

SIRINGOAME ERUPTIVE

ERUPTIVE SYRINGOMAS

A. OANȚĂ*, M. IRIMIE*, SMARANDA OANȚĂ*, Ș. ROGOZ**

Rezumat

Introducere: Siringoamele eruptive sunt o variantă rară a siringoamelor, cu etiopatogenie neclarificată, care apar de obicei înaintea sau în timpul pubertății.

Caz clinic: Pacientă în vârstă de 28 de ani a fost consultată pentru prezența a multiple papule de colorație brun-deschis la nivelul feței, gâtului și decolteului. Apariția leziunilor a avut loc în pusee eruptive repetate în decursul ultimilor trei ani. În istoricul familial nu existau erupții asemănătoare iar antecedentele sale personale erau nesemnificative. Examenul histopatologic a descris la nivelul dermului prezența a numeroase ducte scurte și cordoane epiteliale, tapetate de un epitelii bistratificat cu celule aplatizate, cu prezența în unele lumene a unui material amorf. Pe baza aspectului clinic și histologic a fost stabilit diagnosticul de siringoame eruptive.

Discuții: Siringoamele eruptive debutează de obicei înaintea sau în timpul pubertății sub forma a numeroase papule de culoare galben-brună, cu apariție în pusee succesive, localizate pe gât, torace anterior, abdomen, axile, regiunea periombilicală și uneori pe extremități. Etiopatogenia siringoamelor eruptive nu este clarificată, ele ar reprezenta un răspuns hiperplazic al ductelor ecrine la o reacție inflamatorie cauzată de o altă afecțiune. Siringoamele pot fi asociate sindroamelor Marfan, Ehler-Danlos și Down, unor neoplazii sau diabetului zaharat. Actualmente nu există nici un tratament satisfăcător al siringoamelor eruptive.

Concluzie: Siringoamele eruptive reprezintă o variantă rară a siringoamelor care trebuie avute în vedere în diagnosticul diferențial al dermatozelor papuloase indiferent de vârsta pacientului.

Cuvinte cheie: siringoame eruptive.

Summary

InIntroduction: Eruptive syringoma is a rare variant of syringoma, with an unclear pathogenesis which typically occurs before or during puberty.

Clinical case: A 28-year-old female patient was examined for multiple, flat-topped, small, asymptomatic, yellowish-brown papules, localized on the face, neck and anterior chest, lesions that had been developing in successive crops in the last 3 years. There was no family history of similar eruptions. General physical examination revealed no other significant skin lesions. Histopathological examination revealed multiple short ducts and epithelial cords embedded in a fibrous stroma in dermis. The ducts were lined by two rows of epithelial cells, some with amorphous material in their lumina. According to clinical and histopathological findings, the patient was diagnosed as having eruptive syringomas.

Discussion: Eruptive syringomas usually occur before or during the puberty, in successive crops, as multiple yellowish-brown small papules localized on the face, neck, axillae, chest, abdomen, periumbilical area or extremities. Their pathogenesis is unclear; they could represent a hyperplastic response of the eccrine ducts to an inflammatory reaction caused by Syringomas may be associated Marfan, Ehler-Danlos or Down syndromes, neoplasms or diabetes mellitus. At present there is no satisfactory treatment for eruptive syringomas.

Conclusion: Eruptive syringomas are a rare variant of syringoma that must be considered in the differential diagnosis of papular dermatosis at any age.

Key words: eruptive syringomas.

DermatoVenerol. (Buc.), 57: 69-74

* SC DERMAMED SRL Brașov/SC DERMAMED SRL Brașov.

** Departamentul de anatomie patologică, Spitalul de Copii Brașov/Pathology Department, Pediatric Hospital Brașov.

Introducere

Siringoamele sunt tumori benigne ale glandelor sudoripare ecrine întâlnite mai frecvent la femei. Clinic ele apar ca una sau mai multe papule mici de culoarea pielii sau ușor pigmentate, de obicei localizate pe pleoape la 0,6% din populație [1]. O clasificare propusă de Friedman și Butler [2] a siringoamelor în funcție de număr, de localizarea și de asocierile lor cuprinde: forma localizată, forma familială, forma asociată cu sindromul Down și forma generalizată care include și siringoamele eruptive.

