

## CASOS CLÍNICOS

# Siringomas diseminados de inicio acral, aparecidos en la octava década

**Resumen.**—Los siringomas son neoplasias anexiales benignas con diferenciación ductal sudorípara. Se presentan como múltiples pápulas rosado-amarillentas, distribuidas principalmente alrededor de los párpados. Generalmente aparecen en la pubertad y muestran una marcada predominancia en las mujeres. Se han descrito numerosas variantes clínicas.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años de edad a la que pocos meses antes de la consulta le habían aparecido múltiples pápulas en las superficies de flexión de ambos antebrazos. Dos meses después notó lesiones similares en región intermamaria. Biopsias de ambas zonas mostraron sendos siringomas.

En la literatura revisada sólo hemos encontrado ocho casos de siringomas acrales. En ellos destaca la aparición tardía de las lesiones y la asociación en tres de ellos a otras neoplasias.

**Palabras clave:** Siringomas acrales. Inicio tardío.

MARIBEL IGLESIAS SANCHO  
JORDI SERRA LLOBET  
MONTSERRAT SALLERAS REDONNET  
MARÍA ANGELES SOLA CASAS  
LIDIA CREUS VILA  
MANEL SÁNCHEZ REGAÑA  
PABLO UMBERT MILLET  
*Servicio de Dermatología. Hospital del Sagrado Corazón. Barcelona.*

*Correspondencia:*

MARIBEL IGLESIAS SANCHO. Viladomat, 288.  
08029 Barcelona.

Aceptado el 1 de febrero de 1999.

## INTRODUCCIÓN

Los siringomas son neoplasias anexiales benignas con diferenciación ductal sudorípara. Se presentan como múltiples pápulas rosado-amarillentas, distribuidas principalmente alrededor de los párpados. Generalmente aparecen en la pubertad o en la vida adulta precoz y muestran un marcado predominio por las mujeres. Presentamos este caso por su distribución acra poco frecuente y el inicio tardío, en la octava década de la vida.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 76 años de edad, con antecedentes patológicos de una tuberculosis ganglionar cervical que requirió vaciamiento ganglionar y sin antecedentes familiares de interés. Acudió a nuestra consulta por presentar lesiones cutáneas asintomáticas en antebrazos de pocos meses de evolución. En la exploración cutánea se apreciaba, a nivel de la cara flexora de ambos antebrazos, múltiples pápulas de 2 a 4 mm de diá-

metro y coloración rosado-amarillenta (Fig. 1). No se observaban lesiones similares en el resto del tegumento.

Se realizó una biopsia con sacabocados de 4 mm de una de las lesiones. La tinción con hematoxilina-eosina demostró una epidermis normal; a nivel de la dermis reticular se observaron nidos y cordones celulares en el seno de un estroma escleroso (Fig. 2).

Dos meses más tarde la paciente consultó por presentar lesiones similares a nivel del área intermamaria (Fig. 3). Se procedió al estudio histopatológico de una de las lesiones observándose esta vez formaciones ductales con dos capas celulares. Algunas presentaban prolongaciones en forma de coma o renacuajo (Fig. 4).

Se instauró tratamiento con tretinoína tópica al 0,05%, sin observarse mejoría cuatro meses más tarde.

## DISCUSIÓN

Los siringomas son neoplasias ductales benignas. Son más frecuentes en mujeres, y a menudo se inician en la



FIG. 1.—Pápulas rosado-amarillentas en la cara flexora del antebrazo.

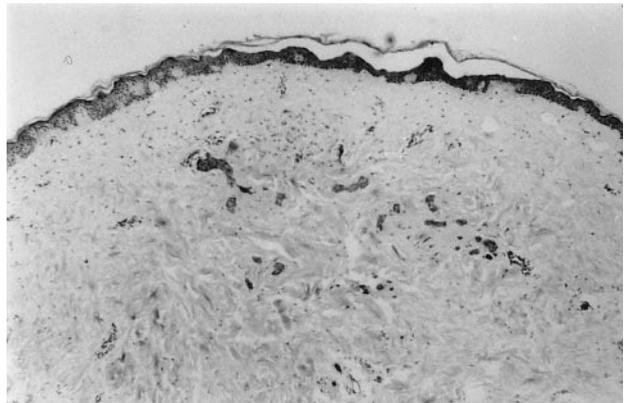


FIG. 2.—La biopsia de una de las pápulas de antebrazo mostraba un patrón sólido, masas y cordones celulares inmersos en un estroma fibroso.

