

Dermatosis papular diseminada

Disseminated papular dermatosis

Leonardo A. Sánchez-Saldaña*

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente varón de 37 años de edad, empleado, natural y procedente de Lima, acude al servicio de dermatología por presentar dermatosis diseminada en cara y extremidades superiores, simétrica y asintomática. El paciente refiere que inició hace aproximadamente 20 años con la aparición de lesiones en la cara anterior de las muñecas, apareciendo en forma paulatina más lesiones, afectando de forma ascendente los antebrazos, brazos y la cara. Refiere que la madre presenta dermatosis semejante en los párpados.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El examen clínico revela múltiples pápulas pequeñas de 2 a 3 mm, de bordes bien definidos, superficie rugosa, coloración ligeramente amarillenta a pardusca,

consistencia firme, no dolorosa distribuidas bilateralmente en las caras posteriores y laterales de las muñecas, antebrazos y brazos. En la cara afecta los párpados y las regiones temporal y malar (Figuras N° 1 a 4). El resto de la piel y anexos sin alteraciones patológicas.

HISTOPATOLOGÍA

El estudio histológico de una biopsia del antebrazo revela hiperqueratosis con formación de tapones córneos, acantosis regular moderada con hiperpigmentación de la capa basal. En la dermis superficial y media se observa estructuras ductales dilatadas bilaminadas, presencia de algunos cordones de células basofílicas pequeñas, todo esto inmerso en un estroma fibroso, descripción consistente con el diagnóstico de siringoma (Figuras N° 5 a 7).

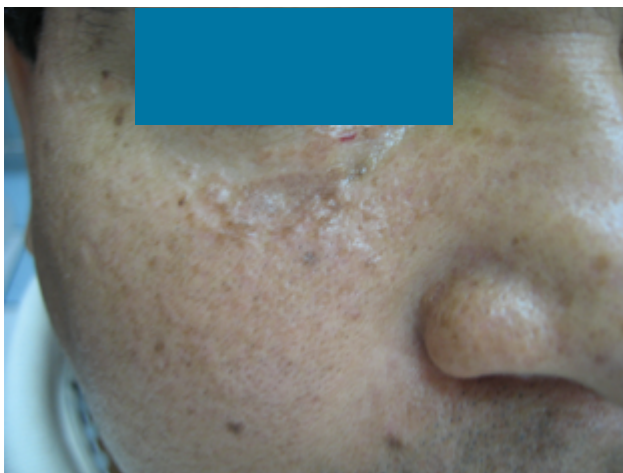


Figura N° 1. Pápulas de 2 a 3 mm localizados en los párpados que se extiende a mejillas.



Figura N° 2. Brazo izquierdo con múltiples pápulas de 1 a 5 mm de coloración rosado a bruna.

* Profesor Invitado de Post Grado de Dermatología. UNMSM.
Past-presidente de la Sociedad Peruana de Dermatología.



Figura N° 3. Lesiones de siringoma en el brazo derecho.

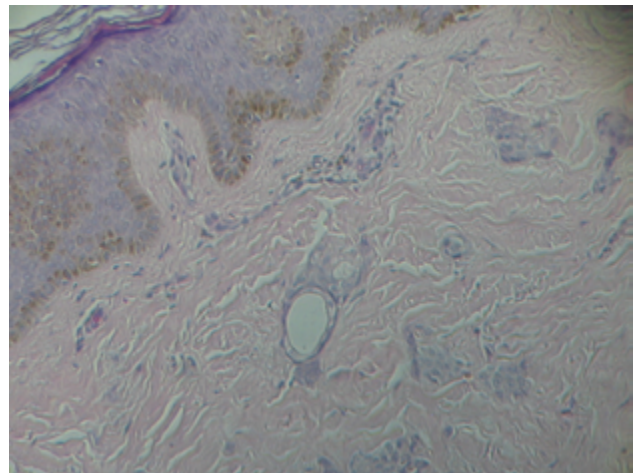


Figura N° 6. Algunos ductos dilatados en la dermis.



Figura N° 4. Compromiso de ambos antebrazos, brazos desde la muñeca.

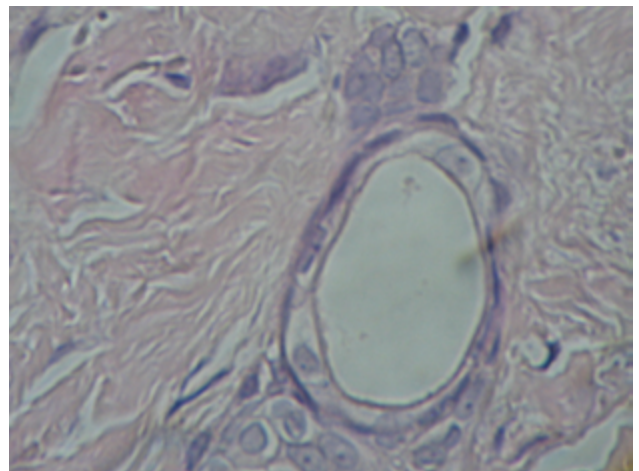


Figura N° 7. Estructura ductal dilatada con pared de células cuboideas.