Siringoamele eruptive reprezintă o variantă rară a siringoamelor care apar sub forma a numeroase papule de culoare galben-brună cu apariție în pusee succesive localizate pe gât, torace anterior, abdomen, axile, regiunea periombilicală și uneori pe extremități. Prezentăm cazul unei paciente diagnosticată cu siringoame eruptive.

Caz clinic

Pacientă în vârstă de 28 de ani a fost consultată pentru prezența a multiple papule de colorație brun-deschis la nivelul feței, gâtului și toracelui anterior. În istoricul familial nu existau erupții asemănătoare iar antecedentele sale personale și fiziologice erau ne semnificative. Examenul clinic general era normal.

La examenul dermatologic s-au observat numeroase papule rotunde, aplatizate, cu diametrul de 1-3 mm, asimptomatice, de culoare brun deschis, dispuse simetric la nivelul feței, gâtului și toracelui anterior (fig. 1, 2, 3). Apariția leziunilor a avut loc în pusee eruptive repetate în decursul ultimilor trei ani.

Examenul histopatologic a descris un epiderm subțire cu prezența a câtorva straturi celulare, iar la nivelul dermului prezența a numeroase ducte scurte și cordoane epiteliale incluse într-o stromă fibroasă, și tapetate de un epiteliu bistratificat cu celule aplatizate, cu prezența în unele lumene a unui material amorf PAS-pozitiv (fig. 4, 5). Examinările de laborator uzuale au fost în limite normale. Pe baza aspectului clinic și histologic a fost stabilit diagnosticul de siringoame eruptive.

Introduction

Syringomas are benign eccrine sweat gland tumours, more frequent in women. Clinically, they appear as single or multiple small papules, skin coloured or slightly pigmented, usually localized on the eyelid, present in 0.6% of the population [1]. A classification of syringomas proposed by Friedman and Butler [2], according to clinical features and associations, consists of four principal clinical variants: localized form, familial form, form associated with Down syndrome and generalized form that encompassed eruptive syringomas.

Eruptive syringoma is a rare variant, which typically occurs as multiple yellow-brown coloured papules in large numbers and in successive crops on the anterior parts of the neck, chest, abdomen, axillae, periumbilical region or sometimes proximally on the extremities. A case of a female patient with a 3-year history of eruptive syringomas is presented.

Clinical case

A 28-year-old female patient was examined for multiple, small, asymptomatic, yellowish-brown coloured papules, localized on the face, neck and anterior chest. There was no family history of similar eruptions. There was no personal medical history of any other diseases. General physical examination revealed no other significant skin lesions.

Dermatological examination revealed multiple, flat-topped, skin-colored to brownish papules, 1-3 mm in diameter, symmetrically distributed on her face, neck and anterior chest (fig. 1, 2, 3). Eruptions developed in successive crops in the last 3 years.

Histopathological examination revealed a thin epidermis with only few cellular layers, overlying a dermis that was filled with multiple short ducts and epithelial cords embedded in a fibrous stroma. The ducts were lined by two rows of epithelial cells, some with amorphous, periodic acid-schiff-positive material in their lumina (Fig. 4, 5). Routine laboratory examinations showed no abnormal findings. According to clinical and histopathological findings, the patient was diagnosed as having eruptive syringomas.



Fig. 1. Siringoame eruptive: papule rotunde, aplatizate, cu diametrul de 1-3 mm, de culoare brun deschis, la nivelul feței

Fig. 1. Clinical appearance of eruptive syringomas: yellowish-brown round flat-topped papules 1-3 mm in diameter on the face

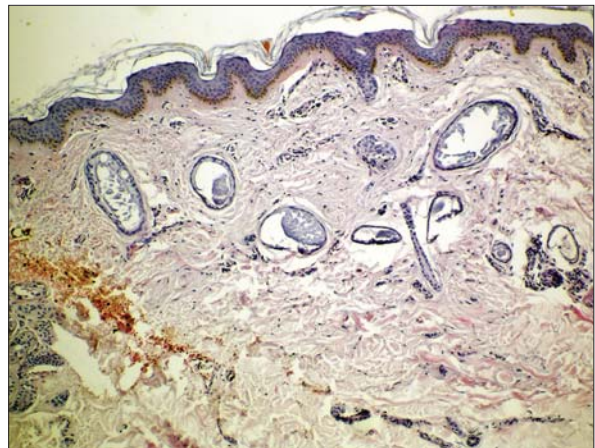


Fig. 2. Siringoame eruptive: numeroase papule aplatizate, de culoare brun deschis, cu diametrul de 1-3 mm, la nivelul toraxului anterior

