

Siringomas generalizados. Aportación de un caso

P. Fernández-Crehuet, A. Herrera-Saval, J. Domínguez-Cruz y F.M. Camacho

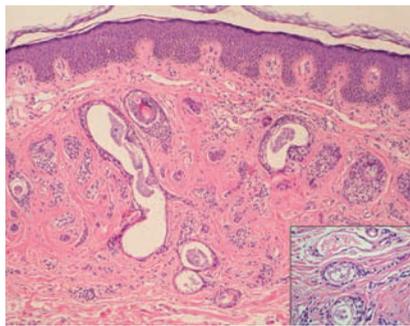
Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Sr. Director:

Los siringomas son tumores anexiales benignos de origen ductal ecrino. Se caracterizan por la aparición de pequeñas pápulas redondeadas de color piel normal o amarillenta y consistencia firme localizadas en párpados, región anterior del cuello, tronco y abdomen. Su histología es muy característica, observándose una proliferación epitelial en túbulos o nidos de dos estratos celulares planos que adquieren forma de «cola de renacuajo». El tratamiento más aceptado es el láser de CO₂ ultrapulsado, aun-



Múltiples pápulas asintomáticas de color rosado a nivel del escote y región anterior del cuello.



Neoformación dérmica no circunscrita con estructuras quísticas y nidos epiteliales en un estroma discretamente escleroso (hematoxilina-eosina, $\times 10$). Recuadro: detalle de una estructura ductal quística tapizada por células de citoplasma pálido y una cutícula eosinófila (hematoxilina-eosina, $\times 40$).

que no hay estudios que confirmen su eficacia. Raramente son autorresolutivos y las recidivas son frecuentes.

Presentamos el caso de una mujer de 25 años, sin antecedentes de interés, que consultó por pápulas de 1-2 mm de color piel normal, asintomáticas, distribuidas en la zona anterior de cuello y escote (fig. 1). El cuadro comenzó diez años atrás en párpados inferiores y se fue extendiendo al abdomen, cuello y escote de forma progresiva y en brotes después de episodios de fotoexposición.

El estudio histológico con hematoxilina-eosina demostró la existencia de una proliferación epitelial en dermis superficial y media, compuesta por células de citoplasma pálido eosinófilo y núcleos redondeados y monomorfos dispuestos en túbulos y nidos sólidos, algunos de los cuales presentaban una proliferación epitelial en forma de renacuajo. La neoplasia mostraba un estroma escleroso (fig. 2).

Con el diagnóstico clínico-patológico de siringomas generalizados se informó a la paciente de los posibles tratamientos, optando inicialmente por la abstención terapéutica.

Los siringomas son neoplasias poco frecuentes, mayoritariamente descritas en mujeres antes y durante la pubertad, probablemente en relación con la presencia de receptores hormonales y la mayor consulta al dermatólogo con fines cosméticos del sexo femenino. Se manifiestan por pápulas de 1-3 mm de diámetro de consistencia firme, redondeadas y de color rosado o amarillo claro. Clásicamente se clasificaron según la localización y la forma de aparición en palpebrales, más frecuentes, y eruptivos¹. En 1987, Friedman y Butler, en un afán de agrupar las múltiples localizaciones, describieron cuatro formas clínicas² (tabla 1): localizada, familiar, asociada al síndrome de Down y gene-

ralizada, y dentro de esta última diferenciaron una forma multifocal y otra eruptiva más frecuente. La forma eruptiva, descrita por Jaquet y Darier en 1887 como «hidroadenomas eruptivos», se caracteriza por la presencia, entre los 4-10 años de edad, de brotes de elementos papulosos en región anterior y lateral del cuello, tronco, axilas, abdomen, zona genital y extremidades. Se ha relacionado con estímulos calóricos³.

Los siringomas eruptivos se han asociado al síndrome de Down, los palpebrales a los síndromes de Marfan y Ehlers-Danlos y los miliares con atrofodermia vermiculada al síndrome de Nicolau Balus. También se han descrito casos hereditarios familiares y otros relacionados con diabetes, alopecia⁴ y tumores, como el carcinoide⁵.

