

Siringomas eruptivos variedad de células claras

Eruptive Syringomas Clear Cell Variety

María Fernanda Ortega Springall,¹ Amairani Manríquez Robles,² Anahí Castañeda Zárraga,¹ Claudia Sáenz Corral,³ Sonia Toussaint Caire⁴ y María Elisa Vega Memije⁴

¹ Residente de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

² Médico pasante del Servicio Social, Universidad Nacional Autónoma de México, Ciudad de México.

³ Dermatólogo adscrito al Servicio de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

⁴ Dermatólogo adscrito al Servicio de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente masculino con siringomas eruptivos variedad de células claras asociado a diabetes mellitus. Los siringomas son tumores benignos comunes originados de las glándulas ecrinas. La variedad eruptiva es poco frecuente y se caracteriza por la aparición abrupta diseminada de siringomas con predominio en el tórax anterior, el tórax posterior, las axilas y el abdomen. Por otro lado, la variante histopatológica de siringoma de células claras es rara, y su asociación con diabetes mellitus es controvertida.

PALABRAS CLAVE: siringomas, siringomas eruptivos, siringoma de células claras.

ABSTRACT

We present a case of a male patient with eruptive clear cell syringomas associated to diabetes mellitus. Syringomas are frequent benign tumors originated from the eccrine glands. The eruptive subtype is infrequent and is characterized by the abrupt onset of disseminated syringomas mainly affecting anterior and posterior thorax, axillae and abdomen. On the other hand, the histopathological variant of clear cell syringomas is rare and its association with diabetes mellitus is controversial.

KEYWORDS: syringomas, eruptive syringomas, clear-cell syringoma.

Introducción

Los siringomas son neoformaciones benignas que tienen origen en el epitelio ductal de glándulas sudoríparas ecrinas. Se caracteriza por la presencia de lesiones de aspecto papular de superficie aplanada, del color de la piel. Comúnmente se presentan de manera localizada en los párpados inferiores, pero existe una variedad generalizada eruptiva que es poco frecuente. Además hay una variante histopatológica de células claras que se ha reportado muy pocas veces y se debe a la presencia de glucógeno citoplasmático.¹ En 1980 Nakabayashi y colaboradores^{2,3} sugirieron la asociación de siringomas de células claras con diabetes mellitus. Desde entonces la relación entre estas dos entidades ha sido controversial e indefinida por la baja frecuencia de esta variedad de siringomas. Presentamos un caso de siringomas generalizados eruptivos de la variedad de células claras asociada a diabetes mellitus.

Caso clínico

Paciente masculino de 72 años de edad, originario de la Ciudad de México, jubilado. Presentaba una dermatosis diseminada que afectaba la espalda, las axilas, el pecho y el abdomen superior. Era bilateral y con tendencia a la simetría (figuras 1 y 2). Estaba caracterizada por incontables lesiones de aspecto papular, menores de 5 mm de diámetro, algunas del color de la piel y otras de color marrón, de superficie aplanada (figura 3). El paciente refirió 30 años de evolución, al inicio presentó diseminación de las lesiones en uno a dos años, posteriormente se estabilizó sin aparición de nuevas lesiones. La dermatosis era asintomática.

En el estudio histopatológico se observó una proliferación de células epiteliales en la dermis superficial, con disposición en túbulos o cordones con forma de “renacuajo” (figura 4). Compuestos por dos a tres capas de células cuboidales, con abundante citoplasma claro (figura 5).

CORRESPONDENCIA

María Elisa Vega Memije ■ elisavega50@gmail.com ■ Teléfono: (52)4000 3000
Hospital General Dr. Manuel Gea González, Calzada de Tlalpan 4800, Sección XVI, Tlalpan, Ciudad de México.



Figura 1. Siringomas eruptivos en el tronco anterior.



Figura 2. Siringomas eruptivos en la axila.

El paciente además tenía diagnóstico de vitiligo de 15 años de evolución. No presentaba lesiones nuevas desde los últimos siete años y actualmente no recibe tratamiento. Como antecedentes personales refirió diabetes mellitus de larga evolución con manejo inadecuado (HbA1C 9.7%), neuropatía diabética, hipertensión arterial sistémica y dislipidemia mixta. En la actualidad está en tratamiento con insulina NPH, metformina, pregabalina, captopril, nifedipino, atorvastatina y ácido acetilsalicílico. No cuenta con antecedentes familiares de importancia.

Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de siringomas generalizados eruptivos variedad de células claras. Al paciente se le explicó la benignidad de su condición y decidió no recibir tratamiento.



Figura 3. Acercamiento donde se muestran lesiones de aspecto papular, de 2-3 mm de diámetro, color marrón y superficie lisa.

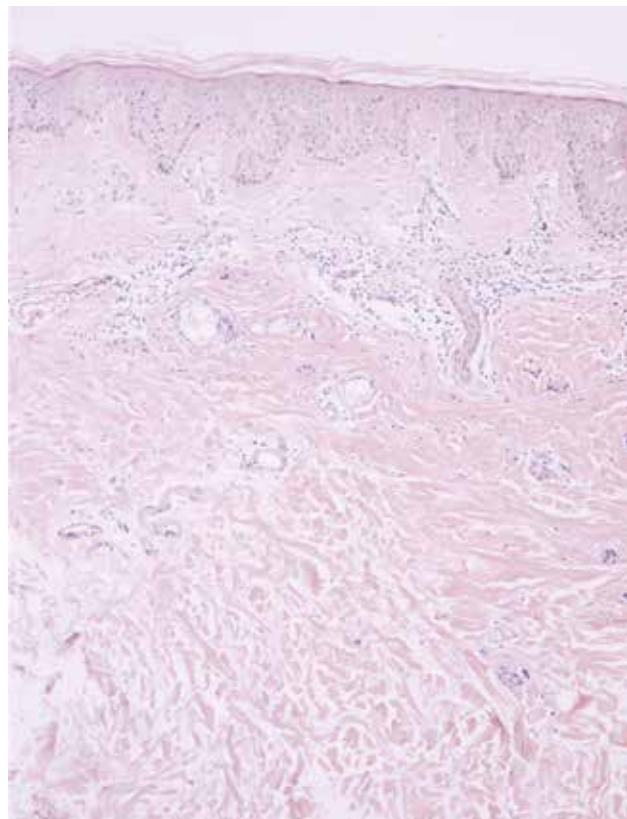


Figura 4. Siringomas de células claras: se observa una proliferación de células epiteliales en la dermis que se dispone en túbulos y nidos rodeados por estroma fibroso (HE, 4x).

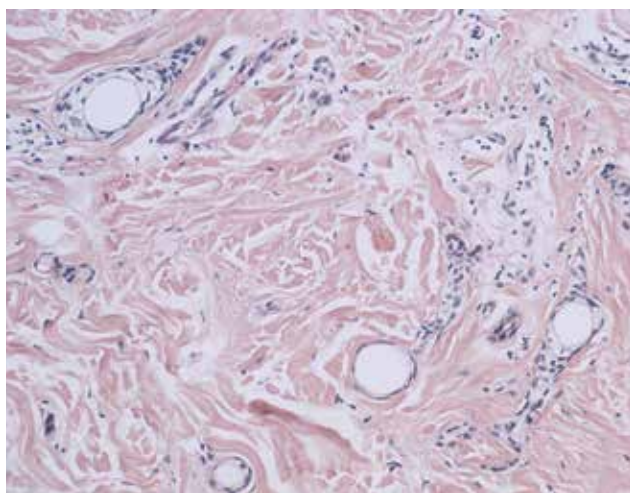


Figura 5. Siringomas de células claras: a mayor aumento se observan las características "colas de renacuajo" compuestas por dos capas de células cuboidales, que en este caso presentan un citoplasma abundante y claro (variedad de células claras) (HE, 40x).

Discusión

En este caso presentamos la asociación de siringomas de células claras con diabetes mellitus, sugerida por primera vez por Nakabayashi y colaboradores en 1980.^{2,3} Desde entonces la relación entre estas dos entidades ha sido controversial e indefinida por la poca frecuencia de esta variedad de siringomas.

Los siringomas son tumoraciones benignas que tienen origen en el epitelio ductal de glándulas sudoríparas ecrinas con diferenciación hacia el acrosiringio.^{4,5} Fueron descritos por primera vez en 1872 por Kaposi con la denominación de *linfangiomas tuberosum multiplex*.⁵

Son neoplasias relativamente frecuentes que predominan en el sexo femenino con una relación 2:1. En general se presentan en la adolescencia o en adultos jóvenes. Se han descrito con mayor frecuencia en el síndrome de Down, en el síndrome de Marfán y en el síndrome de Ehlers-Danlos.^{6,7}

