

# Striking papular dermatosis in a patient with Down syndrome

Lucía González-Ruiz, Monserrat Franco-Muñoz, María Rogel-Vence, Violeta Herrera-Montoro

*Department of Dermatology, General University Hospital of Ciudad Real, Cdad, Real, Spain 1. Department of Pathological Anatomy, University General Hospital of Ciudad Real, Cdad, Real, Spain*

**Corresponding author:** Dr. Lucía González-Ruiz, E-mail: [gruizlucia@gmail.com](mailto:gruizlucia@gmail.com)

---

## ABSTRACT

Syringomas are benign adnexal tumors deriving from eccrine sweat ducts, that affect 1% of general population. They present with a female predominance and associated with Down's syndrome. Syringomas are classified into four clinical variants, the localized form is the most frequent. Clinically, they appear as multiple, small, firm, skin-colored and asymptomatic papules, usually distributed in the periorbital area. Skin biopsy shows benign proliferation of multiple eccrine ducts embedded in fibrotic stroma of the upper dermis. We present a case of a 20-year-old man with Down's syndrome with multiple papules resembling eruptive syringomas. We review reported clinical and histopathological findings of eruptive syringomas and discuss differential diagnosis as well as treatment options.

**Key words:** Syringoma; Down syndrome; Eruptive; Papular dermatosis

---

**How to cite this article:** González-Ruiz L, Franco-Muñoz M, Rogel-Vence M, Herrera-Montoro V. Striking papular dermatosis in a patient with Down syndrome. Our Dermatol Online. 2019;10(2):187-190.

**Submission:** 22.11.2018; **Acceptance:** 27.01.2019

**DOI:**10.7241/ourd.20192.21

# Dermatosis papular extensa en un paciente con síndrome de Down

Lucía González-Ruiz, Monserrat Franco-Muñoz, María Rogel-Vence, Violeta Herrera-Montoro

Department of Dermatology, General University Hospital of Ciudad Real, Ciudad Real, Spain 1. Department of Pathological Anatomy, University General Hospital of Ciudad Real, Ciudad Real, Spain

**Corresponding author:** Dr. Lucía González-Ruiz, E-mail: gruizlucia@gmail.com

## RESUMEN

Los siringomas son tumores anexiales benignos que derivan de la glándula sudorípara ecrina. Afectan al 1% de la población general, afectando con más frecuencia a mujeres y a pacientes con síndrome de Down. Hay cuatro variantes, siendo la localizada la forma más común, en la que las lesiones son pápulas firmes color piel de distribución principalmente periocular. La histología muestra una proliferación celular dérmica en nidos rodeada por un estroma fibroso. Presentamos el caso de un paciente varón de 20 años con síndrome de Down que presentó un cuadro compatible con siringomas múltiples eruptivos, así como una revisión de esta variante poco frecuente de la entidad.

**Palabras claves:** Siringoma; Síndrome de down; Eruptivos; Dermatitis papular

## INTRODUCTION

Los siringomas son tumores anexiales benignos que derivan del acrosiringio, la porción intraepidérmica del conducto excretor de la glándula sudorípara ecrina [1,2]. Friedman y Butler propusieron clasificar los siringomas en cuatro variantes clínicas [2,3]: localizada, generalizada, asociada a síndrome de Down y familiar. La variante generalizada consiste en la presencia de numerosas lesiones de aparición rápida (siringomas eruptivos). Se ha visto que hasta un 18%-39% de los pacientes con síndrome de Down<sup>†</sup> presentan lesiones compatibles con siringomas, lo que supone una prevalencia mucho mayor que en población general. En este grupo de pacientes, son más frecuentes las lesiones generalizadas que localizadas. Presentamos el caso de un paciente varón con síndrome de Down y presencia de numerosas lesiones compatibles con siringomas eruptivos múltiples, así como la revisión de la literatura que hemos realizado a propósito de éste.

