

Siringomas eruptivos familiares

Familial eruptive syringomas

MT Bordel Gómez, C. Román Curto, E. Cardeñoso Álvarez, JC Santos Durán, J. Sánchez Estella, MC González del Rey Rodríguez*

Servicio de Dermatología. *Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Virgen de la Concha. Zamora. España.

Correspondencia:

MT Bordel Gómez
C/ Martínez Villergas, 6-1º B
49003 Zamora. España
Telfs.: 980 534 203 / 660 511 674
e-mail: maitebordel@aedv.es

Resumen

Los siringomas eruptivos generalizados son tumores relativamente raros que afectan a la superficie anterior del cuerpo. Generalmente aparecen en la infancia y son de curso benigno. De forma ocasional regresan espontáneamente y presentan pobre respuesta a los tratamientos.

La forma familiar de siringomas eruptivos es una manifestación aún más rara. Es aconsejable tenerlos en cuenta entre los diagnósticos diferenciales cuando se observen lesiones papulosas en niños, con el fin de identificarlos e instaurar el tratamiento más adecuado.

Presentamos el caso de una mujer de 25 años con siringomas eruptivos familiares en el cuello, pared anterior del tórax y axilas. Las lesiones se iniciaron con la primera gestación, exacerbándose durante la segunda gestación de forma considerable.

(MT Bordel Gómez, C. Román Curto, E. Cardeñoso Álvarez, JC Santos Durán, J. Sánchez Estella, MC González del Rey Rodríguez. Siringomas eruptivos familiares. Med Cutan Iber Lat Am 2008;36(5):240-243)

Palabras clave: siringomas eruptivos familiares, hidradenoma eruptivo, siringoma eruptivo.

Summary

Generalized eruptive syringoma is a relatively rare popular dermatosis, involving anterior surface of the body. Usually arise in childhood, with a benign evolution. Occasionally spontaneous regression is reported as well as a poor response to treatments.

Familial eruptive syringoma is a rare clinical form, differential diagnosis of papular eruptions are observed in childhood.

A 25-year-old woman with familial eruptive syringomas on the neck, anterior thorax and axillae is reported. The lesions had appeared after the first gestation, and during the second gestation its have been increased.

Key words: *familial eruptive syringoma, hidradenoma eruptive, eruptive syringoma.*

Los siringomas también llamados hidradenomas eruptivos, son tumores benignos anexiales que derivan de la porción intraepidérmica (acrosiringio) de los conductos de las glándulas ecrinas. Son las neoformaciones sudoríparas más frecuentes y afectan generalmente a las mujeres en la edad adulta, aunque de forma excepcional pueden observarse en niños[1]. Rara vez son solitarios y generalmente se presentan como múltiples pápulas de pequeño diámetro (1-5 mm) de superficie lisa y coloración similar a la piel normal o amarillo-rosado, localizadas de forma bilateral y simétrica en los párpados inferiores, mejillas, mitad inferior del abdomen y de forma infrecuente en el área genital[2, 3].

Caso clínico

Mujer de 25 años de edad, gestante de 12 semanas, sin antecedentes personales de interés que acudió nuestra consulta por presentar múltiples lesiones discretamente pruriginosas en el cuello y en la cara anterior del tórax. Dichas lesiones habían aparecido de forma lenta y progresiva hacia dos años coincidiendo con su primera gestación. Posteriormente habían permanecido estables y asintomáticas y en los últimos meses se habían exacerbado coincidiendo con su segunda gestación. Refería antecedentes familiares de lesiones similares aunque completamente asintomáticas, en cuatro hermanas.



Figura 1. Múltiples lesiones papulosas de pequeño diámetro (1-3 mm), de coloración pardusca y de consistencia firme al tacto localizadas en cara anterior del cuello y en la cara antero-superior del tórax, donde adoptaban una disposición en "v" a nivel del escote.

La exploración cutánea reveló múltiples lesiones papulosas de pequeño diámetro (1-3 mm), de coloración pardusca y de consistencia firme al tacto localizadas en la cara anterior del cuello y en la cara antero-superior del tórax, donde adoptaban una disposición en "v" a nivel del escote (Figura 1). Se observa como dichas lesiones afectan de forma simétrica a ambas mamas e incluso afectan a las axilas (Figuras 2 y 3). El resto de la exploración física fue compatible con la normalidad.

