

# Siringomas múltiples eruptivos

## Multiple eruptive syringoma

Romina Viviana Moisello,<sup>1</sup> Sergio Carbia,<sup>2</sup> Olga Pérez<sup>3</sup> y Marta La Forgia<sup>4</sup>

### RESUMEN

Los siringomas son nevos benignos derivados del epitelio ductal intraepidérmico de las glándulas sudoríparas ecrinas (acrosiringio). Predomina en mujeres y la variedad más frecuente es la de localización palpebral. La forma eruptiva es rara. Presentamos un varón de 29 años de edad, con siringomas múltiples eruptivos y compromiso en cara, antebrazos, abdomen y muslos con poca respuesta a tretinoína. (*Dermatol Argent.* 2014; 20 (3): 205-207).

### Palabras clave:

*siringomas múltiples eruptivos, hidradenoma múltiple eruptivo.*

### ABSTRACT

Syringoma are nevi formed in the sweat intraepidermal ductal epithelium of eccrine glands (acrosyringium). Palpebral syringomas are the most common variant. Eruptive forms are rare.

We report a 29 year old man with multiple eruptive syringoma, affecting face, forearms, abdomen and thighs with little response to tretinoin. (*Dermatol Argent.* 2014; 20 (3): 205-207).

### Keywords:

*multiple eruptive syringoma, multiple eruptive hydradenoma.*

**Fecha de recepción:** 21/04/2014 | **Fecha de aprobación:** 14/06/2014

<sup>1</sup> Médica cursista

<sup>2</sup> Médico dermatólogo de planta

<sup>3</sup> Médica dermatóloga y anatomopatóloga

<sup>4</sup> Jefa del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos José María Penna, Pedro Chutro 3380, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Romina Viviana Moisello, Almaguer 406, CABA, Argentina. Rodeily83@hotmail.com

## Caso clínico

Varón de 26 años de edad, sin antecedentes de importancia, que consulta por pápulas múltiples asintomáticas, que aparecieron en brotes sucesivos de 6 años de evolución. Al examen físico se observaron pápulas firmes, lisas, color piel o ligeramente amarillentas, no confluentes, la mayoría de 2 mm de diámetro y de distribución simétrica (foto 1), que afectaban cara (frente, mejillas y región periocular) (foto 2), cuello, antebrazos (foto 3) abdomen y muslos.

Los estudios de laboratorio (incluyendo serologías virales) resultaron dentro de parámetros normales.

La histopatología evidenció cordones sólidos, hileras de células basaloides y estructuras ductales inmersas en un estroma fibroso cuyas paredes se encontraban tapizadas por una doble hilera de epitelio cuboidal. Algunos de estos ductos presentaban proyecciones epiteliales con apariencia de cola de renacuajo, lo cual confirmó el diagnóstico (foto 4).

Se indicó fotoprotección y tretinoína tópica al 0,05% en cara dada la angustia del paciente, sin respuesta significativa luego de 3 meses de tratamiento. Sólo presentó leve aplanamiento y atenuación de la coloración de las pápulas.

## Comentarios

Los siringomas eruptivos descritos por Jaquet y Darier en 1887<sup>9</sup> son tumores benignos derivados del epitelio ductal intraepidérmico de las glándulas ecrinas sudoríparas (acrosiringio). Se los conoce también como hidradenomas, siringocistomas o siringocistoadenomas.<sup>1,2</sup>

Pueden ser solitarios (tumoral) y múltiples. Estos últimos

se clasifican en localizado (regional, acral, unilateral o nevoide) y diseminado o eruptivo. La mayoría de las publicaciones hace referencia a los siringomas localizados regionales con localización palpebral, y son raras las formas diseminadas.<sup>3</sup>

Es más frecuente en mujeres entre la tercera a cuarta década de la vida y se los ha asociado con síndrome de Down, enfermedad de Marfan, enfermedad de Ehlers-Danlos, tumor carcinoide, quistes de millium y calcinosis cutis idiopática.<sup>6,7</sup>

Su fisiopatología no se encuentra completamente esclarecida. Se cree que la aparición de los siringomas se debería a un proceso reactivo hiperplásico del conducto ecrico, resultante de un proceso inflamatorio cutáneo previo.<sup>8</sup>

Clínicamente se los visualiza como pápulas color piel, amarillo-rosado o pardas de 0,1-0,5 cm, generalmente múltiples, asintomáticas, distribuidas en forma simétrica en párpados inferiores, mejillas, cuero cabelludo, frente, tronco, extremidades distales y menos frecuentemente en genitales, ombligo y axilas.<sup>6,7</sup>

Histológicamente se caracterizan por cordones sólidos de células epiteliales basófilas y estructuras ductales, limitadas por dos estratos de células epiteliales cuboidales, con proyecciones en forma de coma y lúmenes con material amorfo PAS positivo, localizado en la dermis media y reticular dentro de un estroma fibroso, sin conexión con la epidermis o con glándulas ecrinas subyacentes.<sup>6</sup>

Al emplear técnicas de inmunohistoquímica los siringomas muestran positividad para el antígeno carcinoembrionario (CEA), citoqueratinas y enzimas ductales (aminofosforilasa, leucina aminopeptidasa y deshidrogenasa succínica), a diferencia de los ductos de las glándulas sudoríparas ecrinas, que son positivos para S-100, así como para antígeno de membrana epitelial (EMA).<sup>6</sup>



FOTO 1. Pápulas asintomáticas distribuidas en frente.



FOTO 2. Pápulas de disposición simétrica en antebrazos (caras internas y superficies flexoras).



