunos refieren prurito como



Figura 1. Aspecto clínico de siringomas de células claras.

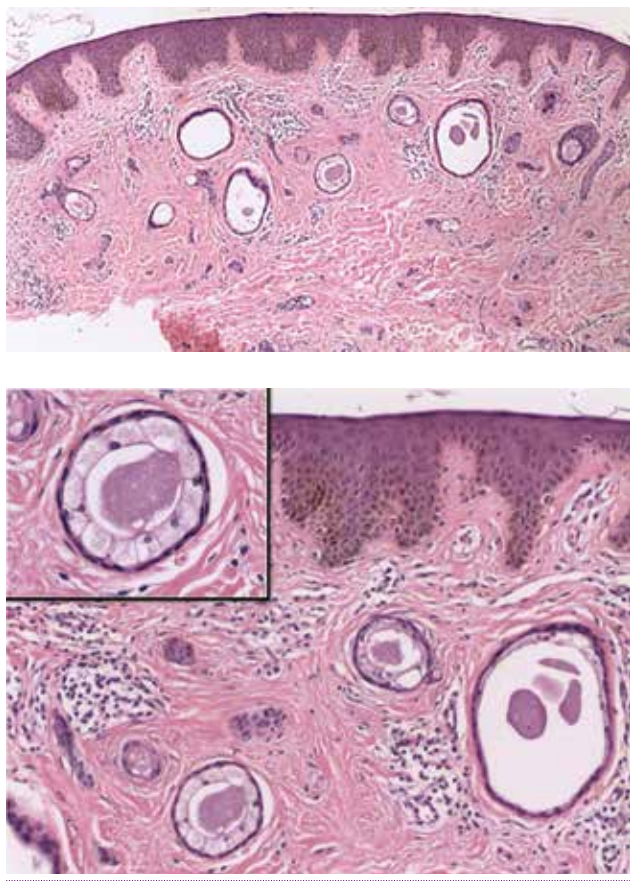


Figura 2. Siringomas de células claras.

síntoma acompañante. La topografía más frecuente en orden decreciente es en cara (periorbitaria), pecho, abdomen, cuello, axilas y vulva (Figura 1).

El diagnóstico diferencial en la región vulvar incluye: enfermedad de Fox-Fordyce, moluscos contagiosos, condilomas acuminados, quistes epidermoides, quistes de milia, angiomas seniles, esteatocistoma múltiple, calcinosis vulvar idiopática, linfangioma circunscrito y liquen simple crónico.⁵

En la histología se observa una neoformación de pequeños ductos y cordones epiteliales en la dermis. Los ductos presentan dos hileras de células cuboidales con moderado citoplasma eosinofílico. Los siringomas de células claras se

caracterizan por presentar células más grandes con citoplasma claro, positivo con tinción de PAS, en ocasiones se mezclan con algunas células de citoplasma no claro (Figura 2). En la microscopía electrónica se observan numerosos cuerpos multivesiculares en agregados, con múltiples gránulos de glucógeno.⁶ El estroma es fibroso, los ductos contienen material amorfo correspondiente a sialomucina. Por inmunomarcación presenta positividad a proteína S-100, citoqueratinas (CK1, CK10 y CK14), antígeno carcinoembrionario, antígeno de membrana epitelial, lisozimas y anticuerpos GCDFP (*gross cystic disease fluid protein*) y GCDFP-24.^{3,7}

El tratamiento para diabetes mellitus no mejora esta enfermedad, y aunque no existe tratamiento definitivo para los siringomas, es importante su diagnóstico adecuado mediante estudio histológico para evitar tratamientos erróneos.⁸ Se pueden intentar procedimientos para mejorar la cosmética, como la escisión quirúrgica, electrodesecación, curetaje, quimioexfoliación, criocirugía o láser ablativo. Se debe tener en cuenta el riesgo de recurrencia, cicatrización anómala y los cambios pigmentarios secundarios al tratamiento.⁹

REFERENCIAS

1. Headington, J.T., Koski, J. y Murphy, P.J., "Clear Cell Glycogenosis in Multiple Syringomas. Description and Enzyme Histochemistry", *Arch Dermatol*, 1972, 106 (3): 353-356.
2. Ghanadan, A. y Khosravi, M., "Cutaneous Syringoma: A Clinicopathologic Study of 34 New Cases and Review of Literature", *Indian J Dermatol*, 2014, 58 (4): 326.
3. Patrizi, A., Neri, I., Marzaduri, S., Varotti, E. y Passarini, B., "Syringoma: A Review of Twenty-nine Cases", *Acta Derm Venereol*, 1998, 78: 460-462.
4. Friedman, S.J. y Butler, D.F., "Syringoma presenting as milia", *J Am Acad Dermatol*, 1987, 16, 310-314.
5. Akoglu, G., Ibiloglu, I. y Durmazlar, N., "Vulvar Nonclear Cell Syringoma Associated with Pruritus and Diabetes Mellitus", *Case Rep Dermatol Med*, 2013, 2013: ID418794.
6. Feibelman, C.E. y Maize, J.C., "Clear-cell syringoma: A study by conventional and electron microscopy", *Am J Dermatopathol*, 1984, 6 (2): 139-150.
7. Ramos, D., Monteagudo, C., Carda, C., Montesinos, E., Ferrer, J. y Peydro-Olaya, A., "Clear Cell Syringoid Carcinoma: An ultrastructural and Immunohistochemical Study", *Am J Dermatopathol*, 2000, 22 (1): 60-64.
8. Yoshimi, N., Kurokawa, I., Kakuno, A., Tsubara, A. y Yamanishi, K., "Case of generalized eruptive clear cell syringoma with diabetes mellitus", *J Dermatol*, 2012, 39 (8): 744-745.
9. Litvinov, I.V. y Jafarian, F., "Eruptive syringomas in the groin", *CMAJ*, 2014, 186 (8): 612.