

Siringomas unilaterales

Unilateral syringoma

B. Monteagudo Sánchez¹, M. Cabanillas¹, J. Labandeira², JC Álvarez³

¹Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

²Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

³Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

Correspondencia:

Benigno Monteagudo Sánchez

C/ Alegre, 83-85, 3.^o A

15401 Ferrol. España

Tel.: 34 981 33 40 00

e-mail: benims@hotmail.com

Los siringomas son tumores anexiales benignos derivados de la porción ductal de las glándulas sudoríparas ecrinas presentes en el 0,6% de la población. Su forma de presentación clínica más frecuente se caracteriza por múltiples pápulas de 1-3 mm de diámetro, de consistencia firme, de coloración de piel normal, ligeramente amarillentas o pigmentadas. Las lesiones son generalmente asintomáticas, pero ocasionalmente pueden causar prurito. Suelen localizarse de forma bilateral y simétrica en párpados inferiores y áreas malares pero también en axilas, cuello, tórax, extremidades superiores y abdomen[1, 2].

Se han publicado pocos casos de siringomas múltiples con una distribución unilateral[3], empleando distintas denominaciones como forma lineal unilateral (siguiendo las líneas de Blaschko)[4], lineal unilateral y nevoide[5], unilateral en forma de placas induradas[6, 7], en placa[8] y anular unilateral[9]. Presentamos un nuevo caso de siringomas unilaterales visto recientemente en nuestro Servicio.

Caso clínico

Mujer de 31 años de edad sin antecedentes personales de interés, que consultó por la aparición progresiva durante los últimos 6 años de múltiples lesiones asintomáticas en párpado inferior izquierdo que no había tratado. No recordaba familiares afectos por un cuadro similar.

A la exploración se apreciaron múltiples pápulas de 1-2 mm de diámetro, de consistencia firme, redondeadas, ligeramente amarillentas, localizadas de forma unilateral en el párpado inferior de ojo izquierdo (Figura 1). No presentaba lesiones en el resto de la superficie cutánea.

Se realizó una biopsia cuyo estudio histopatológico evidenció una epidermis normal, y en una dermis esclerótica con múltiples formaciones ductales, tapizadas por una

doble hilera de células cuboideas (Figura 2). Algunos de ductos presentaban una prolongación epitelial “en cola de renacuajo”

Comentario

Han sido publicadas numerosas variantes clínicas y localizaciones inusuales de siringomas. Se distingue una variante localizada, en la que se incluirían los siringomas solitarios y los múltiples agrupados en una única zona corporal; y una variante generalizada (diferentes áreas corporales) con dos formas clínicas, una multifocal y otra eruptiva[10, 11]. Las formas múltiples suelen aparecer de manera progresiva y estar circunscritas a un área, sobre todo en párpados inferiores o mejillas aunque pueden aparecer en otras localizaciones como cuello, cara anterior de tronco, axilas[12], pubis, ombligo o región genital[13, 14]. También se han descrito lesiones múltiples con distribución vestimentaria (en traje de baño)[15] y acral[16]. La denominada variante eruptiva suele iniciarse en la niñez o pubertad precoz y consiste en la aparición aguda de multitud de lesiones salpicadas por toda la superficie corporal, aunque con predominio en pared anterior de tórax y caras de flexión de extremidades[17, 18]. Existen formas con una clínica atípica que recuerdan a los quistes de milio o a la urticaria pigmentosa[2]. Algunos casos eruptivos se han asociado al síndrome de Nicolau Balus y los palpebrales a los síndromes de Down (18-64%), Marfan y Ehlers-Danlos[17]. También se han descrito casos hereditarios familiares. Se ha propuesto una influencia hormonal basada en que estos tumores son más frecuentes en las mujeres, suelen aparecer en la pubertad, pueden incrementar su tamaño y producir más prurito durante el período premenstrual y el embarazo, así como localizarse en área genital[14].



Figura 1. Lesiones distribuidas de forma unilateral en párpado inferior izquierdo.

Su histología es muy característica, observándose múltiples ductos tapizados por dos capas de células cuboideas que en ocasiones presentan unas prolongaciones epiteliales que da una apariencia de renacuajo[2]. Hay una variante histológica, el siringoma de células claras que se asocia con diabetes mellitus, en la que las células que delimitan los ductos presentan un citoplasma pálido por contener abundante glucógeno[19].

En nuestra paciente se debe realizar el diagnóstico diferencial con distintas entidades que pueden localizarse a nivel palpebral o presentar una distribución unilateral como

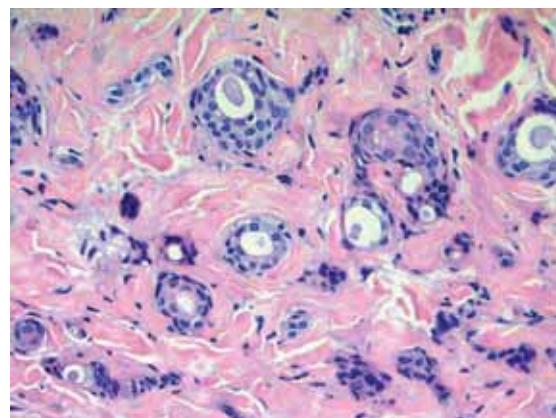
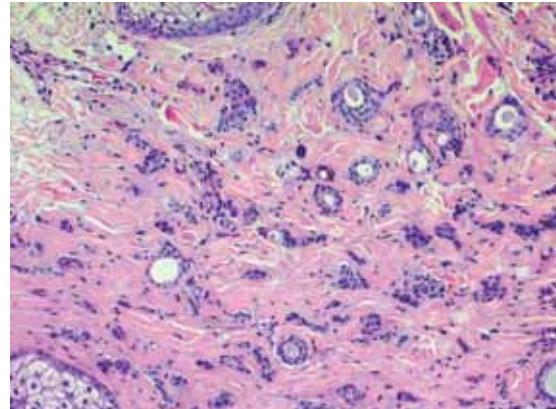


Figura 2. Múltiples formaciones ductales, tapizados por una doble hilera de células cuboideas, en una dermis esclerótica.

xantelasma, milio en placa[20], millium coloide[21] o angiofibromas unilaterales[22].