Se realizó una *biopsia* de una lesión que nos puso de manifiesto la presencia de una tumoración intradérmica compuesta por múltiples ductus pequeños tapizados por una doble capa de células epiteliales aplanadas de aparien-



Figura 2. Detalle de las lesiones papulosas a nivel del pecho izquierdo.



Figura 3. Lesiones papulosas a nivel del pecho derecho con afectación de la axila homolateral.

cia ecrina y por agregados celulares sólidos (Figura 4) con una capa celular proyectada hacia fuera en forma de coma (Figuras 5 y 6), dentro de un estroma fibroso denso, lo que nos permitió confirmar la sospecha diagnóstica de siringomas eruptivos familiares.

Se pudo valorar clínicamente las lesiones que presentaba una hermana, siendo compatibles con siringomas aunque no se llegó a realizar el estudio histopatológico de confirmación.

Informamos a la paciente sobre la benignidad de las lesiones y sobre los tratamientos disponibles en el momento actual, desestimando cualquier opción terapéutica dado su estado de gestación.

Comentario

De acuerdo a las características clínicas y a sus asociaciones los siringomas se clasifican en cuatro variantes principales[4]: localizada (la más frecuente), generalizada (donde se incluye la forma eruptiva), familiar[5] y la forma asociada al síndrome de Down[6]. Entre los siringomas generalizados la forma más común es la eruptiva conocida también como hidradenoma eruptivo de Jacquet y Darier[7].

Los siringomas eruptivos con componente familiar fueron descritos por Woringer y Eichler[8], como una forma de presentación rara de estos tumores, en donde la erupción se presenta como un gran número de lesiones que comprometen las superficies ventrales del cuerpo (cuello, hombros, superficies de flexión de extremidades superiores, tórax, abdomen y muslos) y que respeta o afecta mínimamente a los párpados. Se ha sugerido que el siringoma de los párpados

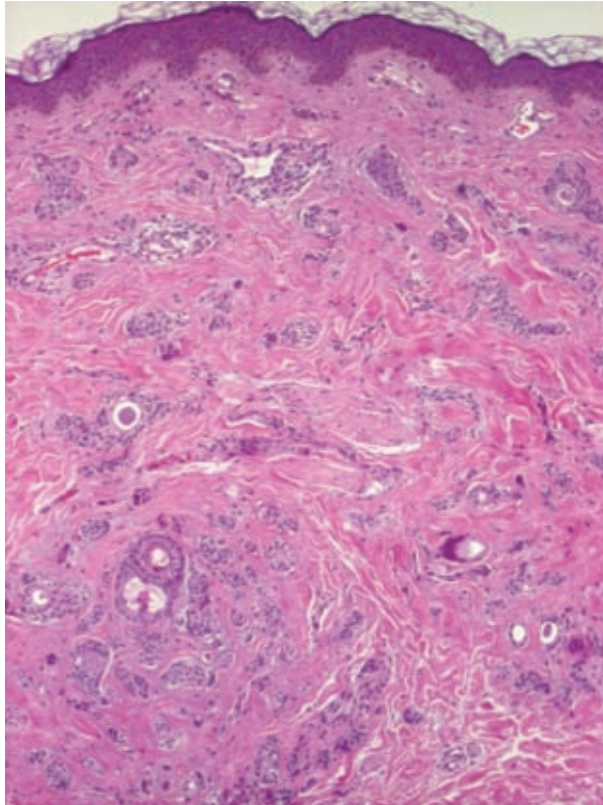


Figura 4. El estudio histopatológico muestra una tumoración a nivel de dermis superficial y media, constituida por formaciones ductales, entremezcladas con nidos sólidos y cordones de células de aspecto basaloide, que asentando sobre un estroma fibroso.

dos familiar y el siringoma eruptivo familiar son dos variedades de una misma entidad clínica y con una misma alteración genética subyacente.

