

Siringoma de células claras. Estudio clinicopatológico de un caso y revisión de la literatura

**Avissai Alcántara Vázquez,* Patricia Mercadillo Pérez,*
Mercedes Hernández González,* Nicolás Sastre Ortiz,** Romeo Ramos De La Cruz***

RESUMEN

Se reporta el caso de un hombre de 59 años de edad, con un tumor pequeño, de aspecto papilar, en párpado inferior del ojo izquierdo, de 20 años de evolución. El tumor corresponde a un siringoma de células claras, con aumento en el número de células claras en las glándulas sudoríparas no tumorales y asociado a diabetes mellitus. La asociación de siringoma de células claras con diabetes mellitus quizás represente un dato morfológico en la piel relacionado con la endocrinopatía mencionada.

Palabras clave: Siringoma, siringoide, células claras.

ABSTRACT

The Case of a 59 years old man with a papillary and small tumor in the inferior eyelid, with 20 years evolution is report. The tumor is a clear cells syringoma associated with increase of neoplastic clear cells in the sweat glands and diabetes mellitus. The clear cells syringoma associated with diabetes mellitus probably represent a morphological date in the skin of the endocrinopathy previously mentioned.

Key words: Syringoma, syringoide, clear cells.

INTRODUCCIÓN

El siringoma de células claras fue descrito por Headington en 1972.¹ La distinción clínica del siringoma ordinario con el de células claras habitualmente no es factible;² la asociación de este último con diabetes mellitus fue inicialmente reportada en Japón por Nakabayushi.³ Aparte de los siringomas de células claras, hay discreto incremento de células claras en glándulas ecrinas en pacientes diabéticos, lo que parece representar otro hallazgo en la piel, aparentemente relacionado con la endocrinopatía.⁴ La asociación

de diabetes y siringomas ha sido poco reportada en la literatura.⁵

Nosotros describimos en este artículo el primer caso, en el material de patología quirúrgica del Hospital General de México, de siringoma de células claras, con incremento en el número de células claras en las glándulas sudoríparas vecinas a la neoplasia y asociado a diabetes mellitus.

PRESENTACION DEL CASO

Hombre de 59 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus desde hace 10 años. El padecimiento actual lo inicia hace 20 años con tumor en párpado inferior izquierdo, que comienza como una lesión papilar, pequeña, redondeada, rojiza, indolora y móvil, de crecimiento lento y sin molestias locales.

* Unidad de Patología del Hospital General de México (HGM) y Facultad de Medicina de la UNAM.

** Servicio de Cirugía Plástica del HGM.

A la exploración física se encuentra en el tercio medial del párpado inferior izquierdo a menos de 1 cm del borde libre tarsal, un tumor de 4 mm de eje mayor, de superficie lisa, brillante, de forma oval, de bordes regulares, dura, no dolorosa, móvil y libre de planos profundos.

Descripción macroscópica

En el laboratorio de Patología Quirúrgica se recibe un tumor polipode de 0.4 cm cubierto por epidermis de color café oscuro. Al corte hay tejido fascicular de color blanco y consistencia blanda.

Descripción microscópica

Los cortes histológicos muestran, en la dermis media, nidos de forma ovoide, constituidos por células epiteliales de citoplasma claro y núcleo central. En la periferia de estos acúmulos, las células muestran citoplasma eosinófilo. Los nidos celulares se encuentran rodeados por tejido fibroso y en la porción central hay luces de apariencia tubular con material eosinófilo y aspecto de detritus celulares (*Figuras 1A y 1B*).

Algunas de las glándulas sudoríparas situadas por fuera de la neoplasia muestran numerosas células claras (*Figura 2*). Tanto en las células claras neoplásicas como en las que no lo son, se demuestra la presencia de glucógeno intracitoplásmico con la tinción de ácido peryódico Schiff (PAS), éste desaparece con la diastasa (PAS con diastasa).