**FOTO 3.** A mayor aumento se pueden observar pápulas de 2 mm de diámetro, firmes, lisas, color piel o ligeramente amarillentas y no confluentes.

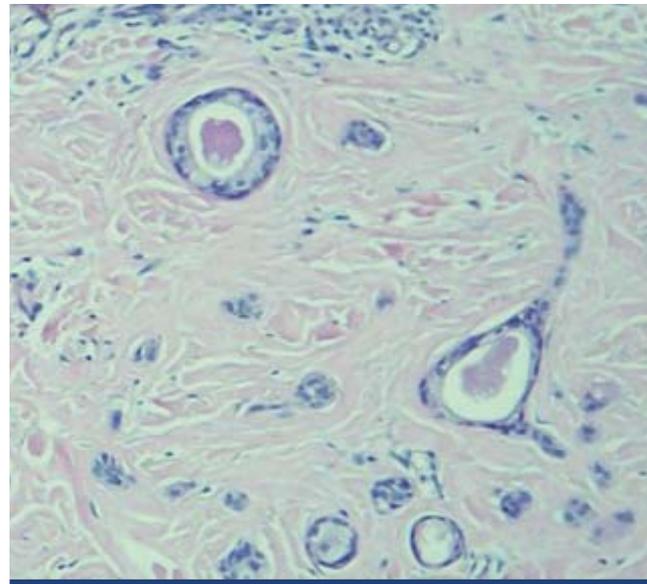
Los diagnósticos diferenciales clínicos incluyen a leiomiomas, mastocitosis, liquen plano, granuloma anular disseminado, esteatocistomas múltiples, quistes eruptivos vellosos, tricoepiteliomas múltiples, xantomas eruptivos, verrugas planas y molusco contagioso.<sup>1,6</sup>

Dentro de los diagnósticos diferenciales histopatológicos se aplican principalmente a las formas solitarias: carcinoma basocelular morfeiforme, siringocarcinoma ecrico, carcinoma anexial microquístico y el tricoepitelioma desmoplásico.<sup>6</sup>

Los siringomas siguen siendo un problema estético para el cual aún no se encuentra en nuestro medio una modalidad terapéutica que sea satisfactoria.

Se ha utilizado dermoabrasión, láser de CO<sub>2</sub>, criocirugía, topicaciones con ácido tricloroacético, tretinoína tópica y atropina al 1% en solución acuosa. Debido a la pobre respuesta y las altas chances de recidivas locales, hiperpigmentación post inflamatoria y cicatrices residuales<sup>6,7</sup> que estas terapéuticas presentan, se han buscado otras alternativas como el ácido 3,4-dimetoxicinamoil-antranílico (tranilast), aprobado para el tratamiento del asma bronquial en Japón y Corea del Sur, que inhibe la acción de la IL-1 $\beta$  de los ductos ecricos y la síntesis de colágeno del estroma conectivo periductal, y que surge como una opción en el futuro que aún sigue en estudio.<sup>5</sup>

Aunque los siringomas múltiples eruptivos son infrecuentes, su conocimiento es clave para la búsqueda de las asociaciones que presenta, así como también para evitar tratamientos innecesarios dada la pobre respuesta a las terapéuticas disponibles.



**FOTO 4.** (H y E, 100x). Cordones sólidos, hileras de células basaloideas y estructuras ductales inmersas en un estroma fibroso cuyas paredes se encontraban tapizadas por una doble hilera de epitelio cuboidal. Algunos ductos presentaban proyecciones epiteliales con apariencia de "cola de renacuajo".

## Bibliografía

1. Cabrera H.N., García S.M. Nevos anexiales, en *Nevos*. Cabrera H.N., García S.M. 1º edición, 1998, Cap. 33: 20-21.
2. Patrizi A., Neri I., Marzaduri S., Varotti E. et al. Siringoma: a review of twenty-nine cases, *Acta Derm. Venereol.*, 1998, 78: 460-462.
3. Bouyahyaoui Y., Meziane M., Bennani A., Gallouj S. et al. Generalized eruptive syringoma, *Ann. Dermatol. Venereol.*, 2012, 139: 508-509.
4. Horie K., Shinkuma S., Fujita Y., Ujiie H. et al. Efficacy of N-(3,4-dimethoxycinnamoyl)-anthranilic acid (tranilast) against eruptive syringoma: Report of two cases and review of published work, *J. Dermatol.*, 2012, 10: 1346-1348.
5. Reitamo S., Anttila H.S., Didierjean L., Saurat J.M. Immunohistochemical identification of interleukin I alpha and beta in human eccrine sweat-gland apparatus, *Br. J. Dermatol.*, 1990, 122: 315-323.
6. Bordel gomez M.T, Roman Curto E., Cardeñoso Álvarez J.C., Santos Durán J.C. et al. Siringomas eruptivos familiares, *Med. Cutan. Iber. Am.*, 2008, 36: 240-243
7. Cortés S.L., Arévalo N.F. Siringoma eruptivo diseminado, *Rev. Asoc. Colomb. Dermatol.*, 2001, 9: 459-462.
8. Garrido-Ruiz M.C., Enguita A.B., Navas R., Polo I. et al. Eruptive syringoma developed over a waxing skin área, *Am. J. Dermatopathol.*, 2008, 30: 377-380.
9. Jacquet L., Darier J. Hidradénomes éruptifs: épithéliomes adénoides des glandes sudoripares ou adémons sudoripares, *Ann. Dermatol. Venereol.*, 1887, 8: 317-323.