pubertad. Este hecho, junto a los sitios de predilección, ha sido usado en el pasado para argumentar en favor de una diferenciación apocrina. Estudios de histoquímica y de microscopía electrónica han mostrado su similitud con la parte del conducto sudoríparo intraepidérmico de la glándula sudorípara ecrina (1). Aunque recientemente, basándose en hallazgos histopatológicos, se discute una diferenciación apocrina para estos tumores (2). Actualmente no podemos pues afirmar que los siringomas, al ser tumores ductales, sean neoplasias con diferenciación ecrina o apocrina.

Existe la teoría de que los siringomas podrían estar parcialmente influenciados por los estrógenos y/ o la pro-

gesterona, debido a que son más frecuentes en mujeres y es conocida su proliferación en la pubertad. Igualmente durante el embarazo y el período premenstrual se ha descrito un incremento del tamaño tumoral. Wallace y Smoller evidenciaron mediante tinciones inmunohistoquímicas la presencia de receptores de progesterona en el 80% de las células neoplásicas en ocho de nueve casos estudiados, apoyando así esta teoría hormonal (3).

Los siringomas aparecen generalmente en la adolescencia o en la edad adulta precoz, aunque pueden aparecer en otras edades, siendo poco frecuentes después de la quinta década (4, 5); en nuestra paciente las lesiones se iniciaron en la octava década.

#### TABLA I: VARIANTES CLÍNICAS DE SIRINGOMAS

##### I. LOCALIZADO

###### A. Solitario

###### B. Múltiple-unifocal

###### 1. Papuloso

###### a) Infraocular

###### b) Genital

###### c) Acral

###### d) Unilateral y nevoide lineal unilateral

###### e) Frontal

###### 2. Oculto

###### a) Cuero cabelludo: alopecia

###### 3. Simulando liquen plano

###### a) Genital

###### 4. Simulando quistes miliares

###### a) Infraocular

###### b) Perianal

###### 5. En placa unilateral

##### II. GENERALIZADO

###### A. Multifocal

###### B. Eruptivo

###### 1. Simulando liquen plano

###### 2. Simulando urticaria pigmentosa

###### 3. Simulando quistes miliares

Modificado de Freadman y Butler (5).



FIG. 3.—Lesiones similares a los de antebrazos, aparecidos posteriormente a nivel intermamario.

**TABLA II:** CASOS PUBLICADOS DE SIRINGOMAS ACRALES

	<i>Afectación acra</i>	<i>Otras zonas</i>	<i>Edad</i>	<i>Sexo</i>	<i>Asociación a neoplasias</i>
Caso 1 (28)	Manos Bilateral	No	31 años	Varón	No
Caso 2 (4)	Antebrazos y manos Bilateral	Párpados inferiores	52 años	Varón	No
Caso 3 (34)	Antebrazos y manos Bilateral	Párpados inferiores	69 años	Varón	Melanoma
Caso 4 (32)	Manos Bilateral	Párpados inferiores	35 años	Mujer	No
Caso 5 (33)	Antebrazos Bilateral	No	70 años	Varón	Tumor carcinoide
Caso 6 (29)	Antebrazo Unilateral	No	57 años	Mujer	No
Caso 7 (30)	Tobillo Unilateral	No	50 años	Varón	No
Caso 8 (31)	Manos y pies Bilateral	No	43 años	Mujer	Neoplasia de mama
Caso 9 (Caso descrito)	Antebrazos Bilateral	Área preesternal	76 años	Mujer	No

