

Caso aislado

Siringomas eruptivos en mujer adulta

A. Fernández-Flores¹ y J M González-Montero²

Servicios de ¹Anatomía Patológica y ²Dermatología, Clínica Ponferrada, Ponferrada, León.

SUMMARY

A new case of eruptive syringoma is reported. The patient was a 38-year-old woman with multiple lesions on the neck and chest, two of which were biopsied. Immunohistochemical studies for epithelial membrane antigen, carcinoembryonic antigen and for the hormonal receptors, estrogen and progesterone, were carried out. The tumor was negative for both of these hormonal markers. While this tumor has been mainly described in childhood and puberty this represents a case in an adult, in which the hormonal receptors were negative. Rev Esp Patol 2001; 34(4): 325-328.

Key words: Syringoma - Chest - Adult - Eruptive

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 38 años con siringomas eruptivos en el cuello y la pared anterosuperior del tórax, asintomáticos y aparecidos en brotes sucesivos en el curso de los dos últimos años. Se realizó biopsia de dos de las lesiones. El estudio histopatológico mostró un crecimiento glandular en la dermis papilar y reticular, con túbulos bilaminados, algunos de ellos dilatados y otros con forma de "coma", sin invasión de la hipodermis, signos de anaplasia ni cordones en fila india. Llevamos a cabo estudios inmunohistoquímicos frente a receptores de estrógeno y progesterona, que dieron resultados negativos. También se realizó estudio inmunohistoquímico frente a CEA y EMA. Éste último reveló el patrón típico de tinción de la lesión (luminal para CEA, capa periférica para EMA). Nos encontramos ante un caso infrecuente tanto por la edad de presentación, como por la ausencia de expresión de receptores hormonales. Rev Esp Patol 2001; 34(4): 325-328.

Palabras clave: Siringoma - Tórax - Adulto - Eruptivo

INTRODUCCIÓN

Los siringomas son tumores benignos derivados del epitelio ductal sudoríparo, que suelen presentarse en la cara, las axilas, el abdomen o la vulva. La localización en la cara anterior del tórax y el cuello es más propia de una variante clínica de siringoma denominada "siringoma

eruptivo" por la tendencia a presentarse en brotes sucesivos. Además, dicha forma eruptiva suele aparecer en la infancia o la pubertad, al contrario que en nuestro caso.

El objetivo de este artículo es presentar un caso de Siringoma eruptivo de aparición inicial en la edad adulta en el que se realizó estudio inmunohistoquímico para receptores de estrógeno y progesterona, atendiendo a la

relación hormonal que se ha afirmado para algunos de estos tumores.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 38 años que acude al Servicio de Dermatología con lesiones múltiples en el cuello y la cara anterosuperior del tórax, las primeras de las cuales habían aparecido hacía dos años, y que se habían exacerbado en el último año, con nuevos brotes.

La exploración reveló múltiples pápulas pequeñas (diámetro de la lesión de mayor tamaño: 4 mm), de superficie rugosa, coloración ligeramente pardusca, consistencia firme al tacto y no dolorosas.

En el tórax adoptaban una cierta disposición en "v" en la región del escote.

Se realizaron biopsias de dos de las lesiones.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

Las biopsias corresponden a sendas muestras, obtenidas mediante sacabocados, de 0,4 cm de longitud y 0,2 cm de diámetro, que mostraban superficie epidérmica rosada pardusca. Se fijaron 24 horas en formalina al 10%, se incluyeron en parafina en su totalidad y se tiñeron con hematoxilina-eosina.

El estudio al microscopio reveló una proliferación glandular tanto en la dermis papilar como en la reticular de ductos pequeños bilaminados, algunos con forma de "coma" y otros dilatados, con sustancia amorfa basófila intraluminal (Fig. 1). Aunque en menor cuantía, también se observaban grupos sólidos. Existía además una moderada respuesta fibrosa. No se encontraron quistes córneos, cordones en fila india, ni anaplasia. El extremo profundo de la pieza no se encontraba afectado, sino que consistía en hipodermis normal, no infiltrada por la tumoración.

Se realizó el estudio inmunohistoquímico en un teñidor automático (Techmake 500, Dako) con anticuerpos frente a los siguientes antígenos: CEA (Dako, dilución 1:10.000), EMA (Dako, dilución 1:100), receptores de estrógeno (Novocastra, dilución 1:30), receptores de progesterona (Novocastra, dilución 1:30). En todos los casos, la recuperación antigénica se hizo con tampón de citrato 10 mmol a pH 6.

Se observó positividad citoplásmica débil frente a EMA en algunos de los ductos tumorales en la capa celular externa. Por el contrario, se apreció una intensa tinción citoplásmica frente a CEA en la capa luminal celular de los ductos (Fig. 2). En ambos casos, contamos con control interno positivo de los conductos excretores de las glándulas ecrinas conservadas. Los marcajes con anticuerpos frente a receptores de estrógeno y progesterona fueron negativos.