DISCUSIÓN

El siringoma ha sido considerado un adenoma de los conductos ecrinos. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes. La gran mayoría de las ve-

ces es múltiple y ocasionalmente se presenta como una lesión solitaria. Macroscópicamente, el tumor es papilar, pequeño, blando, de 1-2 mm de eje mayor, cubierto por piel eritematosa o amarillenta. Las localizaciones más frecuentes son: párpado inferior, mejillas, axila, abdomen y vulva.⁶ Las características clínicas y macroscópicas son similares tanto para el siringoma ordinario como para el de células claras.²

El siringoma de células claras es una lesión poco frecuente, histológicamente se caracteriza por: nidos de células epiteliales de citoplasma claro y núcleo pequeño. Los nidos tienen forma redonda u oval, rodeados por tejido fibroso y localizado en la dermis media.⁴

Histoquímicamente se ha demostrado que las células claras contienen glucógeno en su citoplasma y enzimáticamente se ha encontrado que estas células tienen menor actividad de la fosforilasa, sugiriendo que este cambio conduce a la acumulación intracito-

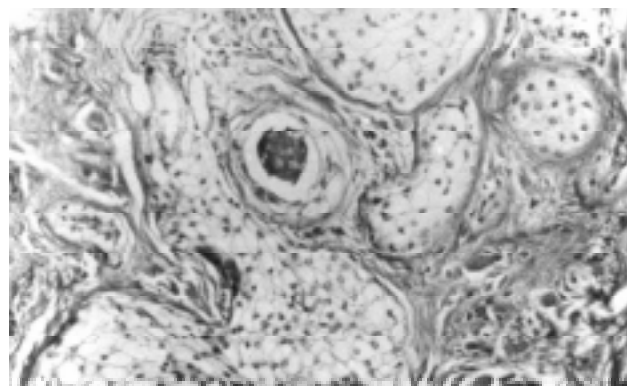


Figura 1B. Los nidos de células epiteliales, se encuentran rodeados por tejido fibroso. En algunos nidos hay luces de aspecto tubular, con material en su interior con apariencia de detritus. HE (x 250).

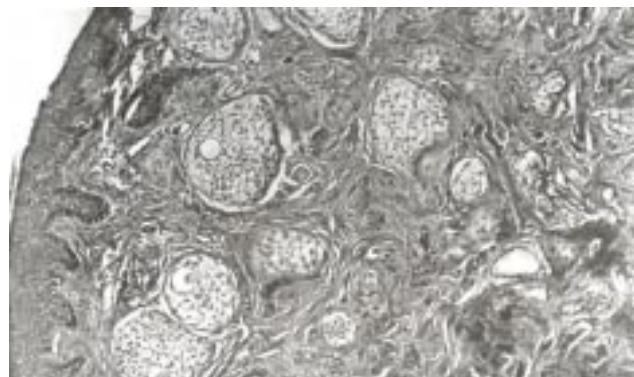


Figura 1A. Se observan en la dermis nidos de células epiteliales de citoplasma claro y núcleo central. HE (x 150).

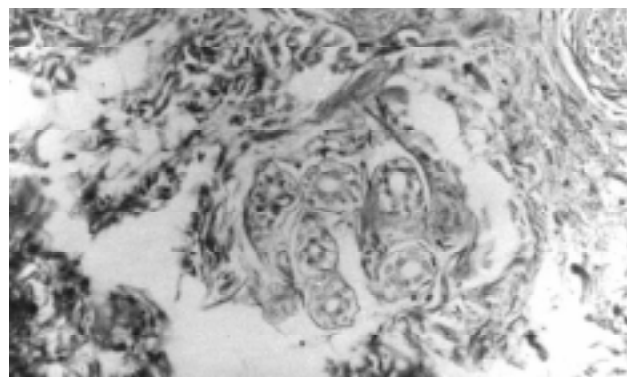


Figura 2. Glándulas sudoríparas no tumorales con citoplasma abundante y claro. HE (x 175)

plásmica de glucógeno y, por ende, a la aparición de células claras.^{1,7}

Mediante estudios de microscopía electrónica se encontró que las células claras muestran numerosos cuerpos multivesiculares, algunos en grandes agregados en células periluminales.^{2,8} Inmunohistoquímicamente hay antígeno carcinoembrionario, dentro y alrededor de la luz de los espacios semejantes a conductos que presenta esta lesión.⁸

