

Apresentação atípica de Siringoma Eruptivo

Unusual presentation of Eruptive Syringoma

Resumo

Introdução Este trabalho é um relato de caso a respeito de Siringoma Eruptivo, que teve uma apresentação atípica na paciente em questão, já que a face da mesma foi poupada de lesões.

Objetivos O objetivo deste relato é apresentar um quadro clínico atípico que, até então, não havia sido descrito na literatura.

Materiais / Sujeitos e Métodos O presente trabalho se baseou numa paciente atendida no Ambulatório de Dermatologia das Faculdades BWS, sendo que os dados clínicos e as imagens que acompanham o presente artigo foram obtidos neste mesmo contexto.

Resultados Paciente submetida a biópsia que mostrou achados histológicos típicos da doença, permitindo seu diagnóstico. Foi submetida a terapêutica com Isotretinoína 20mg/dia com resultados insatisfatórios.

Conclusões Apesar da apresentação atípica, o siringoma se mostrou mais uma vez como uma doença de difícil tratamento, apresentando em geral uma resposta insatisfatória aos tratamentos ministrados.

Abstract *This work is a case report about Eruptive Syringoma, which had an atypical presentation in this patient, since her face was spared from injuries. The purpose of this report is to present an atypical clinical picture that, until then, had not been described in the literature. The present study was based on a patient seen at the Dermatology Clinic of Faculdades BWS, and the clinical data and images accompanying the present article were obtained in this same context. The patient underwent a biopsy that showed typical histological findings of the disease, allowing her diagnosis. She was submitted to therapy with Isotretinoin 20mg / day with unsatisfactory results. Despite the atypical presentation, the syringoma once again proved to be a difficult to treat disease, presenting in general an unsatisfactory response to the treatments administered.*

Autor/Coautor/Orientador



Dr. Elton Luis Verzani

Pós-graduando em Dermatologia

Faculdades BWS

Brasil

Palavras-chave

Siringoma. Terapêutica. Isotretinoína.

Keywords

Syringoma. Therapeutics. Isotretinoin.

Trabalho submetido: 07/05/2020. Publicação aprovada: 04/06/2020. Financiamento: nenhum. Conflito de interesses: nenhum.

INTRODUÇÃO

O siringoma é uma neoplasia benigna anexial com diferenciação ductal, que pode ser referida como resultado de uma lesão nas glândulas écrinas ou apócrinas, dependendo do contexto¹. No entanto, é mais comumente associado às glândulas écrinas^{2,3}.

É altamente prevalente em mulheres⁵ e manifesta-se clinicamente como múltiplas pápulas, normocromicas, distribuídas principalmente na face, pescoço, tórax superior e costas superiores.

É classificado em quatro tipos: localizado, familiar, associado à síndrome de Down e à forma generalizada, que inclui o Siringoma Eruptivo^{4,5}. O último é bastante raro e se manifesta com mais frequência com pápulas normocromicas no pescoço, tórax, abdômen, axilas e porção proximal dos membros, principalmente em meninas ou adolescentes pré-pubescentes^{1,4}. Sua erupção é geralmente assintomática.

RELATO DO CASO

I.R.L., 26 anos, sexo feminino, fototipo III de pele de Fitzpatrick, compareceu ao serviço de dermatologia e mencionou múltiplas pápulas normocrômicas, espalhadas sobre o membro superior esquerdo, abdômen, membros inferiores bilaterais e pés. Referiu a presença dos sintomas desde os 5 anos de idade, aproximadamente. O paciente não possui relatos familiares de comorbidades ou doenças de pele associadas.

Uma intensificação dos sintomas, como novas lesões pruriginosas nas axilas e na área genital após processos de remoção de pelos com uma lâmina de barbear e cera, foi relatada há um ano. Ela apresenta um histórico de múltiplas visitas a dermatologistas e referiu ter realizado tratamentos tópicos anteriores.

No entanto, ela não conseguia se lembrar ou descrever mais detalhes sobre eles. Trouxe consigo um laudo anatomopatológico realizado em 2015. A partir de sua análise, foi possível observar a formação tubular na derme, constituída por duas

camadas de células cuboidais sem atipia. Alguns deles apresentaram pequenas projeções parecidas com "cordas", compatíveis com o diagnóstico de Siringoma. As informações extraídas do exame clínico revelaram pápulas hiperocrômicas acastanhadas e algumas áreas de superfície plana, levemente eritematosas espalhadas pelo corpo, exceto a face. O tratamento inicial consistiu em retinóide tópico e anti-histamínicos da segunda geração oral. Eles foram responsáveis pela melhora das lesões de coceira e eritema, mas não mostraram nenhum efeito clínico relevante em relação às pápulas.



Figura 1 — Pápulas pontiformes e hiperocrômicas espalhadas sobre os membros superiores e inferiores.
Fonte: Original do autor.