Se desconoce la etiología exacta, sin embargo existen varias hipótesis que explican el origen de esta patología.^{8,9} La más aceptada es la teoría hormonal, en la que se ha descrito una relación con el aumento de receptores de progesterona, la cual tiene acción hipertérmica en el hipotálamo, lo que incrementa la temperatura corporal, que se considera un factor predisponente para la aparición de siringomas, aumento del tamaño de los mismos o intensificación del prurito.^{4,5,10}

Clínicamente se caracterizan por la aparición de lesiones de aspecto papular de superficie aplanada, del color de la piel o ligeramente hiperpigmentadas, con diámetro que oscila entre 1 a 5 mm. Es habitual que se presenten de

manera localizada en los párpados, el tronco y rara vez en los genitales externos.^{5,6}

En 1987 Friedman y Butler describieron cuatro formas clínicas (tabla 1).⁹ La variedad eruptiva, presentada por nuestro paciente, también se conoce como hidradenomas de Jaquet y Darier, la cual es muy poco frecuente.¹ Esta forma clínica se define como la aparición en múltiples brotes de lesiones que afectan el cuello, el tórax anterior y posterior, las axilas, el abdomen, las ingles y, en ocasiones, los genitales.^{9,11} Las características clínicas e histopatológicas no difieren de la variedad clásica de siringomas descrita previamente.^{1,6} Incluso la variedad eruptiva también predomina en el sexo femenino y en general se presenta en la adolescencia y en la adultez temprana. Se han descrito casos de siringomas eruptivos similares a quistes de milia y a urticaria pigmentosa de presentación mucho más rara.¹¹

El diagnóstico diferencial incluye liquen plano, verrugas planas, tricoepiteliomas múltiples, xantomas eruptivos, quistes de milia y enfermedad de Fox-Fordyce.

El diagnóstico definitivo se obtiene con estudio histopatológico, el cual muestra en la dermis reticular superficial una proliferación celular epitelial con citoplasma pálido eosinófilo, formando nidos o túbulos, rodeados por estroma esclerosado. Las áreas tubulares muestran células granulares basófilas y diferenciación ductal con el lumen central tapizado por una cutícula eosinofílica compacta. Es característica una proliferación epitelial en forma de "cola de renacuajo" o "coma".^{12,13}

En la microscopía electrónica se observan numerosos cuerpos multivesiculares en agregados, con múltiples

Tabla 1. Siringomas: variedades clínicas

1. LOCALIZADOS	
a. Solitarios	
b. Múltiples	Papular (palpebral, genital, acral y frontal) Oculto (piel cabelluda: alopecia) Similar a liquen plano (genital) Similar a quistes miliares (palpebral) En placas unilateral
2. GENERALIZADOS	
a. Multifocal	
b. Eruptivos	Similar a liquen plano Similar a urticaria pigmentosa Similar a quistes miliares
3. ASOCIADOS A SÍNDROME DE DOWN	
4. FAMILIAR	

gránulos de glucógeno. 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, anticuerpos GCDFP (gross cystic disease fluid protein) y positividad frente a EKH-6, sustentando el origen ductal ecrrino.^{11,14}

La variante histopatológica denominada “siringoma de células claras” se caracteriza por células con citoplasma abundante y pálido, cargadas de glucógeno. Es una variante poco frecuente, en una serie de 244 casos de siringomas reportada por Ciarloni y colaboradores⁶ únicamente 18 casos correspondieron a esta variedad histopatológica. Clínicamente es indistinguible de la variante histopatológica clásica; y asimismo, la variedad eruptiva de la variante de células claras es aún menos frecuente.¹⁵ Aunque todavía no se ha comprobado, se ha propuesto que los siringomas de células claras son más comunes en pacientes con diabetes mellitus o con intolerancia a la glucosa, como el caso que presentamos, e incluso algunos autores han propuesto que se considere un marcador cutáneo de esta enfermedad sistémica.^{15,16} En el caso específico de siringomas eruptivos de la variedad de células claras, como en nuestro paciente, Yoshimi y colaboradores recopilaron siete casos reportados en la literatura, de éstos, tres pacientes tenían diagnóstico de diabetes mellitus.¹⁵