Han sido publicadas numerosas variantes clínicas y localizaciones inusuales de siringomas. Freadman y Butler (6) realizaron una clasificación basándose en las características clínicas y en las asociaciones posibles que presentamos, modificada, en la tabla I. Se han descrito varios casos de siringomas múltiples confinados en los genitales tanto de la mujer (7, 8) como del hombre (9). Para algunos autores los siringomas deben ser considerados dentro del diagnóstico diferencial del prurito vulvar (8). También pueden presentarse a nivel perianal (10). Existe publicada una forma linear unilateral nevoide (11) y otra unilateral en forma de placas induradas (12). Se han descrito siringomas en el cuero cabelludo de individuos con alopecias cicatriciales, siendo aquellos la causa de la alopecia

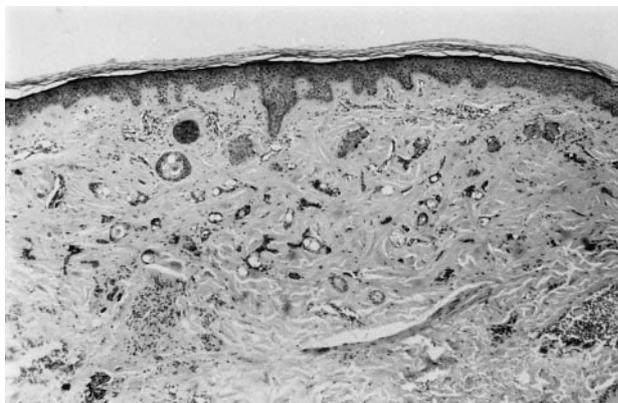


FIG. 4.—La biopsia de una de las lesiones intermamarias mostraban un patrón sólido-ductal con múltiples conductos con prolongaciones a modo de renacuajo.

(13). Pero para algunos autores, podrían corresponder a proliferaciones ductales ecrinas simuladoras de siringoma como consecuencia de cambios inflamatorios previos o fibrosos residuales (14).

Entre los siringomas generalizados la forma más común es la eruptiva que afecta a las superficies ventrales del cuerpo, fundamentalmente cuello, tronco, axilas, raíz de extremidades superiores, abdomen e ingles (15). Hay casos que simulan un liquen plano, una urticaria pigmentosa (16) o quistes miliares (17).

Aparecen con mayor frecuencia en los pacientes afectados de síndrome de Down (18), habiéndose señalado una incidencia del 18,5% en esos pacientes (19).

El síndrome de Nicolau-Balus, extremadamente raro, consiste en la asociación de siringomas eruptivos, quistes miliares y atrofodermia vermiculada (20).

Histológicamente las lesiones son iguales independientemente de la variante clínica. Consisten en masas epiteliales sólidas, en forma de nidos, cordones o bandas celulares, entremezcladas con estructuras ductales. Los conductos generalmente están tapizados por dos o más capas de células epiteliales reforzadas en su parte interior por una cutícula eosinófila. En el interior de los conductos puede verse material amorfo de secreción, eosinófilo. Estas estructuras epiteliales a menudo poseen prolongaciones epiteliales a modo de cola, dando la apariencia de renacuajo. Se suele observar un estroma escleroso (1). El patrón histopatológico más frecuente es el sólido-ductal, constituido en proporciones similares por estructuras sólidas y ductales. En la lesión del antebrazo de nuestra paciente predominaba un patrón sólido-

lido en forma de nidos y cordones celulares. En la región preesternal había un patrón mixto sólido-ductal.

El siringoma de células claras es una variante histológica; las células que la constituyen tienen un citoplasma ópticamente vacío, debido al acúmulo de glucógeno (21-23). Se consideran un marcador de diabetes mellitus. Headington y cols. sugirieron que el contenido en glucógeno de las células claras representa una deficiencia de la fosforilasa en la glucogénesis (21). Furue y cols. confirmaron esta hipótesis demostrando una disminución de la actividad de la fosforilasa en estas células (22).

El tratamiento de los siringomas no es necesario excepto por razones estéticas. No existe ningún tratamiento totalmente satisfactorio. La involución espontánea de las lesiones puede ocurrir pero es infrecuente (24). La electrodesecación y el tratamiento con láser CO<sub>2</sub> ha dado buenos resultados aunque las lesiones pueden recurrir (25). El tratamiento con isotretinoína oral (26) o tretinoína tópica (18, 27) ha sido ensayado con diferentes resultados terapéuticos. Nuestra paciente no mejoró pese al tratamiento con tretinoína en crema al 0,05% durante cuatro meses.

