

# SIRINGOMA ERUPTIVO FAMILIAR

Sandro Tucto Bautista\*, Gladys Vidarte Orrego\*\*, María L. Téllez Salas\*\*\*

## RESUMEN

Los siringomas eruptivos son dermatosis papulares relativamente raras que afectan la superficie anterior del cuerpo. Surgen comúnmente en la infancia, con un curso benigno, eventualmente regresionan y presentan pobre respuesta a los tratamientos. La forma de siringomas eruptivos familiares es una manifestación aún más rara. Se aconseja considerarlos entre los diagnósticos diferenciales cuando se observen lesiones papulares en niños, a fin de que se les identifique y los tratamientos sean los más apropiados. Presentamos tres casos adicionales de siringoma eruptivo.

*Palabras Clave:* Adenoma, ducto eccrino, hidradenoma eruptivo, siringoma eruptivo

*Dermatol Per 2003;13:229-232*

## SUMMARY

Generalized eruptive syringoma is a relatively rare papular dermatosis, involving anterior surface of the body. Usually arise in the childhood, with a benign evolution, occasionally regresses spontaneously; presents poor response to treatments. An even more rare clinical manifestation is the familiar eruptive syringoma. It is advisable to consider it among the differential diagnosis when papular lesions are observed in childhood, in order to identify them and treatments be the most convenient. We present three additional cases of eruptive syringoma.

**Key Words:** Adenoma, eccrine duct, eruptive hidradenoma, eruptive syringoma

## INTRODUCCIÓN

Los siringomas clásicos son tumores de apéndices sudoríparos eccrinos con diferenciación ductal del acrosiringio, muy comunes en párpados inferiores y área superior de mejillas que se presentan más frecuentemente en mujeres y se inician durante o después de la pubertad. Se manifiestan como pápulas blandas, múltiples, de 1 a 4 milímetros, de tonos que van del color piel a amarillentas o brunas y que característicamente no se diseminan a otras áreas. Las formas clínicas descritas son: solitaria y aislada, múltiples pero circunscritas limitadas enteramente a

un área, como la vulva<sup>(1,2)</sup>; lineal unilateral o nevoide<sup>(3,4)</sup> y una forma acral que compromete de forma exclusiva el dorso de las falanges proximales y medias de los dedos de las manos<sup>(5)</sup>.

Una variedad menos común es el siringoma eruptivo o hidradenoma eruptivo de Darier-Jacquet<sup>(3,6-8)</sup>, que se presenta con gran número de lesiones que comprometen las superficies anteriores del cuerpo: cuello, hombros, superficies de flexión de extremidades superiores, tórax, abdomen y muslos. Asintomáticos o muy pruriginosos, se instalan en brotes sucesivos y persisten indefinidamente en forma estacionaria de por vida con eventual desaparición tardía<sup>(9)</sup> que, como dato poco conocido, se inician en la niñez<sup>(9-12)</sup> y cuyo diagnóstico no es sospechado clínicamente en la mayoría de los casos. El siringoma clásico muestra una clara predilección por el sexo femenino mientras que en el resto de las variedades clínicas la enfermedad parece afectar por igual a varones y mujeres. En todas las variedades la mayoría son casos clínicos aislados y no familiares, excepto por algunos casos de siringoma eruptivo<sup>(13)</sup>, en donde se puede comprobar la afectación de más de un miembro de la familia, en un patrón de herencia autosómica dominante<sup>(14,15)</sup>.

Su asociación con el síndrome de Down<sup>(16,17)</sup> en las formas múltiples de párpados y diseminadas eruptivas

\* Médico Dermatólogo Asociado. Clínica Ricardo Palma. Lima-Perú.

\*\* Médico Dermatólogo Asistente del Hospital Arzobispo Loayza. Lima-Perú

\*\*\* Médico Cirujano Clínica Ricardo Palma. Lima-Perú.



es reportada 31 veces más frecuentemente que en la población general.

Raramente se han descrito formas inaparentes en cuero cabelludo, causando atrofia del pelo, así como cuadros que imitaban a la urticaria pigmentosa y que coincidían con un número incrementado de mastocitos en el tejido conectivo<sup>(18,19)</sup>. Ocasionalmente ha tomado el aspecto de liquen plano y milium.