En 1980, se publicaron cuatro casos de siringoma de células claras asociado a diabetes mellitus; desde esa época hasta 1993, fueron publicados 21 casos de siringoma de células claras, 17 fueron mujeres y cuatro hombres; de los 21 casos, 15 (71.4%) estaban asociados a diabetes mellitus.³ La diabetes mellitus es un trastorno en el metabolismo de la glucosa. En este padecimiento el glucógeno se encuentra, además de las glándulas ecrinas, en las células epiteliales de las porciones distales de los túbulos contorneados, en el asa descendente de Henle, en el interior de hepatocitos, de las células beta de los islotes de Langerhans y células de músculo cardíaco.

Saitoh y colaboradores⁴ sugieren que la actividad de la fosforilasa es normal en siringomas comunes, pero que en los diabéticos la actividad de fosforilasa disminuye debido a la elevación de los niveles de glucosa, resultando las células claras tanto en la neoplasia como en células epiteliales de glándulas ecrinas vecinas al tumor.

En el diagnóstico diferencial del siringoma de células claras se debe incluir el carcinoma de células claras siringoide, la diferenciación es posible en vista que el carcinoma cursa con necrosis, actividad mitótica, invasión perineural e invasión profunda de la dermis, así como metástasis;⁹ condiciones que no se encuentran en el siringoma de células claras.

Nuestro caso cumple todos los requisitos morfológicos para el diagnóstico de siringoma de células cla-

ras, incluida la presencia de células claras en las glándulas ecrinas no neoplásicas y la presencia de diabetes mellitus. Por otra parte, es importante que se le reconozca a esta neoplasia benigna poco frecuente y se le diferencie del carcinoma de células claras de la piel con aspecto siringoide.⁹

BIBLIOGRAFÍA

1. Headington JD, Koshi J, Murphy PJ. Clear cell glycogenesis in multiple syringoma. *Arch Dermatol* 1972; 106: 353-356.
2. Feibelman CE, Maize JC. Clear cell syringoma. A study by conventional and electron microscopy. *Am J Dermatopathol* 1984; 6: 139-150.
3. Nakabayashi Y, Niimura M, Hori Y. A case of clear cell syringoma. *Rinsho Dermatol* 1980; 22: 599-603.
4. Saitoh A, Ohtake N, Fukuda S et al. Clear cell of eccrine glands in a patient with clear cell syringoma associated with diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol* 1993; 15: 166-168.
5. Kudo H, Yonezawa I, Leki A et al. Generalized eruptive clear cell syringoma. *Arch Dermatol* 1984; 125: 1716-1717.
6. Thomas J, Majmodar B, Gorelkin L. Syringoma localized to the vulva. *Arch Dermatol* 1979; 115: 95-99.
7. Furue M, Hori Y, Nakabayashi Y. Clear cell syringoma, association with diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol* 1984; 6: 131-138.
8. Ambrojo P, Requena CL, Aguilar MA et al. Clear cell syringoma. Immunohistochemistry and electron microscopy study. *Dermatologica* 1989; 178: 164-166.
9. Ramos D, Monteagudo C, Cardo C et al. Clear cell syringoid carcinoma an ultrastructure and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 60-64.

Dirección para correspondencia:

Dr. Avissai Alcántara Vázquez
Hospital General de México
Unidad de Patología
Dr. Balmis núm. 148,
Col. Doctores
06726 México D.F.