Tabla 1. Variantes clínicas de siringomas

Modificada de Friedman y Butler².

Existen formas de presentación atípicas como formas unilaterales⁶, simulando urticaria pigmentosa o quistes de milio.

Estos tumores muestran un perfil analítico normal, aunque se ha publicado un caso anecdótico con elevación del antígeno carcinoembrionario (CEA)⁷.

Los estudios dermatopatológicos muestran en la mitad superior de la dermis reticular proliferaciones epiteliales de células de citoplasma pálido eosinófilo, dispuestas en nidos o túbulos, rodeadas de un estroma esclerosado. Las áreas tubulares muestran células granulares basófilas y una diferenciación ductal con luces centrales tapizadas por una cutícula eosinofílica compacta. Es característica una proliferación epitelial en forma de «cola de renacuajo» o «coma»⁸. La variante denominada «siringoma de células claras» es más frecuente en diabéticos, y se caracteriza por células cargadas de glucógeno.

Los estudios inmunohistoquímicos de este tumor muestran positividad frente a EKH-6, que apoyaría el origen ductal ecrrino. La descripción de lesiones eczematosas que dejan como secuelas siringomas eruptivos plantearía la hipótesis de que la clásica forma eruptiva sea en realidad una hiperplasia reactiva frente a procesos inflamatorios de los ductos excretores sudoríparos⁹.

El diagnóstico diferencial histológico se debe realizar con los quistes de

milio, el carcinoma anexial microquístico y el tricoepitelioma desmoplásico.

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%. En la actualidad se considera que el mejor tratamiento es la ablación con láser de CO₂ ultrapulsado y un tratamiento previo con ácido tricloroacético para reducir la formación de cicatrices¹⁰. Ninguno de estos tratamientos se considera satisfactorio y tampoco evita las recidivas.

Por la edad de comienzo, el hecho de no haber aparecido siempre en brotes y afectar a varias regiones cutáneas, incluyendo la palpebral, consideramos que nos encontramos ante una forma de siringomas generalizados multifocal de inicio palpebral.

Agradecimientos

Agradecemos la colaboración prestada al Dr. J.J. Ríos-Martín, del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla.

Bibliografía

1. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaro JM. Eruptive syringoma: 27 new cases

- and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:242-6.
2. Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol.* 1987;16:310-4.
3. Iglesias M, Serra J, Salleras M, Sola MA, Creus L, Sánchez M, et al. Siringomas diseminados de inicio acral, aparecidos en la octava década. *Actas Dermosifiliogr.* 1999;90:253-7.
4. Salas JC, Palou J, del Río R, Ferrando J. Alopecia cicatricial asociada a estructuras siringoma-like. *Actas Dermosifiliogr.* 1993;84:517-20.
5. Berbis P, Fabre JF, Jancovici E, Privat Y. Late-onset syringomas of the upper extremities associated with a carcinoid tumor. *Arch Dermatol.* 1989;125:848-9.
6. Creamer D, Macdonald A, Briffiths WA. Unilateral linear syringomata. A case report. *Clin Exp Dermatol.* 1999;24:428-30.
7. Sadahira C, Yoneda K, Kubota Y. Elevated levels of serum carcinoembryonic antigen in a patient with eruptive syringoma. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 53:532-3.
8. Metze D, Jurecka W, Gebhart W. Disseminated syringomas of the upper extremities. *Dermatologica.* 1990;180: 228-35.
9. Guitart J, Rosenbaum M, Requena L. Eruptive syringoma: a misnomer for a reactive eccrine gland ductal proliferation? *J Cutan Pathol.* 2003; 30:202-5.
10. Frazier CC, Camacho AP, Cockerell CJ. The treatment of eruptive syringoma in an African-American patient with a combination of trichloroacetic acid and CO₂ laser destruction. *Dermatol Surg.* 2001;27:489.