Fig. 2. Multiple eruptive syringomas on the anterior chest

Fig. 3. Examen histopatologic (HE) - epiderm subțire, numeroase ducte scurte și cordoane epiteliale incluse într-o stromă fibroasă la nivelul dermului

Fig. 3. Histological examination (HE) – and numerous short ducts and epithelial cords in the dermis embedded in a fibrous stroma



Discuții

Siringoamele eruptive sunt o variantă rară a siringoamelor care apar în număr mare sub aspectul unor papule de colorație galben-brună. De la prima descriere a bolii de către Kaposi [3] în secolul XIX au mai fost raportate până în prezent aproximativ 75 de cazuri.

Siringoamele eruptive apar de obicei înaintea sau în timpul pubertății, etiopatogenia lor nefiind clarificată. Ele ar reprezenta un răspuns hiperplazic al ductelor ecrine la o reacție inflamatorie cauzată de o altă afecțiune. Guitart și colab. [4] au raportat două cazuri de siringoame

Discussion

Eruptive syringoma is a rare variant of syringoma, which typically occurs in large numbers as multiple yellow-brown colored papules. From Kaposi [3] first description in the nineteenth century, only 75 cases of eruptive syringomas were reported to date.

Eruptive syringomas usually occur before or during puberty. Their pathogenesis is unclear. It could represent a hyperplastic response of the eccrine ducts to an inflammatory reaction caused by another condition. Guitart et al. reported two cases of eruptive syringoma demonstrating that

eruptive la care o erupție maculo-papuloasă anterioară, prezentând histologic un infiltrat limfocitar marcat dispus preponderent în jurul ductelor ecrine, s-a transformat câteva luni mai târziu în proliferări de structuri ductale neregulate afectând dermul reticular mijlociu. Alte exemple de procese inflamatorii care au precedat apariția siringoamelor sunt alopecia areata, alopecie difuză sau prurigo nodular, dar în cele mai multe cazuri triggerul inflamator rămâne necunoscut [5]. Datorită faptului că siringoamele apar mult mai frecvent la femei sau se agravează în timpul sarcinii și menstruației s-a presupus și existența unui stimul hormonal [6, 7].

Siringoamele eruptive sunt identice din punct de vedere clinic și histologic cu siringoamele palpebrale dar se diferențiază de acestea printr-o apariție rapidă, sunt în număr mare și au alte localizări. Spre deosebire de siringomul clasic care apare pe pleoape în timpul sau după pubertate, siringoamele eruptive apar cel mai adesea înainte de pubertate [5]. În cazul prezentat de noi leziunile au debutat la vârsta de 25 de ani.

Clinic leziunile constau în mici papule de 1-3 mm, asimptomatice, de consistență fermă și culoare galben-brună, localizate pe gât, toracele anterior, axile, umeri, abdomen, regiunea pubiană și extremități. Există o diferență însă între localizarea prepubertară și cea postpubertară. La pacienții cu vârsta sub 15 ani leziunile sunt localizate mai frecvent pe gât, trunchi, axile și pubian, pe când la cei cu vârsta peste 15 ani localizările apocrine sunt rare [1].

Diagnosticul este stabilit de examenul histopatologic care în colorație hematoxilină-eozină evidențiază prezența multiplelor ducte de dimensiuni mici și cordoane la nivelul dermului de obicei fără conexiune cu epidermul supraiacent. Ductele sunt formate din două rânduri de celule epiteliale cubice sau aplatizate, celulele stratului periferic proeminând spre exterior și căpătând aspectul de „virgulă” sau „mormoloc” [8]. Unele celulele proliferate prezintă o citoplasmă abundentă clară iar în spațiile lumenale ale unor ducte se poate evidenția un material eosinofilic PAS-pozitiv [9].

Diagnosticul diferențial al siringoamelor eruptive trebuie făcut cu alte dermatoze papuloase frecvent întâlnite în copilărie precum:

într-o erupție maculopapulară anterioară, a fost însoțită de un infiltrat limfocitar marcat dispus preponderent în jurul ductelor ecrine, rezultând în câteva luni mai târziu în proliferări de structuri ductale neregulate afectând dermul reticular mijlociu. Alte exemple de procese inflamatorii care au precedat apariția siringoamelor sunt alopecia areata, alopecie difuză sau prurigo nodularis, dar în cele mai multe cazuri triggerul inflamator rămâne necunoscut [5]. Din cauza frecvenței mai mari a siringoamelor eruptive la femei și a agravării acestora în timpul sarcinii și menstruației s-a sugerat că acestea pot fi controlate hormonal [6, 7].