Aún se desconoce el patrón de transmisión de los siringomas que excepcionalmente se presentan con carácter familiar, algunos trabajos parecen demostrar una herencia autosómico dominante[5], incluso con formas clínicas diferentes entre padres e hijos (alternando la forma clásica palpebral y la forma eruptiva)[5, 8], discutiendo si esta variante familiar está basada en el fenómeno de mosaicismo gonadal[9].

Aún existen discrepancias respecto al origen de estos tumores. Tradicionalmente se han considerado de origen ecrino, basándose en los estudios inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica, que indican que las células tumorales se diferencian hacia las células luminarias de la porción intraepidérmica del conducto excretor ecrino y en el interior de ellas prevalecen enzimas ecrinas[2], sin embargo hay autores que defienden el origen apocrino, en base a su localización anatómica (más frecuente en las zonas con folículos pilosos) y a los hallazgos histopatológicos[10].

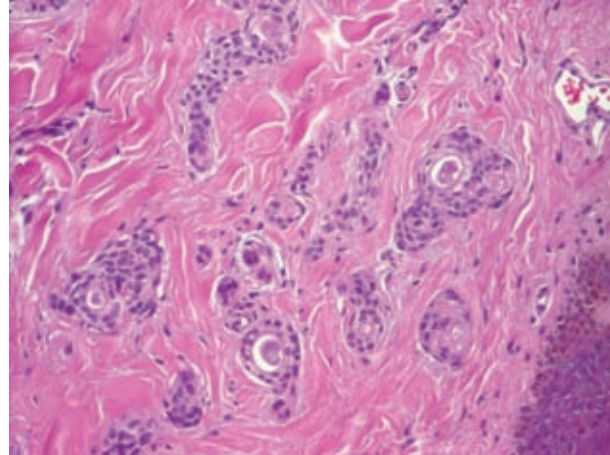


Figura 5. A mayor detalle se observan los nidos tumorales en la dermis y la existencia de formaciones ductales en su seno, cuya luz contiene material amorfo eosinófilo. Son evidentes las prolongaciones celulares "en coma" dando lugar a imágenes "en renacuajo", y la colagenización del estroma.

Existen varias teorías que postulan que los siringomas están bajo influencia hormonal, ya que son más frecuentes en las mujeres, proliferan en la pubertad, aumentan de tamaño en el período premenstrual y durante el embarazo, como en nuestro caso. Así se han realizado varios estudios inmunohistoquímicos, usando marcadores de receptores hormonales de estrógenos y progesterona en las células tumorales, observando un mayor número de receptores para la progesterona en ellas[11].

Aparecen generalmente en la adolescencia o en la edad adulta precoz, aunque también puede hacerlo excepcionalmente en la infancia[1] y después de la quinta década de la

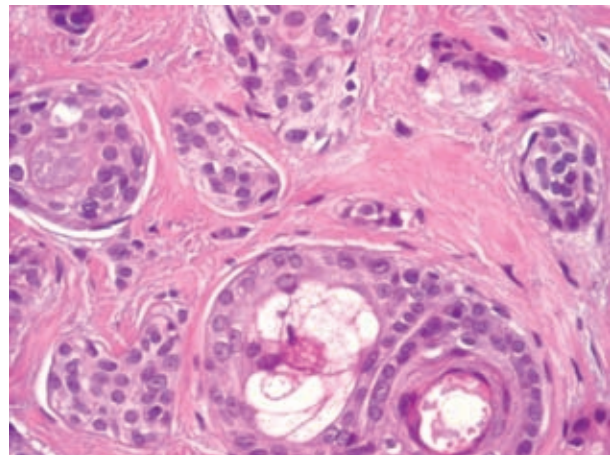


Figura 6. Detalle del componente epitelial que configura la tumoración, generalmente constituido a nivel de los ductos por dos capas de células cuboidales.

vida[12, 13]. Son generalmente asintomáticos aunque, en ocasiones, pueden ocasionar prurito en relación con la menstruación, el embarazo (como en nuestro caso que sólo son pruriginosos durante la gestación) o el calor[14]. Se han descrito asociados al síndrome de Down[6], enfermedad de Marfan, enfermedad de Ehlers-Danlos, tumor carcinóide[15], quistes de millium[16] o con calcinosis cutis idiopática[17].