En el caso presentado, la distribución inicial en ambos antebrazos nos lo haría encuadrar dentro de la forma localizada múltiple-unifocal acral. Pero su posterior evolución afectando a la cara anterior del tórax nos conduce a su inclusión dentro de la forma generalizada multifocal de inicio acral.

Hasta la fecha, en la literatura revisada se han publicado ocho casos de siringomas acrales (tabla II) (4, 28-34). Hughes y Apisarnthanarax, en 1977, fueron los primeros en describir un caso de siringomas acrales que afectaban exclusivamente a las manos y/o antebrazos (28). En tres de ellos, al igual que nuestro caso, existían siringomas en otras localizaciones, en uno la localización era unilateral afectando a la cara flexora del antebrazo (29) y otro caso consistía en una lesión solitaria a nivel del tobillo (30). Recientemente se ha presentado un caso de siringomas afectando de forma exclusiva a pies y manos (31).

Entre los casos revisados, incluyendo el nuestro, destaca: a) Edad de aparición tardía; un 68% tenían más de 50 años; ningún caso en adolescentes; el paciente más joven tenía 31 años; y b) tres casos se asociaban a otra neoplasia. El paciente descrito por Metze y cols. presentaba un melanoma superficial (34). Berbis y cols. describieron el caso de un varón de 70 años al que un mes antes del diagnóstico de un tumor carcinoide le comenzó el cuadro cutáneo de siringomas, lesiones que no se estabilizaron hasta tres meses después de la resección del carcinoide (33). La paciente descrita por García y cols. desarrolló los siringomas durante el tra-

tamiento con quimioterapia por una neoplasia de mama (31). Probablemente se trate de asociaciones casuales, pero es un dato que no se puede menospreciar en espera de nuevas publicaciones.

En nuestro caso, es remarcable el inicio acral de las lesiones y la aparición a una edad tardía. Es posible que en realidad los siringomas acrales no sean tan infrecuentes debido a que muchas veces no son diagnosticados a causa de la ausencia de síntomas.

**Abstract.**—Syringomas are benign adnexal tumors with sweat ductal differentiation. Usually, lesions appear at puberty, predominantly in women. Several clinical variants of syringoma have been reported.

We present the case of a 76-year-old woman who consulted because of multiple papules had appeared few months before on the flexural aspect of both forearms. Two months later, similar papules appeared on the sternal area. Biopsy specimens from both areas showed syringomas.

Only eight cases of acral syringomas have been previously reported in the literature. All of them were from either adult or elderly patients and in three of them there was another neoplasm associated.

*Iglesias Sancho M, Serra Llobet J, Salleras Redonnet M, Sola Casas MA, Creus Vila L, Sánchez Regaña M, Umberto Millet P. Disseminated syringomas of acral onset, appeared in the eighth decade. Actas Dermosifiliogr 1999;90:253-257.*

**Key words:** Acral syringomas. Late onset.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Tumors of the epidermal appendages. En: Lever WF, Schaumburg-Lever G, eds. *Histopathology of the skin*, 7.<sup>a</sup> ed de JB, Lippincott, Philadelphia 1990, p. 578-650.
2. Requena L, Kirynlt Ackerman AB. Neoplasms with Apocrine Differentiation. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1998:515-43.
3. Wallace ML, Smoller BR. Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas. *J Cutan Pathol* 1995;22:442-5.
4. Van der Broek H, Lundquist CD. Syringomas of the upper extremities with onset in the sixth decade. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:534-6.
5. Metze D, Jurecka W, Gebhart W. Disseminated syringomas of the upper extremities. *Dermatológica* 1990;180:228-35.
6. Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:310-4.
7. Isaacson D, Turner MI. Localized vulvar syringomas. *J Am Acad Dermatol* 1979;1:352-6.