Figura 2 — Pápulas pontiformes e hiperocrômicas espalhadas sobre os membros superiores e inferiores.
Fonte: Original do autor.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Descrito inicialmente por Darier e Jaquet, em 1887, o Siringoma Eruptivo pode ser classificado como um subtipo do clássico Siringoma. Sua manifestação clássica inclui múltiplas pápulas hiperocrômicas puntiformes, normais ou acastanhadas, afetando principalmente a face, além do tórax, abdômen e área proximal dos membros superiores. Até onde se sabe, este é o primeiro caso descrito na literatura de Siringoma Eruptivo sem manifestação clínica na face. É normalmente assintomático, embora alguns casos possam causar coceira leve^{1,4}.

A fisiopatologia do Siringoma Eruptivo ainda não está bem estabelecida. Embora alguns estudos sugiram a influência do equilíbrio hormonal, outros sugerem que os processos inflamatórios podem atuar como "desencadeadores"^{5,6}. Dermatite de contato, hipersensibilidade a medicamentos e doenças autoimunes são as principais alterações clínicas associadas, embora alguns casos tenham sido relacionados a uma variedade de traumas, incluindo depilação com lâmina de barbear.

Como o Siringoma Eruptivo apresenta pápulas sem alterações específicas como o principal sintoma, o diagnóstico clínico apresenta muitos desafios⁵. O diagnóstico diferencial inclui acne vulgar, hiperplasia sebácea, milium, líquen plano, xantelasma e urticária pigmentosa⁸. A biópsia das lesões é a melhor opção para um diagnóstico definitivo, pois a análise microscópica pode indicar suas características específicas, que compreendem pequenas alterações epidérmicas e nódulos dérmicos do tecido conjuntivo, onde podem ser encontrados túbulos, cordões celulares e cistos⁹. Os dutos são cobertos por duas ou mais camadas celulares^{8,9}.

Os seringomas, apesar de tumores benignos, podem causar lesões com importante impacto estético⁷. Portanto, seu tratamento precisa ser eficaz para melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Apesar da grande variabilidade e disponibilidade dos tratamentos, eles parecem ser pouco eficazes⁴. Além disso, estão muito associados a processos anormais de cicatrização da pele, uma vez que os seringoma estão localizados na derme¹⁰. Dois resultados positivos foram relatados usando isotretinoína oral em doses de 5-20mg/dia por um período de 6 meses. No

entanto, outros estudos apontaram resultados insatisfatórios após a mesma medicação¹⁰, como também foi o resultado observado neste relato de caso.

CONCLUSÕES

Concluimos que o Siringoma Eruptivo, apesar de ser uma patologia que causa grande impacto estético nas pacientes, especialmente na maioria delas, que possuem também lesões em face, carece de tratamentos eficazes para tratamento. Apesar de existirem na literatura várias sugestões terapêuticas, todas elas apresentam baixa eficácia, incluindo o uso de isotretinoína, que foi a estratégia de tratamento adotada.

Assim sendo, fica evidente que são necessários mais estudos buscando tratamentos mais eficazes para a doença, a fim de mitigarmos o sofrimento das pacientes portadoras dessa patologia.

REFERÊNCIAS

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatologia*. [3ª edição]. Rio de Janeiro: Elsevier; 2015.
2. Uysal PI, Yalcin B, Ozhamam E, Bozdogan O. Coexistence of Adult Onset Eruptive Syringoma and Bilateral Renal Cell Carcinoma: A Case Report. *Am J Dermatopathol*. 2017;39(1):56-8.
3. Yasar S, Doner N, Gunes P. Coexistence of eruptive syringoma and bilateral nipple vitiligo: Could there be a common immunopathogenesis? *North ClinIstanb*. 2017;4(2):195–198.
4. Yaldiz M, Cosansu C, Erdem MT, Dikicier1 BS, Kahyaoğlu Z. Familial eruptivesyringoma. *Hong Kong Med J*. 2018;24:200–2.
5. Maeda T, Natsuga K, Nishie W, Yamashita K, Shimizu H. Extensive Eruptive Syringoma After Liver Transplantation. *Acta DermVenereol*. 2018;98:119–120.
6. Stawczyk-Macieja M, Szczerkowska-Dobosz A, Błazewicz A, Nowicki R, Biernat W. Generalized eruptive syringoma with poor clinical response to systemic treatment with acitretin. *J DtschDermatolGes*. 2017;15(3):325-326.
7. Huang A, Taylor G, Liebman TN. Generalized eruptive syringomas. *Dermatology Online Journal*. 2016;23(9):17.
8. Resende C, Araújo C, Santos R, Pereira T, Brito C. Late-onset of eruptive syringomas: a diagnostic challenge. *An Bras Dermatol*. 2015;90(3 Supl 1):239-41.
9. Belda Junior W, Chiacchio N, Criado PR. *Tratado de dermatologia* [3ª edição]. Rio de Janeiro: Atheneu;2018
10. Papageorgiou M, Theodosiou G, Mandekou-Lefaki I. Eruptive syringomas: unresponsiveness to oral isotretinoin. *Int. J. Dermatol*. 2017;56(2):26–43.