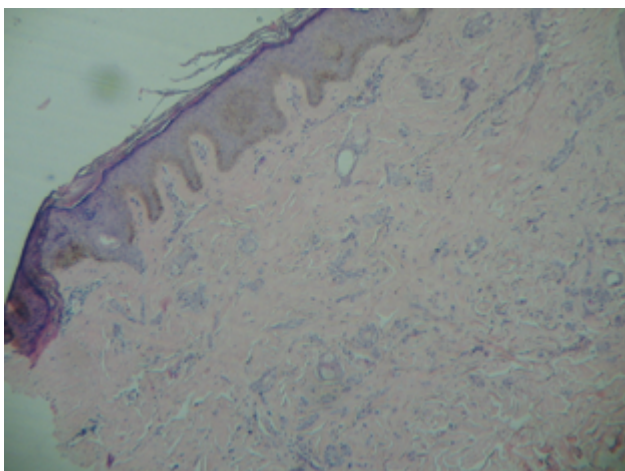


Figura N° 5. Estructuras ductales y quísticas en la dermis caracterizan histológicamente a los siringomas.

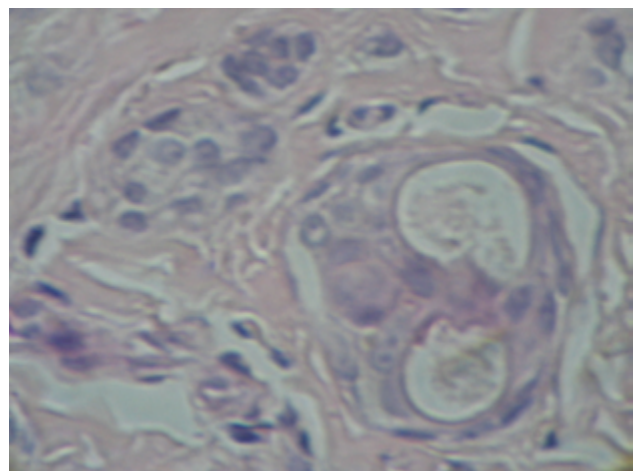


Figura N° 8. Estructuras ductales del siringoma y material amorfo dentro del lúmen.

DIAGNÓSTICO

SIRINGOMA ERUPTIVO

Comentario

Los *siringomas* son tumores benignos derivados del epitelio ductal sudoríparo de las glándulas ecrinas¹. Se manifiestan como numerosas pápulas de superficie aplanada, del color de la piel o hiperpigmentada y un diámetro de 1-5 mm que, habitualmente, afectan los párpados inferiores, cuello, pecho y en ocasiones, genitales, siendo poco común su presencia fuera de estas áreas². Se manifiesta principalmente en mujeres de edad mediana^{1,2}.

Los *siringomas eruptivos*, es una forma rara de presentación, suelen ser diseminados y muestran una disposición acral². *Kaposi* en 1872 describió por primera vez y las clasificó como linfangiomas tuberosum multiplex; descritos por *Jaquet y Darier* en 1887³⁻⁵ con el nombre de *hidradenomas de Jaquet y Darier*. En 1907 *Gassmann* sugiere la denominación de *Nevicyst epitheliomatosis disseminat* afirmando un carácter nevoide de ésta enfermedad. *Torök, Mc Donagh* en 1912 y otros autores deciden llamarlos *siringomas*. En 1913 *J.H. Sequeira* hace la presentación de un caso al que denomina *hidradenoma eruptifs*; *Eichler y Woringer* en 1951 describieron los primeros casos de *siringomas* familiares denominados hereditarios “asymptomatic eruptive hidraadenoma”. *Hashimoto* en 1966 demostró por medio de la inmunohistoquímica y la microscopía electrónica el origen sudoríparo ecrino de los *siringomas*. En 1971 *Carreiro* describe el primer caso de *siringomas* localizados en la vulva. *Hughes y Apisamthanarax* en 1977 describen el primer caso de *siringomas* acrales; En 1987 *Friedman y Butler*^{5,6} proponen una clasificación de los *siringomas* de acuerdo a sus características clínicas y asociaciones. En 1964 *Colen* y en 1988 *Patrizi y Butterworth* describen que los *siringomas* son más frecuentes en mujeres, japoneses y pacientes con síndrome de Down⁵. En 1989 *Ambrojo* y *Col* describen un patrón histológico conocido como *siringoma* de células claras en un paciente con diabetes mellitus, *Berbis* y *col* en 1989 reportan el primer caso asociado a una neoplasia (tumor carcinoide) y en el 2003 *Guitar* y *col* proponen el término “*dermatiti siringomatosa*” y *Garrido-Ruiz* en el 2008 se adhieren a dicho concepto⁵.