Presentamos 3 casos de siringoma eruptivo, uno de tipo aislado no familiar y otros 2 de tipo familiar con madre e hijo afectados, revisando su historia natural, sus características clínicas y enfatizando la necesidad de hacer el diagnóstico diferencial con otras afecciones papulares<sup>(20)</sup>.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Paciente varón de 15 años de edad que presenta numerosas pápulas de 1-2 mm de color piel, algunas levemente amarillentas y otras parduzcas, asintomáticas, que aparecen desde los 7 años de edad en cara interna de ambos antebrazos y dorso de falanges, que fueron diagnosticados clínicamente como queratosis pilar y pitiriasis rubra pilaris. Al evolucionar en brotes, se agregaron nuevas lesiones que afectan el tórax anterior, abdomen, pubis y finalmente en los últimos meses discretas lesiones en áreas subpalpebrales (Fig. 1). El examen clínico general fue normal y no se encontraron antecedentes familiares similares. El examen histológico de una biopsia de piel mostró una lesión intradérmica con dos componentes, uno epitelial con conductos dilatados de dos filas de células epiteliales aplanadas de apariencia ecrina y otro de agregados celulares sólidos de aspecto sebáceo con una capa celular proyectada hacia fuera en forma de coma en un estroma de aspecto fibroso, descripción consistente con el diagnóstico de siringoma (Figs. 2 y 3).

### Caso 2

Paciente varón de 32 años de edad, que presenta desde los 8 años de edad aproximadamente pápulas blandas de 3 a 4 mm de color bruno en cara, cuello y tórax anterior, con leve prurito, permaneciendo estacionarias y que 3 años después se extienden y comprometen brazos y muslos en brotes sucesivos. En los últimos 6 años presentó máculas acrómicas en falanges distales de ambas manos y hombros propias del vitíligo generalizado (Fig. 3). El resto del examen

clínico general fue negativo. El examen histológico mostró estructuras ductales y cordones de células epiteliales en una dermis fibrosa confirmando el diagnóstico clínico de siringoma.

### Caso 3

Madre del paciente del caso número 2, con lesiones papulares color piel y amarillentas de 1 a 3 mm,



Fig. 1. Caso 1. Múltiples pápulas color piel en dorso de falanges proximales de los dedos.

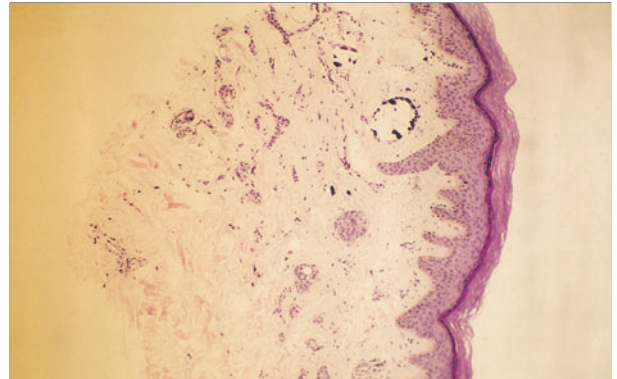


Fig. 2. Presencia de dilataciones quísticas de aspecto ecrino y agregados celulares sólidos.

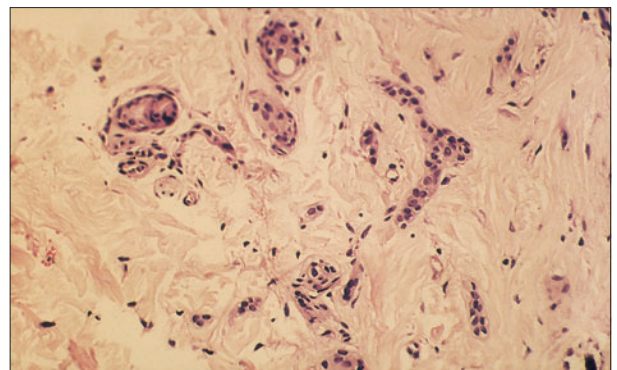


Fig. 3. Detalle de la figura anterior, nótese la prolongación celular en forma de coma con aspecto de renacuajo.



asintomáticas, ubicadas en párpados, frente y regiones retroauriculares, de presentación postpuberal permaneciendo luego estacionarias. El examen general no fue contributivo. La biopsia de una lesión típica mostró dilataciones quísticas pequeñas revestidas por dos hileras de células epiteliales, algunas de ellas con prolongaciones celulares semejante a una coma, diagnosticándosele como siringoma.