Se emitió el diagnóstico de siringomas.

DISCUSIÓN

Los siringomas son tumores benignos derivados del epitelio ductal sudoríparo, de origen discutido. Tradicionalmente, se han considerado de origen ecrino (1), aunque recientemente ha habido quien, basándose en hallazgos histopatológicos, ha defendido su diferenciación apocrina (2).



Figura 1. Nótese la presencia de algunos ductos dilatados, con contenido amorfo basófilo (hematoxilina-eosina $\times 100$).

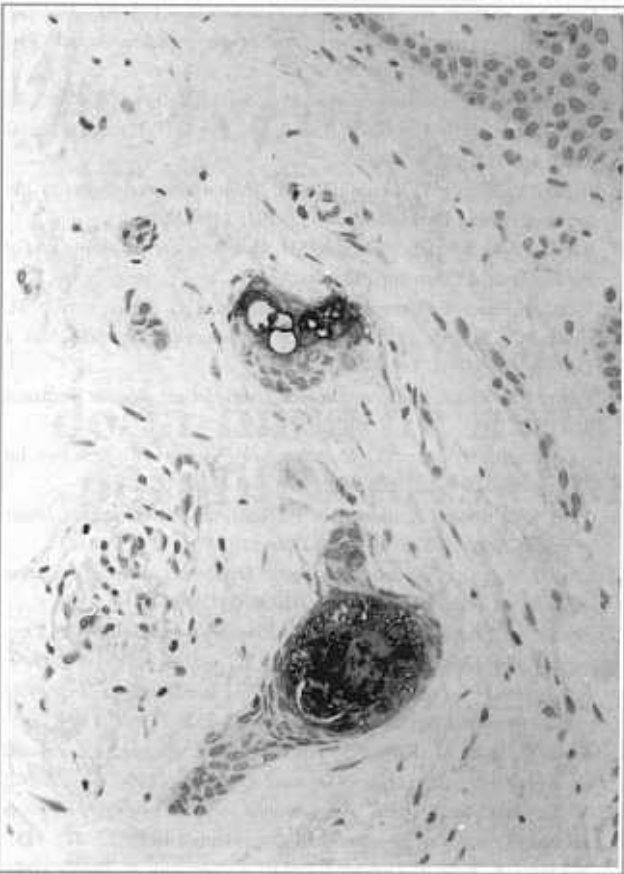


Figura 2. Positividad intensa en capa luminal de la tumoración tras tinción inmunohistoquímica con anticuerpos frente a CEA (original, $\times 400$).

Su presentación habitual es en forma de múltiples pápulas, del mismo color que la piel o ligeramente amarillentas, y de tamaño pequeño (de 1 a 3 mm), aunque excepcionalmente pueden presentarse como lesión única (3).

Las localizaciones más típicas de estos tumores son la cara (párpados o mejillas), las axilas, el bajo abdomen o la vulva (1). Se han descrito otras localizaciones más raras, como la distribución acral simétrica (dorso de pies y manos) (4), el pene (5), la región perianal (6) o la frente (7).

La localización de nuestro caso, en la cara anterior del tórax y el cuello, es atípica en el siringoma común, aunque suele darse en el siringoma llamado eruptivo (8-10), que se presenta en grupos de aparición reiterada. No observamos en absoluto una distribución lineal, tal y como se ha descrito en algunos siringomas nevóides lineales unilaterales con afectación parcial de la región pectoral (11, 12).

Tradicionalmente, la aparición del siringoma eruptivo se ha situado en la pubertad o en la infancia (1).

Pruzan y cols. publicaron cuatro casos de siringoma eruptivo en niños, realizando una revisión de la literatura que les llevó a sugerir una edad de presentación típica entre los 4 y los 10 años (13). En nuestra paciente, las primeras lesiones habían aparecido a los 36 años.

Aunque las lesiones eran duras a la palpación, no se encontró dermoplasia periductal tumoral, hallazgo asociado en ocasiones a dicho signo clínico (14).

Los siringomas son más frecuentes en mujeres. A tal efecto, realizamos tinciones frente a receptores de estrógenos y progesterona, ya que se ha discutido la posibilidad de que se trate de tumores dependientes de las hormonas. Ello justificaría su presentación, en términos de edad y sexo, así como su exacerbación durante el embarazo (15). Además, se ha demostrado una intensa tinción inmunohistoquímica nuclear y citoplásmica en estos tumores con anticuerpos antirreceptor de progesterona (16, 17), algo que no reprodujo este caso. Wallace y cols. encontraron positividad para los receptores de progesterona en 8 de 9 casos estudiados, en la totalidad de los cuales eran negativos los receptores estrogénicos (18). Observamos el patrón de tinción típico de los siringomas, en el cual el CEA tiñe la capa celular luminal, mientras el EMA se expresa en la capa periférica. La tinción frente a CEA ha sido sugerida como marcador útil para diferenciarlo del hamartoma esclerosante epitelial, que no expresa tal antígeno (19).

