

Siringomas eruptivos familiares

Eruptive familial syringomas

Ana Isabel Arango T.¹

Sol Beatriz Jiménez de Orozco²

Recibido: Noviembre 23 de 2006

Aceptado: Febrero 14 de 2007

Miguel Felipe Gaitán C.¹

Gustavo Matute T.³

Claudia Elena Gaviria V.¹

Ángela Zuluaga de Cadena⁴

RESUMEN

LOS SIRINGOMAS son tumores benignos de las glándulas sudoríparas ecrinas, que se localizan principalmente en los párpados inferiores de mujeres jóvenes. Las formas de presentación son variadas y pueden ser: siringomas localizados, de manera solitaria y aislada o múltiples pero circunscritos, siendo esta última la presentación más común; la variante unilateral o nevoide, la presentación acral y los siringomas eruptivos, que en raros casos pueden ser familiares. Se documenta el caso de unas hermanas trillizas con siringomas eruptivos familiares por lo infrecuente de esta patología. Se hace además una revisión con énfasis en las formas clínicas de presentación y en los tratamientos más utilizados.

Palabras clave: tumores de las glándulas sudoríparas, ecrico, eruptivos, familiares, tratamiento.

SUMMARY

Syringomas are benign appendage tumors of eccrine differentiation that are most often localized around lower eyelids of young women. Syringomas show multiple clinical presentations: localized syringomas, solitary syringomas or multiple but circumscribed, being the latter the most common form of presentation. They can also have a unilateral or nevoid distribution, it can be acral or eruptive. In a few

articles, familiar cases of eruptive syringomas have been recorded. We report the rare case of three sisters with familiar eruptive syringomas. A review of this disease is also described, including clinical presentation and the treatments more used.

Key Words: sweat gland neoplasms, eccrine, eruptive, familiar, treatment.

INTRODUCCIÓN

Los siringomas son tumores benignos de los anexos de la piel que muestran diferenciación ductal de la glándula sudorípara ecrina intraepidérmica, y que se localizan principalmente en los párpados inferiores de mujeres jóvenes. Las formas de presentación son variadas y pueden ser: siringomas localizados, de manera solitaria y aislada o múltiples pero circunscritos, siendo esta última la forma de presentación más común; otras presentaciones son la variante unilateral o nevoide, la acral y los siringomas eruptivos, que en raros casos pueden ser familiares.^{1,2,3,4}

CASO CLÍNICO

Mujer de 23 años, producto de un segundo embarazo de trillizos, quien consultó por 13 años de evolución de pápulas persistentes, asintomáticas, localizadas en el abdomen (Figura 1). Sin antecedentes personales de importancia. Como antecedente familiar de interés, las dos hermanas trillizas (Figura 1) y la hermana mayor presentaban lesiones similares. Al examen físico se observaron múltiples pápulas de superficie lisa, normocrómicas y parduscas, ubicadas en el flanco derecho y la parte inferior del abdomen (Figura 2). El estudio histopatológico mostró la presencia de múltiples conductos y cordones de epitelio en la dermis, los conductos estaban delineados por dos filas de células epiteliales aplanadas, la externa con protrusión hacia fuera dando una apariencia de coma. El lumen de los conductos contenía un material amorfo PAS positivo (Figura 3).

1. Residente I Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia

2. Dermatóloga Docente, Universidad CES, Medellín, Colombia

3. Patólogo, Universidad CES, Medellín, Colombia

4. Dermatóloga – Jefe del Servicio de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia

Correspondencia. Correo electrónico: azuluaga@une.net.co

Siringomas eruptivos familiares

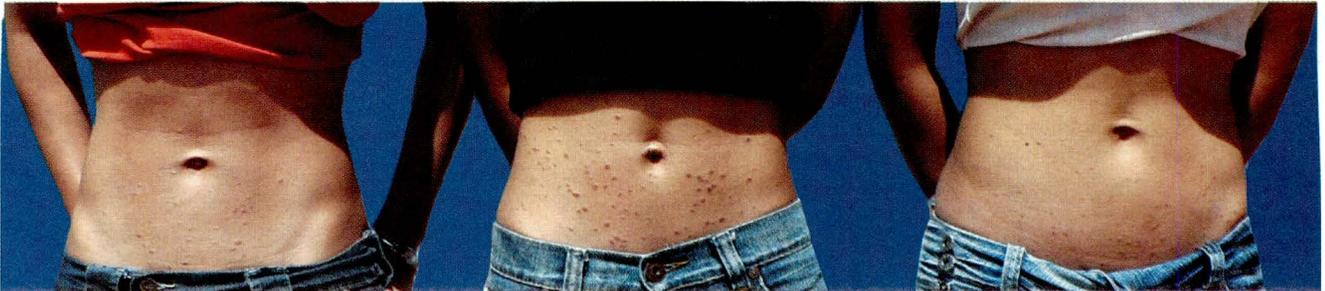


Figura 1. Panorámica de las tres hermanas comprometidas con siringomas eruptivos.



Figura 2. Acercamiento de las lesiones localizadas en el abdomen.

