

Siringoma eruptivo diseminado

Siringoma eruptivo diseminado

Sandra Liliana Cortés Vera

Néstor Fernando Arévalo Ramírez

RESUMEN

El siringoma diseminado eruptivo es una variante clínica poco frecuente de siringomas, con características histológicas e inmunohistoquímicas idénticas al siringoma clásico, pero cuya extensión plantea dificultades terapéuticas.

Se presenta el caso de un siringoma diseminado eruptivo en una mujer adulta. Se revisan las manifestaciones clínico-patológicas y las opciones terapéuticas descritas en la revisión de la literatura.

Palabras clave: siringoma, diseminado, anexos.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 41 años, quien consultó por una erupción papular asintomática que inició a los 20 años de edad en los antebrazos, y hace 5 años presentó una nueva erupción en brazos, cuello, tórax, abdomen y muslos. Al examen físico presentaba múltiples pápulas monomorfas, de 2-5 mm de diámetro, pardo-eritematosas, aplanadas, lisas, de consistencia firme y distribuidas extensamente en cara flexora y extensora de extremidades superiores, y en menor cantidad en cara anterior de cuello, tórax, abdomen y muslos (Figuras 1, 2).

Con impresión diagnóstica de liquen plano, granuloma anular generalizado y siringoma diseminado eruptivo, se tomó biopsia de piel de una lesión de antebrazo. La hematoxilina-eosina evidenció en la dermis múltiples estructuras ductales y quísticas, con una pared formada por dos capas de células cuboidales, y algunas bandas celulares protruyendo como excrecencias en forma de coma, con material amorfo dentro de los lúmenes (Figuras 3, 4).



Figura 1. Erupción de pápulas dérmicas monomorfas sobre la cara flexora de los miembros superiores, característica del siringoma diseminado eruptivo.

Sandra Liliana Cortés Vera, RII Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.

Néstor Fernando Arévalo Ramírez, Dermatólogo, Clínica Carlos Lleras Restrepo, Bogotá.

Correspondencia: Sandra Liliana Cortés, calle 22B 56-63, int. 2, apto. 902, Bogotá, DC, Colombia.

Siringoma eruptivo diseminado



Figura 2. Acercamiento que evidencia pápulas pardo-eritematosas de superficie aplanada y lisa.

Con diagnóstico de siringoma diseminado eruptivo, se consideraron las opciones terapéuticas encontradas en la literatura, y teniendo en cuenta que las áreas más comprometidas y estéticamente más preocupantes para la paciente eran los miembros superiores y que no contaba con suficientes recursos económicos, se inició tratamiento con vitamina A, 300.000 unidades diarias, e isotretinoína gel al 0.05% tópico en antebrazos una vez al día. Actualmente completa 1 mes de tratamiento, sin cambios aún aparentes en las lesiones.

COMENTARIO

Los siringomas son tumores anexiales benignos derivados de los ductos ecrinos intraepidérmicos, que aparecen en la pubertad o durante la tercera a cuarta

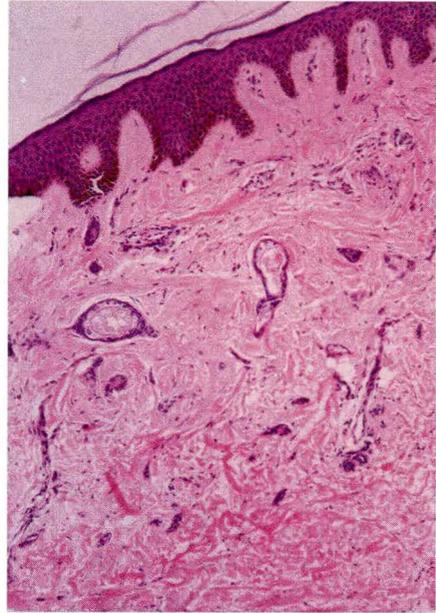


Figura 3. Múltiples estructuras ductales y quísticas, con pared de células cuboidales distribuidas en la dermis, caracterizan histológicamente los siringomas.

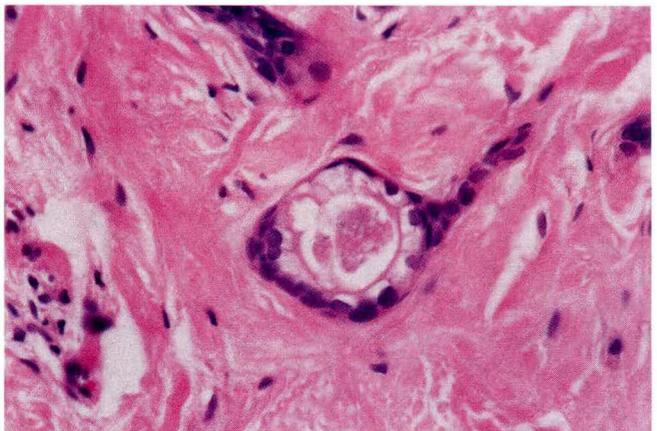


Figura 4. A mayor aumento se observa una de las estructuras ductales del siringoma, con excrecencias en forma de coma y material amorfo dentro del lumen.

décadas de la vida, siendo más frecuentes en mujeres, pacientes con síndrome de Down y síndrome de Marfan, y personas de origen japonés. Aunque la mayoría de casos son esporádicos, se han descrito casos familiares.¹