Siringoamele eruptive sunt clinic și histologic identice cu siringoma de la pleoapă, dar acestea se diferențiază prin apariția mai timpurie, numărul mai mare și localizarea diferită. În contrast cu siringoma clasic care apare pe pleoape în timpul sau după pubertate, siringoma eruptiv apare cel mai adesea înainte de pubertate [5]. În cazul prezentat de noi leziunile au debutat la vârsta de 25 de ani.

Clinic, leziunile constau în multiple papule mici de 1-3 mm, asimptomatice, de culoare galben-brună, localizate pe gât, toracele anterior, axile, umeri, abdomen, regiunea pubiană și extremități. Există o diferență însă între localizarea prepubertară și cea postpubertară. La pacienții cu vârsta sub 15 ani leziunile sunt localizate mai frecvent pe gât, trunchi, axile și pubian, pe când la cei cu vârsta peste 15 ani localizările apocrine sunt rare [1].

Diagnosticul este stabilit de examenul histopatologic care în colorație hematoxilină-eozină evidențiază prezența multiplelor ducte de dimensiuni mici și cordoane la nivelul dermului de obicei fără conexiune cu epidermul supraiacent. Ductele sunt formate din două rânduri de celule epiteliale cubice sau aplatizate, celulele stratului periferic proeminând spre exterior și căpătând aspectul de „virgulă” sau „mormoloc” [8]. Unele celulele proliferate prezintă o citoplasmă abundentă clară iar în spațiile lumenale ale unor ducte se poate evidenția un material eosinofilic PAS-pozitiv [9].

Diagnosticul diferențial al siringoamelor eruptive trebuie făcut cu alte dermatoze papuloase frecvent întâlnite în copilărie precum:

verucile plane, acneea vulgară, lichenul plan, granulomul inelar, sarcoidele papuloase, chistele de milium, hiperplazia sebacee, xantoamele eruptive, urticaria pigmentară, boala Darier, pseudoxantomul elastic și hidrocistoamele.

Siringoamele eruptive nu sunt asociate cu alte genodermatoze cu excepția sindromului Nicolau-Băluș care asociază siringoame multiple, chiste de milium și atrophodermia vermiculata [10]. Pacienții cu sindrom Down prezintă adesea siringoame palpebrale (18-64%) [11], fiind publicate și trei cazuri de siringoame eruptive asociate sindromului Down [12-14]. Siringoamele palpebrale sunt prezente și în sindroamele Marfan și Ehler-Danlos [15]. Există autori care au asociat siringoamele eruptive cu neoplazii [16] sau diabetul zaharat [6, 17] fără o explicație clară. Au fost descrise și cazuri de siringoame eruptive familiale [18] sau forme atipice precum: unilaterală [19], de tip milium [2] sau mimând urticaria pigmentară [20]. Pacienta noastră nu avea antecedente familiale de siringoame și nu prezenta nici o genodermatoză.

Actualmente nu există nici un tratament satisfăcător al siringoamelor eruptive. Modalitățile de tratament utilizate până în prezent includ: excizia chirurgicală, laserterapia, electrodesicația, criochirurgia, peelingul chimic, dermabrazia și retinoizii (topic și sistemic) [5, 21, 22]. Regresia spontană a leziunilor la vârsta adultă este excepțională [1].

Concluzie

Siringoamele eruptive reprezintă o variantă rară a siringoamelor care trebuie avute în vedere în diagnosticul diferențial al dermatozelor papuloase indiferent de vârsta pacientului.

Intrat în redacție: 10.01.2112

Bibliografie/Bibliography

1. Belz J, Breneman DL, Nordlund JJ, Solinger A. Successful treatment of a patient with Reiter's syndrome and acquired immunodeficiency syndrome using etretinate. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:898-903.
1. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaro JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:242-246.
2. Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol*. 1987;16:310-314.
3. Kaposi M. Lymphangioma tuberosum multiplex. In: Fagge CH, translation editor. *Hebra on Diseases of the Skin*, Vol. 3. New Sydenham Society, London, 1872: 386.

dermatosis frequent in childhood: plane warts, acne vulgaris, lichen planus, granuloma annulare, papular sarcoids, milia, sebaceous hyperplasia, eruptive xanthoma, urticaria pigmentosa, Darier disease, pseudoxanthoma elasticum or hidrocystoma.