El diagnóstico diferencial a tener en cuenta dependerá de la apariencia y la distribución de las lesiones. En nuestro caso debemos realizarlo con el liquen plano, verrugas planas, esteatocistoma múltiple, tricoepiteliomas múltiples, xantoma diseminado y urticaria pigmentosa entre otros. Siendo los datos histopatológicos distintivos y diagnósticos.

El tratamiento va dirigido a conseguir la destrucción del tumor. Se han utilizado múltiples opciones terapéuticas y muchas de ellas con resultados insatisfactorios como la crio-

terapia, electrocirugía, láser de CO₂ que no eliminan el riesgo de brotes sucesivos o de recidivas. Como tratamiento sintomático la atropina al 1% en solución acuosa aplicada dos veces al día, ha sido el tratamiento de mayor éxito utilizado en los siringomas eruptivos asociados con prurito intenso, logrando un alivio completo del picor y una leve reducción de las lesiones, sin observarse efectos colaterales. Debido a que estos tumores, generalmente asintomáticos, sólo tienen repercusión estética, en la mayoría de las ocasiones no se realiza ningún tratamiento sólo se informa y se tranquiliza al paciente de la naturaleza benigna de su padecimiento. La remisión espontánea ha sido observada en adultos a largo plazo[5].

Hemos querido destacar con este caso un hecho clínico poco habitual de un tumor relativamente frecuente como es la familiaridad, lo que le confiere una variabilidad clínica de la que carecen otros tipos de tumores benignos.

Bibliografía

1. Akaraphanth R, Gima YC. Eruptive syringoma in a Chinese boy. *Int J Dermatol* 1993;32:202-3.
2. Paquette DL, Massa MC. An unusual presentation of siringomas of the buttocks. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:1032-3.
3. Mahiques L, Martínez-Menchón T, Martínez-Aparicio A, Fortea JM. Siringomas vulvares. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95:397-8.
4. Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol* 1997;16:310-4.
5. Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Hikaru E. Familial syringoma. *Arch Dermatol* 1985;121:756-60.
6. Gómez-Díez S, Vázquez-López F, Raya-Aguado C, Rodríguez-Vigil T, García J, Pérez N. Siringomas eruptivos diseminados en el síndrome de Down. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:497-502.
7. Jacquet L, Darier J. Hidradénomes éruptifs: épithéliomes adénoides des glandes sudoripares ou adenomas sudoripares. *Ann Dermatol Venereol* 1887;8:317-323.
8. Woringer F, Eichler A. Constatation et réflexion au sujet d'un cas d'hydradénome éruptive. *Ann Derm Syph* 1951;78:152-64.
9. Smith KJ, Skelton HG. Familial siringomas: an example of gonadal mosaicism. *Cutis* 2001;68:293-5.
10. Requena L, Ackerman AB. Neoplasms with apocrine differentiation. Lippincott-Raven, Philadelphia 1998; 515-543.
11. Wallace MI, Smoller BR. Progesterone receptor positivity supports hormonal control of siringomas. *J Cutan Pathol* 1995;22:442-5.
12. Van der Broek H, Lundquist CD. Siringomas of the upper extremities with onset in the sixth decade. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:534-6.
13. Iglesias M, Serra J, Salleras M, Sola MA, Creus L, Sánchez-Regaña M et al. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:253-7.
14. Huang Y, Chuang Y, Kuo T, Yang L, Hong H. Vulvar syringoma: A clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:735-9.
15. Berbis PH, Fabre JF, Jancovinci E, Privat Y. Late-onset siringomas of the upper extremities associated with a carcinoid tumor. *Arch Dermatol* 1989;125:848-9.
16. Weiss E. Eruptive siringomas associated with milia. *Int J Dermatol* 1995;14:193-5.
17. Schepis C, Siragusa M, Palazzo R et al. Perforating Milia-like idiopathic calcinosis cutis and periorbital siringomas in girl with Down Syndrome. *Pediatr Dermatol* 1994;11:258-60.