Dada la naturaleza benigna del proceso en muchos casos no es preciso el tratamiento. Cuando son formas diseminadas no existe ninguna opción terapéutica satisfactoria y tampoco evita recidivas. Deben tenerse en cuenta los riesgos de cicatrización anormal y las alteraciones pigmentarias residuales. Se han empleado escisión simple, crioterapia, electrocoagulación, láser de CO₂, láser de erbio, aplicaciones tópicas de ácido tricloroacético o el uso de tretinoína o atropina tópicas (alivio del prurito)[23].

Bibliografía

1. Obaidat NA, Alsaad KO, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms-part 2: an approach to tumours of cutaneous sweat glands. *J Clin Pathol* 2007; 60: 145-59.
2. Soriano M, Requena L. Siringoma. En: Neoplasias Anexiales Cutáneas. Madrid, Grupo Aula Médica, 2004: 81-8.
3. Aliagaoglu C, Atasoy M, Yildirim U, Balik O, Koca T, Erdem T. Unilateral syringoma of the face associated with hyperthyroidism. *J Dermatol* 2004; 31: 828-30.
4. Creamer D, Macdonald A, Griffiths WAD. Unilateral linear syringomata. A case report. *Clin Exp Dermatol* 1999; 24: 428-30.
5. Yung CW, Soltani K, Bernstein JE, Lorincz AL. Unilateral linear nevoidal syringoma. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4: 412-6.
6. Chi HI. A case of unusual syringoma: unilateral linear distribution and plaque formation. *J Dermatol* 1996; 23: 505-6.

7. Rongioletti F, Semino MT, Rebora A. Unilateral multiple plaque-like syringomas. *Br J Dermatol* 1996; 135: 623-5.
8. Suwattee P, McClelland MC, Huiras EE, Warshaw EM, Lee PK, Kaye VN, et al. Plaque-type syringoma: two cases misdiagnosed as microcystic adnexal carcinoma. *J Cutan Pathol* 2008; 35: 570-4.
9. Halpern AV, Heymann WR. Unilateral volar annular syringomata. *Cutis* 2007; 79: 369-70.
10. Fernández Crehuet P, Herrera Saval A, Domínguez Cruz J, Camacho FM. Siringomas generalizados. Aportación de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98: 575-6.
11. Díaz Martínez B, Bertó Miret J. Múltiples pápulas diseminadas. *Piel* 2007; 22: 195-7.
12. González Sixto B, Mayo E, de la Torre C. Siringomas múltiples axilares. *Piel* 2008; 23: 157.
13. Agrawal S, Kulshrestha R, Rijal A, Sidhu S. Localized vulvar syringoma causing vulval pruritus and venerophobia. *Australas J Dermatol* 2004; 45: 236-7.
14. Mahiques L, Martínez Menchón T, Martínez Aparicio A, Fortea JM. Siringomas vulvares. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95: 397-8.
15. Clemente Ruiz de Almirón A, Corbalán Vélez R, Martínez Barba E, Frías Iniesta JF, Clemente Valenciano AM. Siringomas de presentación aislada en los muslos y las nalgas. *Piel* 2008; 23: 155-6.
16. Iglesias Sancho M, Serra Llobet J, Salleras Redonnet M, Sola Casas MA, Creus Vila L, Sánchez Regaña M, Umbert Mollet P. Siringomas diseminados de inicio acral, aparecidos en la octava década. *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90: 253-7.
17. Soler Carrillo J, Estrach T, Mascaró JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15: 242-6.
18. Soria X, Bielsa I, Ferrández C. Pápulas rosa-amarillentas en cuello y tórax. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 676-8.
19. Guijarro Llorca J, Bañuls Roca J, Carnero González L, Albares Tendero MP, Botella Antón R. Siringomas de células claras y diabetes mellitus. *Actas Dermosifiliogr* 2001; 92: 293-5.
20. Monteagudo Sánchez B, Álvarez Álvarez C, León Muñoz E, Rodríguez González L. Milio en placa. *Piel* 2004; 19: 528-9.
21. Sánchez Sambucety P, Martínez Fernández M, Ruiz González I, González A, Gil Agapito P, Rodríguez Prieto MA. Millium coloide del adulto localizado en los pabellones auriculares. *Med Cutan Iber Lat Am* 2005; 33: 189-90.
22. Bordel Gómez MT, Monteagudo Sánchez B. Angiofibromas faciales múltiples unilaterales. Aportación de un nuevo caso. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99: 824-7.
23. Al Aradi IK. Periorbital syringoma: a pilot study of the efficacy of low-voltage electrocoagulation. *Dermatol Surg* 2006; 32: 1044-50.