SIRINGOMAS ERUPTIVOS FAMILIARES

Los siringomas fueron descritos en 1887 por Darier y Jacquet como una variante que clínicamente se presenta con múltiples pápulas pequeñas, asintomáticas u ocasionalmente pruriginosas, firmes, translúcidas, de color piel o amarillento, cuyo tamaño varía entre 2-5 mm, localizadas generalmente en el cuello, la parte anterior del tórax, las axilas, los hombros, los pliegues flexurales de los miembros superiores, la región periumbilical, el pubis y la parte superior de los muslos, aunque después de los 15 años la localización en áreas apocrinas es infrecuente.^{1,2,3,4}

Los siringomas eruptivos son una forma de presentación rara con 65 casos reportados en la literatura, y afectan principalmente a mujeres adolescentes o prepúberes.^{1,2,3,4}

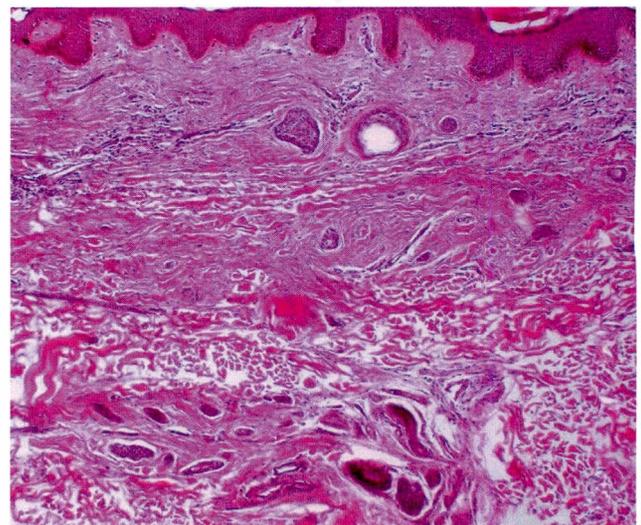


Figura 3. Imagen microscópica con bajo aumento, en la que se observan múltiples conductos y cordones de epitelio en la dermis. Los conductos estaban delineados por dos filas de células epiteliales aplanadas, la externa con protrusión hacia fuera dando una apariencia de coma. El lumen de los conductos contenía un material amorfo PAS positivo.

En todas las formas de presentación de los siringomas la mayoría de los pacientes tienen tumores aislados y no familiares, excepto en algunos casos de siringomas eruptivos, en donde puede haber un patrón de herencia autosómica dominante.^{5,6}

Los siringomas eruptivos con componente familiar fueron descritos por Woringer y Erchlerl como una forma de presentación rara, en el que las lesiones se localizan principalmente en la parte anterior del cuerpo con un compromiso mínimo o nulo de los párpados.⁷

Los siringomas eruptivos familiares parecen afectar por igual a ambos sexos, a diferencia del siringoma de los párpados y del siringoma eruptivo, en el que hay una inclinada predominancia por el sexo femenino.⁷ La prevalencia de esta variante es subestimada y desconocida. La asociación con el síndrome de Marfan, Down y EhlersDanlos es más frecuente en las formas diseminadas eruptivas.³

Histológicamente la epidermis está normal y la dermis presenta espacios quísticos delineados por células de epitelio ductal productoras de queratina. Algunos de los conductos tienen colas en forma de coma que les

dan una apariencia de renacuajo. Todo esto subyace en un estroma fibroso.^{4,7,8}

El tratamiento de los siringomas eruptivos generalmente no es satisfactorio. Se han utilizado retinoides tópicos y sistémicos. Como medidas ablativas se han descrito: dermoabrasión, electrocoagulación, curetaje, crioterapia, láser CO₂ y la resección quirúrgica con el riesgo de dejar cicatrices. En los casos pruriginosos se ha utilizado atropina tópica. Sin embargo, las medidas mencionadas tienen éxito variable y ninguna elimina el riesgo de la recurrencia. En algunos pacientes las lesiones se han resuelto espontáneamente.⁸

BIBLIOGRAFÍA

1. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascari JM. Eruptive Syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15(3):242- 46.
2. Patrizi A, Neri I, Marzaduri S, Varotti E, Passarini B. Syringoma: a review of twenty-nine cases. *Acta Derm Venereol*. 1998; 78(6):460- 62.
3. Teixeira M, Ferreira M, Machado S, Alves R, Selores M. Eruptive syringomas. *Dermatol Online J*. 2005; 11(3):34.
4. Draznin M. Hereditary syringomas. A case report. *Dermatol Online J*. 2004; 10(2):19.
5. Metze D, Wigbels B, Hildebrand A. Familial syringoma: a rare clinical variant. *Hautarzt*. 2001; 52(11):1045- 48.
6. Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Eto H. Familial syringoma: Case History and application of monoclonal anti.eccrine gland antibodies. *Arch Dermatol*.1985; 121(6):756-60.
7. Powell CL, Smith EP, Graham BS. Eruptive syringomas: an unusual presentation on the buttocks. *Cutis*. 2005; 76(4):267-69.
8. Bautista ST, Vidarte G, Tellez-Salas ML. Siringoma Eruptivo Familiar. *Dermatología Peruana* 2003; 13 (3): 227-30.