## DISCUSIÓN

Los siringomas fueron inicialmente denominados como linfangiomas tuberosos simples por Biesiadecki y Kaposi<sup>(21,22)</sup> que los describen como lesiones papulares numerosas, de 1 a 5 mm, de color amarillento, marrón o color piel localizados en párpados, de origen adenomatoso benigno de los conductos ecrinos intraepidermales. En 1887 Darier y Jacquet describen la variante clínica del hidroadenoma eruptivo o siringoma eruptivo<sup>(6)</sup> que afecta característicamente el cuello, pecho, axilas y pliegues de flexión de extremidades superiores, abdomen, ingles y parte superior de muslos. Es peculiar su aparición en niños, entre los 4 a 10 años en el 82% de los casos, y edad media de 8.4 años<sup>(14,15)</sup>. Los siringomas eruptivos con componente familiar fueron descritos por Woringer y Eichler<sup>(13)</sup> como de presentación rara, en donde la erupción de numerosas lesiones en brotes en la parte anterior del cuerpo característicamente respeta o afecta mínimamente los párpados. Se ha sugerido que el siringoma de los párpados familiar y el siringoma eruptivo familiar son variedades de una misma enfermedad con una misma anomalía genética subyacente. El siringoma eruptivo familiar parece afectar por igual a ambos sexos, a diferencia del siringoma de los párpados y del siringoma eruptivo, en donde hay una inclinada predominancia del sexo femenino. Estos datos serán confirmados en la medida en que se logren analizar más grupos familiares.

Los estudios de inmunohistoquímica y microscopía electrónica muestran que los siringomas son tumores con diferenciación de conductos ecrinos intrapidermales<sup>(9,23)</sup>. Histológicamente los espacios quísticos en la dermis están delineados por células de epitelio ductal y son productoras de queratina. En la dermis superior numerosas estructuras epiteliales quísticas y sólidas están rodeadas por células de aspecto basaloide, algunos quistes tienen paredes delgadas que contienen material queratinoso amorfo, mientras otros son de paredes más gruesas y muestran un lumen discreto. Algunos de los conductos muestran pequeñas colas en forma de coma que le dan la apariencia de rena-

cuajo. Todas estas estructuras subyacen en un estroma fibroso de fondo.

Las reacciones enzimáticas ecrinas positivas<sup>(9)</sup>, como la succínico dehidrogenasa, fosforilasa y leucin amino peptidasa, refuerzan la evidencia de su diferenciación ecrina. En la microscopía electrónica<sup>(9)</sup> se observa que el lumen de los quistes están delineados por numerosas vellosidades cortas, con una gruesa banda de tonofilamentos en el citoplasma periluminal y cuerpos densos multivesiculares con aspecto de lisosomas. No se observan células mioepiteliales en la periferia. Aclarada entonces su diferenciación ecrina se aleja también la posibilidad de ser de origen apocrino influenciado por los cambios hormonales propios de la pubertad. Cuentan además para su diferenciación ecrina los estudio de inmunoperoxidasas y de inmunofluorescencia directa<sup>(15,24,25)</sup> que dan positividad de las paredes quísticas para el anticuerpo antiqueratina monoclonal EKH4 que colorea a las células basales y para el EKH6 que colorea estructuras secretorias y ductales en sus bordes luminales y francamente negativo el EKH5 que colorea el componente secretor ecrino.

El diagnóstico diferencial a tener presente dependerá de la apariencia y la distribución de las lesiones. Se consideran el liquen plano, las verrugas planas, xantoma diseminado, pseudoxantoma elástico, quiste eruptivo de vellos pilosos, síndrome del nevus de células basales, queratosis pilar y pitiriasis rubra pilaris<sup>(12)</sup>.

El tratamiento de los siringomas eruptivos es insatisfactorio. Los tratamientos tópicos comerciales de libre venta, los corticoides y el ácido retinoico<sup>(8)</sup> son de resultados muy limitados. Los antihistamínicos y corticoides locales tampoco han sido beneficiosos para el tratamiento del prurito sintomático. Los tratamientos quirúrgicos, químicos y de cirugía láser<sup>(26)</sup> tienen riesgos de cicatrización defectuosa y no eliminan el riesgo de brotes sucesivos o recidivas. La remisión espontánea ha sido observada en adultos a largo plazo<sup>(9,15)</sup>. Cuando se ha asociado prurito intenso en las formas eruptivas se ha reportado que la aplicación tópica de drogas anticolinérgicas, como atropina al 1% en solución acuosa, aplicada dos veces al día (aproximadamente 0.75ml/día, equivalentes a 7.5 mg de sulfato de atropina), logra el alivio completo del prurito y leve reducción de las lesiones, sin observarse efectos colaterales locales ni sistémicos.



## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Thomas J, Majmudar B, Gorkin L: Syringoma localized to the vulva. Arch Dermatol 1979; 115:95.
- 2.- Scherbenske JM, Lupton GP, James WD, Kirkle DB. Vulvar syringoma occurring in a 9-year-old child. J Am Acad Dermatol 1988;19:575.
- 3.- Darier J. Précis de Dermatologie. Paris, France: Masson & Cie; 1928;970.
- 4.- Wilms NA, Douglass MC. An unusual case of preponderantly right-sided syringomas. Arch Dermatol 1981;117:308.
- 5.- Hughes PSH, Apisarnthanarax P: Acral syringoma. Arch Dermatol 1977;113:1435-6.
- 6.- Jacquet L, Darier J. Hidradénomes éruptifs: épithéliomes adénoïdes des glandes sudoripares ou adénomes sudoripares. Ann Dermatol Venereol 1887;8:317-23.
- 7.- Dyall-Smith Dj, Connors Tj, Scurry J. Generalized eruptive syringoma -a papular dermatosis. Australas J Dermatol 1990;1:95-8.
- 8.- Janniger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringomas. Cutis 1990; 4683:247-9.
- 9.- Hashimoto K, Dibella RJ, Borsuk GM, Lever WF. Eruptive hidradenoma and syringoma. Arch Dermatol 1967;96:500-19.
- 10.-Hashimoto K. Case presentation. Presented at the Michigan Dermatological Society Meeting at Wayne State University; November 10, 1982; Detroit, Michigan.
- 11.-Hashimoto K, Mehregan AH, Kumakiri M. Tumors of Skin Appendages. Stoneham, Mass: Butterworth Publishers Inc; 1987:32.
- 12.-Pruzan DL, Esterly NB, Prose NS. Eruptive syringoma. Arch Dermatol 1989;125:119-20.
- 13.-Woringer F, Eichler A: Constatacion et réflexion au sujet d'un cas d'hidradénome éruptive. Ann Dermatol Syphilol 1951;78:152-64.
- 14.-Crespo Erchiga A, Sanz Trellez A, Crespo Erchiga V. Siringoma eruptivo familiar. Act Dermo-Sif 1987;5:309-11.
- 15.-Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Hikaru E. Familial syringoma. Arch Dermatol 1985;121:756-60.
- 16.-Thomas L, Chamchikh N, Audefray D, Moulin G. Syringoma and trisomy 21. Ann Dermatol Venereol 1993;120:689-91.
- 17.-Urban CD, Cannon JR, Cole RD. Eruptive syringomas in Down's syndrome. Arch Dermatol. 1981; 117:374-5.
- 18.-Claudy AL. Adult-onset urticaria pigmentosa and eruptive syringomas. J Am Acad Dermatol 1988; 19:135.
- 19.-Mertz H, Veien NK. Eruptive syringoma mimicking urticaria pigmentosa. A case report. Arch Dermatol 1993;73:136-7.
- 20.-Soler-Carrillo J. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001;15:242-6.
- 21.-Biesiadecki A. Lymphangioma Tuberosum Multiplex: Untersuchungen aus-dem Pathologischen. Vienna, Austria: Wilhelm Braumuller; 1882;2:387-93.
- 22.-Kaposi M. Lymphangioma tuberosum multiplex. In: Fagge CH, trans-ed. Hebra on Disease of the Skin. London, England: New Sydenham Society; 1872;3:386.
- 23.-Hashimoto K, Gross BG, Lever WF: Syringoma: histochemical and electron microscopic studies. J Invest Dermatol 1966;46:150-66.
- 24.-Hashimoto K, Eto H, Matsumoto M, et al. Anti keratin monoclonal antibodies: production, specificities and application. J Cutan Pathol 1983;10:529-39.
- 25.-Eto H, Hashimoto K, Kobayashi H, et al. Monoclonal anti keratin antibody, EKH4, production, characterization and immunohistochemical application. J Invest Dermatol, in press.
- 26.-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;12:3.

*El valor de una civilización se mide no por lo que sabe crear,  
sino por lo que sabe conservar  
(E.Herri)*