Los *siringomas* se originan de las glándulas ecrinas a partir de los conductos excretores (acrosiringio). Se postula la teoría de que los *siringomas* están bajo la influencia hormonal, por lo que son más comunes en mujeres, proliferan en la pubertad, aumentan de tamaño en el periodo premenstrual y durante el embarazo. Estudios de inmunohistoquímica en pacientes con *siringomas*

usando marcadores de receptores de estrógenos y progesterona, observaron un mayor número de receptores para progesterona a nivel de los tumores¹. El origen hereditario es controversial. Se describe un patrón de herencia autosómico dominante, mosaicismo somático tipo 1, donde la mutación es de tipo poscigoto en etapas tempranas del desarrollo en un embrión sano⁵. *Wu W.M. y Lee Y.S.*, en el 2010, en Taiwan documentaron un estudio de 7 familias afectadas con *siringomas* que fueron vinculadas al locus del cromosoma 16.q22⁵.

En cuanto a la epidemiología, son más frecuentes en mujeres de edad media entre la tercera y cuarta década de vida^{4,6}, en una relación mujer-hombre 2:1, siendo poco frecuente en mujeres postmenopáusicas y niños. Suele afectar a alrededor del 0,6% de la población general. Se observa con mayor frecuencia en orientales y caucásicos, son raros en la raza negra⁷, y se las ha relacionado con el síndrome de Down, enfermedad de Marfán, enfermedad de Ehlers-Danlos, tumor carcinoide, quistes de millium y calcinosis cutis idiopática⁴.

Clínicamente se manifiestan como múltiples pápulas aplanadas de 1-5 mm de tamaño, de color piel o hiperpigmentadas, rosada o amarillenta, algunas de color marrón, se inician con frecuencia en la adolescencia en brotes sucesivos sobre la región anterior del cuello, tórax, axilas, antebrazos, abdomen e ingle, aunque también se han reportado lesiones en el pene, vulva, regiones glúteas, tobillos, manos, pies y cuero cabelludo^{1,2,7,10-12}. Se reportan en la literatura un mayor número y/o tamaño de las lesiones a partir de la pubertad, durante el embarazo y el periodo menstrual; aunque también se ha informado exacerbaciones durante el verano y secundarias al estrés, aparentemente debidas a un aumento en la secreción ecrina². En general son lesiones asintomáticas.

*Friedman y Butler*⁶ en 1897 propusieron una clasificación de los *siringomas*, de acuerdo con sus características clínicas y asociaciones, en 4 variantes¹¹: (1) Forma localizada (solitaria o múltiple), (2) Familiar, (3) Asociada con síndrome de Down, y (4) Forma generalizada (formas múltiples y eruptivas). Se han descrito también las siguientes formas de presentación de *siringomas*: Aisladas, distribución unilateral, distribución lineal y distribución en traje de baño. Sin embargo, se ha realizado una clasificación de variantes clínicas modificadas de la clasificación de *Friedman y Butler* en²:

I. LOCALIZADA: SOLITARIO O MÚLTIPLE - UNIFOCAL

A. Papuloso

▲ Infraocular

- ▲ Genital
 - ▲ Acral
 - ▲ Unilateral y nevoide lineal
 - ▲ Frontal
- B. Oculto
- ▲ Cuero cabelludo: alopecia
- C. Simulando liquen plano
- ▲ Genital
- D. Simulando quistes miliares
- ▲ Infraoculares
 - ▲ Perineal
- E. En placa unilateral

II. GENERALIZADO: MULTIFOCAL O ERUPTIVO

- A. Simulando liquen plano
- B. Simulando urticaria pigmentosa
- C. Simulando quistes miliares

La forma clínica localizada es la más frecuente, es la forma clínica clásica localizada en la región periorbitaria, y áreas malares afectando casi siempre la parte central de los párpados superiores^{7,8}, suelen localizarse de forma bilateral y simétrica, pero también en axilas, cuello, tórax, extremidades superiores y abdomen⁸. Dentro de la forma generalizada o diseminada, la más frecuente es la variedad eruptiva¹¹⁻¹⁵. El siringoma eruptivo diseminado, es una variante clínica poco frecuente de siringomas, que se presenta en adolescentes o adultos jóvenes en forma de erupciones sucesivas de siringomas sobre el 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 clásicos¹³. El siringoma solitario es excepcional. Se lo ha descrito localizado en la zona pubiana, vulvar y párpados^{7-9,10}.