El diagnóstico diferencial debe establecerse con:

- Formas queratósicas o esclerosantes del carcinoma basocelular con diferenciación ductal sudorípara. El estroma suele ser más celular, con inducción mucinosa y con retracción del estroma, configurando las típicas hendiduras entre el epitelio y la dermis. Además, se observa atipia nuclear, necrosis celular y mitosis.
- Tricoepitelioma. Puede mostrar quistes llenos de queratina, pero éstos no se asocian a estructuras ductales sudoríparas con luz central y presentan un estroma propio con hendiduras estroma-estroma.
- Carcinoma ecrino (variante esclerosante tubular). Éste es un tumor con una franca atipia citológica o arquitectural. También se extienden en profundidad, por lo que este diagnóstico se debe considerar si la lesión se extiende a la base de una biopsia superficial.
- Carcinoma anexial microquístico. De mayor tamaño que el siringoma y carente de la simetría de éste. Forma quistes córneos prominentes y muestra filas indias

celulares con invasión en profundidad de la hipodermis y frecuente evidencia de infiltración perineural o de la adventicia de los vasos.

En resumen, presentamos un caso de siringomas eruptivos localizados en la cara anterior del tórax y el cuello, en una mujer adulta, sin evidencia de receptores hormonales en el estudio inmunohistoquímico.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos al Departamento de Anatomía Patológica de la Fundación Jiménez Díaz (Madrid) la realización de las técnicas de inmunohistoquímica.

Agradecemos al Servicio de Anatomía Patológica del Hospital del Bierzo (Ponferrada) la ayuda técnica prestada en la realización de las fotografías.

BIBLIOGRAFÍA

- Elder D, Elenitsas R, Ragsdale BC. *Tumors of the epidermal appendages*. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr (Eds.). *Lever's Histopathology of the skin*. 8ª ed. Lippincott-Raven, Philadelphia, New York 1997; 747-804.
- Requena L, Ackerman AB. *Neoplasms with apocrine differentiation*. Lippincott-Raven, Philadelphia 1998; 515-543.
- Henner MS, Shapiro PE, Ritter JH, Leifeld DJ, Wick MR. *Solitary syringoma. Report of five cases and clinicopathologic comparison with microcystic adnexal carcinoma of the skin*. *Am J Dermatopathol* 1995; 17: 465-470.
- García C, Kronic AL, Grichnik J, Viehman G, Clark RE. *Multiple acral syringomata with uniform involvement of the hands and feet*. *Cutis* 1997; 59: 213-216.
- Sola Casas MA, Soto de Delas J, Redondo Bellón P, Quintanilla Gutiérrez E. *Syringomas localized to the penis*. *Clin Exp Dermatol* 1993; 18: 384-385.
- Higaki Y, Nogita T, Kawashima M. *Milium-like syringoma in the perianal region*. *Dermatology* 1995; 191: 249-251.
- Kim SJ, Ahn SK, Choi EH, Lee SH. *Unusual cases of syringoma of the forehead*. *J Dermatol* 1996; 23: 61-63.
- Weiss E, Paez E, Greenberg AS, San Juan E, Fundaminsky M, Helfman TA. *Eruptive syringomas associated with milia*. *Int J Dermatol* 1995; 34: 193-195.
- Parker RK, Raque CJ. *Eruptive syringoma (letter)*. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 91.
- Akaraphanth R, Giam YC. *Eruptive syringoma in a Chinese boy*. *Int J Dermatol* 1993; 32: 202-203.
- Yung CW, Soltani K, Bernstein JE, Lorincz AL. *Unilateral linear nevoidal syringoma*. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4: 412-416.
- Chi HL. *A case of unusual syringoma: Unilateral linear distribution and plaque formation*. *J Dermatol* 1996; 23: 505-506.
- Pruzan DL, Esterly NB, Prose NS. *Eruptive syringoma*. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1119-1120.
- Rongioletti F, Semino MT, Rebora A. *Unilateral multiple plaque-like syringomas*. *Br J Dermatol* 1996; 135: 623-625.
- Turan C, Ugur M, Kuthay L y cols. *Vulvar syringoma exacerbated during pregnancy*. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1996; 64:141-142.
- Wallace ML, Smoller BR. *Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas*. *J Cutan Pathol* 1995; 22: 442-445.
- Yorganci A, Kale A, Dunder I, Ensari A, Sertcelik A. *Vulvar syringoma showing progesterone receptor positivity*. *BJOG* 2000; 170: 292-294.
- Wallace ML, Smoller BR. *Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas*. *J Cutan Pathol* 1995; 22: 442-445.
- Landau-Price D, Barnhill RL, Kowalczyk AP, Penneys NS, Ziegels-Weissman J. *The value of carcinoembryonic antigen in differentiating sclerosing epithelial hamartoma from syringoma*. *J Cutan Pathol* 1985; 12: 8-12.