Estos tumores pueden beneficiarse de tratamientos físicos como crioterapia, electrofulguraciones y electrodesecaciones superficiales; o químicos como isotretinoína, tretinoína adapaleno o solución acuosa de atropina tópica al 1%.¹⁷ En la actualidad se considera que el mejor tratamiento es la ablación con láser de CO₂ ultrapulsado. La combinación de este tipo de láser con tratamiento previo con TCA al 35% disminuye el tamaño de las lesiones y la formación de cicatrices; sin embargo, algunos pacientes se quejan de dolor intenso.^{18,19} Ninguno de los tratamientos es realmente efectivo además de que presentan altas tasas de recaída, por lo que se debe explicar a los pacientes la benignidad del padecimiento y se puede sugerir no recibir tratamiento.¹⁷

Conclusiones

Los siringomas son tumores frecuentes de origen epitelial, sin embargo, existen variantes clínicas como la variedad eruptiva que son poco comunes. La variante histológica de células claras es poco frecuente y su asociación

con diabetes mellitus y resistencia a la insulina es posible. El tratamiento de los siringomas eruptivos es poco efectivo y con altas tasas de recurrencia, por lo que, dada la benignidad de la condición, puede sugerirse no recibir tratamiento alguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Soler-Carrillo J, Estrach T y Mascar JM, Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature, *JEADV* 2001; 15:242-6.
2. Nakabayashi Y, Miinura M y Hori Y, A case of clear cell syringoma, *Rinsho Dermatol* 1980; 22:599-603.
3. Saitoh A, Ohtake N, Fukuda S y Tamaki K, Clear cells of eccrine glands in a patient with clear cell syringoma associated with diabetes mellitus, *Am J Dermatopathol* 1993; 15:166-8.
4. Guitart J, Rosenbaum MM y Requena L, “Eruptive syringoma”: a misnomer for a reactive eccrine glandular ductal proliferation?, *J Cutan Pathol* 2003; 30:202-5.
5. Reyes-Moreno MT, Morichelli M, Rodríguez-Cabral A y Stella I, Siringomas: presentación de casos clínicos y revisión de la bibliografía, *Arch Argent Dermatol* 2015; 65:1-8.
6. Ciarloni L, Frouinb E, Bodinc F y Cribier B, Syringoma: a clinicopathological study of 244 cases, *Ann Dermatol Venereol* 2016; 143:521-8.
7. Ong GC, Lim KS y Chian LY, Eruptive syringoma in a patient with trisomy 21, *Singapore Med J* 2010; 51:e46-7.
8. Wallace ML y Smoller BR, Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas, *J Cutan Pathol* 1995; 22:442-5.
9. Friedman SJ y Butler DF, Syringoma presenting as milia, *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:310-4.
10. Bouyahyaoui Y, Meziane M, Bennani A, Gallouj S, Mikou O, Harmouch T, Amarti A y Mernissi FZ, Syringoma eruptif generalise, *Ann Dermatol Venereol* 2012; 139:508-9.
11. Fernández-Crehueta P, Herrera-Savala A, Domínguez-Cruza J y Camacho FM, Siringomas generalizados. Aportación de un caso. Generalized syringoma: a case study, *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98:575-6.
12. Müller CS, Tilgen W y Pfohler C, Clinicopathological diversity of syringomas: a study on current clinical and histopathologic concepts, *Dermato Endocrinol* 2009; 1:282-8.
13. Lee JH, Chang JY y Lee KH, Syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study and results of treatment, *Yonsei Med J* 2007; 48:35-40.
14. Martínez-Luna E, Salazar-Rojas E, Rodríguez-Lobato E, Vega-Memije ME y Toussaint-Caire S, Quiz. Syringoma de células claras, *DCMQ* 2015; 13(2):134-5.
15. Yoshimi N, Kurokawa I, Kakuno A, Tsubura A y Yamanishi K, Case of generalized eruptive clear cell syringoma with diabetes mellitus, *J Dermatol* 2011; 38:1-2.
16. Furue M, Hori Y y Nakabayashi Y, Clear-cell syringoma: association with diabetes mellitus, *Am J Dermatopathol* 1984; 6: 131-8.
17. Williams K y Shinkai K, Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: a systematic review of the literatura, *J Am Acad Dermatol* 2016; 74:1234-40.
18. Hasson A, Fariás MM, Nicklas C y Navarrete C, Periorbital syringoma treated with radiofrecuency and carbon dioxide (CO₂) laser in 5 patients, *J Drugs Dermatol* 2012; 11:879-80.
19. Cho SB, Kim HJ, Noh S, Lee SJ, Kim YK y Lee JH, Treatment of syringoma using on ablative 10 600 nm carbon dioxide fractional laser: a prospective analysis of 35 patients, *Dermatol Surg* 2011; 37:433-8.