8. Tay YK, Tham SN, Teo R. Localized vulvar syringomas as an unusual cause of pruritus vulvae. *Dermatology* 1996;192:62-3.
9. Sola MA, Soto J, Redondo P, Quintanilla E. Syringomas localized to the penis (case report). *Clin Exp Dermatol* 1993;18:384-5.
10. Higaki Y, Nogita T, Kawashima M. Miliun-like syringoma in the perianal region. *Dermatology* 1995;191:249-51.
11. Yung CW, Soltani K, Bernstein JE, Lorincz AL. Unilateral linear nevoidal syringoma. *J Am Acad Dermatol* 1981;4:412-6.
12. Rongioletti F, Semino MT, Rebora A. Unilateral multiple plaque-like syringomas. *Br J Dermatol* 1996;135:623-5.
13. Shelley WB, Wood MG. Occult syringomas of the scalp associated with progressive hair loss. *Arch Dermatol* 1980;116:843-4.
14. Salas JC, Palou J, Del Río R, Ferrando J. Alopecia cicatricial asociada a estructuras siringoma-like. *Actas Dermosifiliogr* 1993;84:517-20.
15. Izu R, Gardeazábal J, Goday J, Aguirre A, González R, Díaz Pérez JL. Siringomas eruptivos: descripción de tres casos. *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:228-30.
16. Mertz H, Veien NK. Eruptive syringoma mimicking urticaria pigmentosa. A case report. *Acta Derm Venereol (Stock)* 1993;73:136-7.
17. Ribera M, Servitje O, Peyri J, Ferrándiz C. Familial syringoma clinically suggesting milia. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:702-3.
18. Gómez S, Vázquez F, Raya C, Sánchez J, Rodríguez-Vigil T, García J, Pérez N. Siringomas eruptivos diseminados en el síndrome de Down. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:497-502.
19. Buttoreorth T, Stream LP, Beerman H, Wood MG. Syringoma and mongolism. *Arch Dermatol* 1964;90:483-7.
20. Dupre A, Carrere S, Bonafé JL. Syringomes éruptifs généralisés, grains de milium et atrophodermie vermiculéé. Syndrome de Nicolau et Balus. *Dermatológica* 1981;162:281-6.
21. Headington JT, Koski M, Murphy PJ. Clear cell glycogenesis in multiple syringomas. *Arch Dermatol* 1972;106:353-6.
22. Furue M, Hori Y, Nakabayashi Y. Clear-cell syringoma. Association with diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol* 1984;6:131-8.
23. Ambrojo P, Requena L, Aguilar A, Sánchez Yús E, Furio V. Clear-cell syringoma: immunohistochemistry and electron microscopy study. *Dermatológica* 1989;178:164-6.
24. Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Hiraku E. Familial syringoma: case history and application of monoclonal anti-ectocrine gland antibodies. *Arch Dermatol* 1985;121:756-60.
25. Wheeland RG, Bailin PL, Owen DR, Ratz JL. Carbon dioxide (CO<sub>2</sub>) laser vaporization of multiple facial syringomas. *J Dermatol Surg Oncol* 1986;66:51-5.
26. Janniger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringomas. *Cutis* 1990;46:247-9.
27. Gómez MI, Pérez B, Azaña JM, Núñez M, Ledo A. Eruptive syringoma: treatment with topical tretinoin. *Dermatology* 1994;189:105-6.
28. Hughes PS, Apisarnthanarax P. Acral syringoma. *Arch Dermatol* 1977;113:1435-6.
29. Yanguas I, Goday J, González M, Soloeta R. Siringomas acrales unilaterales. *Actas Dermosifiliogr* 1995;86:603-6.
30. Port M, Farmer ER. Syringoma of the ankle. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:291-2.
31. García C, Kronic ALJ, Grichnik J, Viehman G, Clark RE. Multiple acral syringomata with uniform involvement of the hands and feet. *Cutis* 1997;59:213-6.
32. Asai Y, Ishii M, Hamada T. Acral syringoma: electron microscopic studies on its origin. *Acta Derm Venereol (Stock)* 1981;62:64-8.
33. Berbis P, Fabre JF, Jancovici E, Privat Y, Benderitter T. Late-onset syringomas of the upper extremities associated with a carcinoid tumor. *Arch Dermatol* 1989;125:848-9.
34. Metzger D, Jurecka W, Gebhart W. Disseminated syringomas of the upper extremities. Case history and immunohistochemical and ultrastructural study. *Dermatológica* 1990;180:228-35.