Eruptive syringomas are not associated with other genodermatosis except the Nicolau-Băluș syndrome that associates syringomas, milia and atrophodermia vermiculata [10]. Patients with Down syndrome often present eyelid syringomas (18-64%) [11], there are three reports in the literature of eruptive syringomas and Down syndrome [12-14]. Eyelid syringomas are present in Marfan and Ehlers-Danlos syndromes [15]. Some authors outlined the association of eruptive syringomas and neoplasms [16] or diabetes mellitus [6, 17] with no clear pathogenic relationship. Some familial cases of eruptive syringomas have also been reported [18]. Other atypical forms have been described: unilateral [19], simulating milia [2] or urticaria pigmentosa [20]. In our patient no associated genodermatosis or familial history of syringoma were found.

At present there is no satisfactory treatment for eruptive syringomas. Treatment modalities that have been used till now included: various methods of surgical excision, lasertherapy, electrodesiccation, cryosurgery, chemical peeling, dermabrasion, oral and topical retinoids [5, 21, 22]. Regression of the lesions in adulthood is exceptional [1].

Conclusion

Eruptive syringomas are a rare variant of syringoma that must be considered in the differential diagnosis of papular dermatosis at any age.

Received: 10.01.2112

4. Guitart J, Rosenbaum MM, Requena L. Eruptive syringoma: A misnomer for a reactive eccrine gland ductal proliferation? *J Cutan Pathol*. 2003;30:202-205.
5. Garrido-Ruiz MC, Enguita AB, Navas R, et al. Eruptive syringoma developed over a waxing skin area. *Am J Dermatopathol*. 2008;30:377-380.
6. Timpanidis PC, Lakhani SR, Groves RW. Progesterone receptor-positive eruptive syringoma associated with diabetes. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48:103-104.
7. Wallace ML, Smoller BR. Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas. *J Cutan Pathol*. 1995;22:442-445.
8. Metze D, Jurecka W, Gebhart W. Disseminated syringomas of the upper extremities. *Dermatologica* 1990;180: 228-235.
9. Patrizi A, Neri I, Marzaduri S, et al. Syringoma: A review of twenty-nine cases. *Acta Dermatol Venereol*. 1998;78:460-462.
10. Dupré A, Carrere S, Bonafé JL. Syringomes éruptifs généralisés, grains de milium et atrophodermie vermiculée: Syndrome de Nicolau et Balus. *Dermatologica* 1981; 162: 281-286.
11. Scherbenske JM, Benson PM, Rotchford JP, James WD. Cutaneous and ocular manifestations of Down syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 933-938.
12. Urban CD, Cannon JR, Cole RD. Eruptive syringomas in Down's syndrome. *Arch Dermatol* 1981;117: 374-375.
13. Maaron M, Tyler W, Marks VJ. Calcinosis cutis associated with syringomas: a transepidermal elimination disorder in a patient with Down syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1990;23: 372-375.
14. Schepis C, Torre V, Siragusa M, et al. Eruptive syringomas with calcium deposits in a young woman with Down's syndrome. *Dermatology* 2001; 203:345-7.
15. Janniger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringomas. *Cutis* 1990;46:247-249.
16. Berbis P, Fabre JF, Jancovici E, Privat Y. Late-onset syringomas of the upper extremities associated with a carcinoid tumor. *Arch Dermatol* 1989;125: 848-849.
17. Furue M, Hori Y, Nakabayashi Y. Clear-cell syringoma: association with diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol* 1984;6: 131-138.
18. Hashimoto K, Blum D, Fukaya T, Hikaru E. Familial syringoma. *Arch Dermatol* 1985; 121: 756-760.
19. Yung CW, Soltani K, Bernstein JE. Unilateral linear nevoidal syringoma. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4: 412-416.
20. Claudy AL. Adult-onset urticaria pigmentosa and eruptive syringomas. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 135.
21. Karam P, Benedetto AV, Karma P. Intralesional electrodesiccation of syringomas. *Dermatol Surg* 1997;23(10): 921-924.
22. Mainitz M, Schmidt JB, Gebhart W. Response of multiple syringomas of isotretinoin. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1986;66: 51-55.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresă de corespondență: A. Oanță
Corresponding address: SC DERMAMED SRL Brașov