Desde el punto de vista histopatológico se caracterizan por cordones sólidos de células epiteliales basofílicas y estructuras ductales, limitadas por dos capas de células epiteliales cuboideas, con proyecciones en forma de coma o renacuajo y lúmenes con material eosinofílico 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^{8,14,14}.

Histoquímicamente los siringomas muestran positividad para antígeno carcinoembrionario (CEA), citoqueratinas y enzimas ductales como aminofosforilasa, leucina aminopeptidasa y deshidrogenasa succínica. No presentan reactividad para S-100 ni para el antígeno de membrana epitelial (EMA)¹³.

Generalmente no es necesario realizar un tratamiento de los siringomas, dada su naturaleza benigna, aunque con frecuencia se demanda por estética. Se han propuesto diversos tratamientos con resultados variables: extirpación quirúrgica, crioterapia, electrocoagulación, tricloroacético, tretinoína, atropina tópica o láser de erbio-YAG, de CO₂, argón o de colorante pulsado¹¹⁻¹⁵.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De alba L.; Rodríguez M.; Medina D.; Machado A.; Enriquez J.; Ramos-Garybay. Siringomas eruptivos. Reporte de tres casos. Rev Cent Dermatol Pascua 2004;13(1):158-161.
2. Fonseca JY; Mancilla JJ; Sarti HM. Siringoma eruptivo: informe de un caso. DCMQ 2013;11(2):128-130.
3. Pereira A.; Ribeiro Peixoto Medrano et al. Siringoma eruptivo-relato de caso clínico. Rev Cienc. Med. Biol. Salvador, 2014;13(2):253-256.
4. Moissello RV; Carbina S.; Pérez O.; La Forgia M. Dermatol Argent. 2014;20(3):205-207.
5. Reyes MT; Marichelli M.; Rodriguez A.; Stella I. Siringomas: presentación de casos clínicos y revisión de la bibliografía. Arch. Argent. Dermatol. 2015;65(1):1-8.
6. Friedman SJ; Butler DF. Siringoma presenting as milia. J Am Acad Dermatol. 1987;16:310-314.
7. Marini MA; Saponaro AE.; Parra LS.; Casas JG. Siringomas múltiples: forma localizada, variedad clínica en taca, axilar unilateral. Arch. Argent. Dermatol. 2004;54(2):71-75.
8. Monteagudo B.; Cabanillas M.; Labandeira J.; Alvarez IC. Siringomas unilaterales. Med Cutan Iber Lat Am 2012;40(1):32-34.
9. Tapia O., Kam S., San Martín R. Siringoma vulvar: Reporte de caso y Revisión de la literatura. Int. J. Morphol. 2012;30(2):924-926.
10. Rodríguez FR.; Castillo AC.; Reinoso LK.; Volquéz C.; Ramírez NCh. Siringomas en vulva. Reporte de un caso. Revista Dominicana de Dermatología 2015;42(2):23-25.
11. Silveira C.; Souza M.; Sandes KA.; Cardoso MA.; Creado PR. Siringoma eruptivo diseminado: Relato de caso. <https://escholarship.org/uc/item/7gm1z442>
12. Fernández-Flores A.; González-Montero JM. Siringomas eruptivos en mujer adulta. Rev Esp Patol 2001;34(4):325-328.
13. Cortez SL; Arévalo NF. Siringoma eruptivo diseminado. Revista Asociación Colombiana de Dermatología & Cirugía Dermatológica. 2001;9(1):459-462.
14. Tuco S.; Vidarte G.; Téllez MI. Siringoma eruptivo familiar. Dermatología peruana 2003;13(1):227-230.
15. Arango Al.; Gaitan MF; Gaviria CE.; Jimenez SB.; Matute G.; Zuloaga A. Revista Asociación Colombiana de Dermatología & Cirugía Dermatológica. 2007;15(2):156-158.
16. Rodríguez S.; Ciancio RM.; Cabo H. Estudio dermatoscópico de los siringomas periorbitarios. Med Cutan Iber Lat Am 2015;43(2):132-135. 6

Correspondencia: Dr. Leonardo A. Sánchez-Saldaña
Email: dr_leonardo_sanchez@yahoo.es

Recibido: 20-06-19
Aceptado: 25-07-19