Siringoma eruptivo diseminado

Clínicamente se manifiestan como pápulas dérmicas múltiples, color piel, amarillentas, rojas o pardas, de 1-5 mm, cupuliformes o aplanadas, asintomáticas, que se distribuyen simétricamente sobre los párpados inferiores y los malares, pero existen formas inusuales localizadas sobre cuero cabelludo, frente, tronco, extremidades distales, axilas, ombligo y genitales, e incluso lesiones lineales unilaterales y lesiones solitarias.¹⁻³

Histológicamente se caracterizan por cordones sólidos de células epiteliales basofílica, y estructuras ductales, limitadas por dos estratos de células epiteliales cuboidales, con proyecciones en forma de coma y lúmenes con material amorfo PAS positivo, localizadas en la dermis media y reticular dentro de un estroma fibroso, sin conexión con la epidermis o con glándulas ecrinas subyacentes.¹ Su diagnóstico diferencial histológico comprende el carcinoma basocelular morfeiforme, el siringocarcinoma ecrino, el carcinoma anexial microquístico y, en casos múltiples, el tricoepitelioma desmoplásico.²

Inmunohistoquímicamente los siringomas no presentan reactividad para S-100 ni para antígeno de membrana epitelial (EMA), a diferencia de los ductos ecrinos, pero son positivos para antígeno carcinoembrionario (CEA), citoqueratinas y enzimas ductales como aminofosforilasa, leucina aminopeptidasa y deshidrogenasa succínica.¹

El siringoma eruptivo diseminado, o hidradenoma eruptivo de Jaquet y Darier, descrito en 1887, es una variante clínica poco frecuente de siringomas, que se presenta en adolescentes o adultos jóvenes en forma de erupciones sucesivas de siringomas sobre cuello anterior, tórax, axilas, extremidades superiores, abdomen e ingles, que tienden a persistir indefinidamente, aunque algunos pueden desaparecer. Sus características histológicas e inmunohistoquímicas son idénticas a las de los siringomas clásicos anteriormente descritos.³⁻⁵ Su diagnóstico diferencial clínico incluye el liquen plano, el esteatocistoma múltiple, el quiste pilar vellosa eruptivo, el granuloma anular diseminado, los tricoepiteliomas múltiples y la sífilis secundaria.³

Los siringomas constituyen un problema estético para el cual no existe una modalidad terapéutica totalmente efectiva. La excisión con bisturí, la electrodisecación intralesional, la dermabrasión y la criocirugía suelen dejar hiperpigmentación postinflamatoria y cicatrices atróficas, y las recurrencias son frecuentes. El láser de CO₂, seguido de la aplicación de ácido tricloroacético al 50%, ha mostrado los mejores resultados cosméticos, pero tiene una disponibilidad limitada y un costo alto.³

En el siringoma diseminado eruptivo los métodos destructivos resultan dispendiosos y tienen pobre resultado cosmético.³ Se han reportado dos estudios piloto con retinoides, con base en un posible mecanismo poliglandular sobre la diferenciación de estructuras epiteliales y ductales, que ha sido confirmado por estudios de microscopía electrónica.⁴

El primer estudio utilizó isotretinoína oral 0.75-1 mg/kg/día durante 6 meses, en dos pacientes con siringoma diseminado eruptivo de 20 y 30 años de evolución, y con seguimiento a 6 y 18 meses, respectivamente, obteniendo una mejoría progresiva y permanente en el tamaño y el color de las lesiones, sin regresión completa. Histológicamente se observó disminución en el número y tamaño de los siringomas, adelgazamiento de su pared y células gigantes intra y perilesionales; a los 6 meses post-tratamiento no había evidencia de nueva proliferación ductal.⁴

El segundo estudio utilizó tretinoína crema al 0.05-0.1% una vez al día, en una paciente con siringoma diseminado eruptivo de 10 años de evolución, observándose a los 4 meses aplanamiento y atenuación del color de las lesiones en las áreas tratadas, sin aparición de nuevas lesiones y con excelente tolerancia.⁵

En conclusión, no existe aún un método terapéutico ideal para el tratamiento del siringoma eruptivo diseminado, y la utilización rutinaria de los retinoides requiere de estudios más amplios y con mayor seguimiento, que permitan conocer los resultados a largo plazo, en especial considerando su costo y sus efectos adversos.

SUMMARY

Disseminated eruptive syringoma is a rare clinical variant of the syringomas. Its histological and immunohistochemical characteristics are identical to those of the classic syringoma, but its extension brings additional therapeutic difficulties.

This article presents a case of disseminated eruptive syringoma in an adult woman. A review of the clinical and pathological manifestations and therapeutic options described in the literature is done.

Key words: syringoma, disseminated, annexa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Metze D, Jurecka W, Gebhart W. Disseminated syringomas of the upper extremities. Case history and immunohistochemical and ultrastructural study. *Dermatologica* 1990; 180: 228-235.
2. Rongioletti F, Semino MT, Rebora A. Unilateral multiple plaque-like syringomas. *Br J Dermatol* 1996; 135: 623-625.
3. Brees BB. An eruption of asymptomatic brown papules. Eruptive disseminated syringomas. *Arch Dermatol* 1990; 126: 954-955, 957-958.
4. Mainitz M, Schmidt JB, Gebhart W. Response of multiple syringomas to isotretinoin. *Acta Derm Venereol* 1986; 66:51-55.
5. Gomez MI, Perez B, Azana JM et al. Eruptive syringoma: treatment with topical tretinoin. *Dermatology* 1994; 189: 105-106.