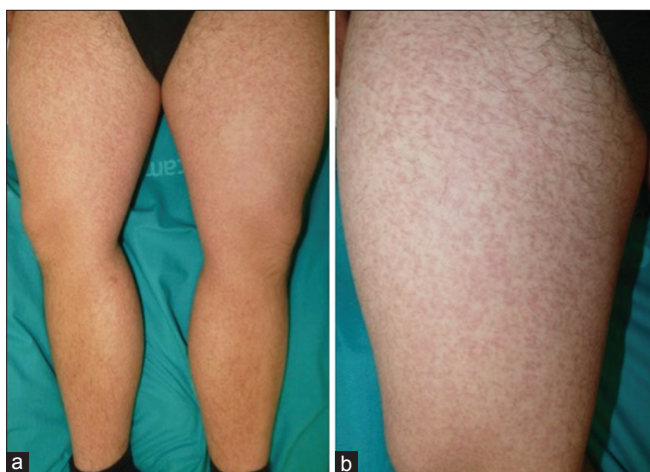
## CASE REPORT

Paciente varón de 20 años con antecedentes personales de síndrome de Down, síndrome de Dandy Walker e hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina. Acudió para valoración de lesiones cutáneas en las extremidades de 4 meses de evolución con rápido empeoramiento rápido en las últimas semanas. Se observaban múltiples pápulas eritematosas monomorfas en extremidades, más numerosas y palpables en miembros inferiores (Fig. 1a). A mayor detalle, se trataba de lesiones firmes y con superficie ligeramente brillante que daba a la piel un aspecto de “empedrado” (Fig. 1b). No había afectación de mucosas ni de anejos. Las lesiones eran asintomáticas y no asociaba clínica sistémica. No refería cambios en los fármacos habituales ni antecedentes familiares de lesiones similares. Se realizó biopsia de una de las pápulas en la que se observó una proliferación celular que formaba ductos, pequeños nidos y cordones localizada en dermis superficial (Fig. 2a). Estos ductos y pequeños nidos estaban formados por células con

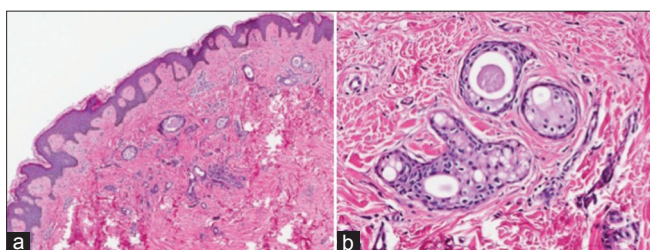
**How to cite this article:** González-Ruiz L, Franco-Muñoz M, Rogel-Vence M, Herrera-Montoro V. Dermatitis papular extensa en un paciente con síndrome de Down. Our Dermatol Online. 2019;10(2):187-190.

**Submission:** 22.11.2018; **Acceptance:** 27.01.2019

**DOI:**10.7241/ourd.20192.21



**Figura 1:** (a) múltiples pápulas eritematosas monomorfas en extremidades, más numerosas y palpables en miembros inferiores. (b) lesiones firmes y con superficie ligeramente brillante que daba a la piel un aspecto de “empedrado”.



**Figura 2:** (a) proliferación celular que forma ductos, pequeños nidos y cordones localizada en dermis superficial y compuesta de células de citoplasma claro sin atipia y rodeadas por estroma fibroso. (b) nidos con secreción eosinófila luminal, adoptando una forma de “coma” característica.

citoplasma eosinófilo claro, sin atipia, rodeados por un estroma fibroso. No se observaban depósitos de calcio. Algunos de estos nidos mostraban secreción eosinófila luminal y tenían una forma de “coma” característica (Fig. 2b). Se realizó una analítica con hemograma, bioquímica y serología que fue normal.

Prior to the study, patient gave written consent to the examination and biopsy after having been informed about the procedure.

## DISCUSSION

Los siringomas son tumores benignos que se presentan como pápulas firmes color piel que afectan aproximadamente al 1% de la población general. Aparecen con más frecuencia en mujeres jóvenes [1,3].

Friedman y Butler propusieron clasificar los siringomas en cuatro variantes clínicas [2,4]: localizada, generalizada, asociada a síndrome de Down y familiar.

La forma localizada es la más frecuente y se presenta característicamente como pápulas asintomáticas, que afectan típicamente a la región periocular de forma bilateral y simétrica [1-3]. La variante generalizada consiste en la presencia de numerosas lesiones de aparición rápida (siringomas eruptivos), sin precisarse en la literatura el tiempo de evolución que deben tener estas lesiones para catalogar el cuadro de eruptivo. Los siringomas eruptivos (SE) pueden estar asociados a diabetes, neoplasias, sarcoidosis o trastornos psiquiátricos entre otras comorbilidades [1,3,4]. La variante generalizada es muy rara y afecta sobre todo a extremidades, abdomen y tronco [2-4]. La forma familiar<sup>5</sup> tiene un patrón de herencia autosómico dominante y es altamente infrecuente. Como se ha mencionado previamente, se ha visto que hasta un 18%-39% de los pacientes con síndrome de Down [4] presentan lesiones compatibles con siringomas, lo que supone una prevalencia mucho mayor que en población general. En este grupo de pacientes, son más frecuentes las lesiones generalizadas que localizadas. Además, se ha visto que los siringomas en pacientes con síndrome de Down tienen más riesgo de desarrollar calcinosis cutis como complicación del cuadro debido a la mayor frecuencia de depósito de calcio en las lesiones [2]. En el diagnóstico diferencial de los siringomas se incluyen xantomas, quistes de millium, angiofibromas, verrugas planas, hiperplasias sebáceas, otros tumores anexiales, urticaria pigmentosa o liquen plano entre otros cuadros [1,2,4]. El estudio histopatológico muestra una proliferación dérmica de células epiteliales de citoplasma pálido eosinófilo, dispuestas en nidos o túbulos, rodeadas de un estroma fibroso y con una forma típica de “renacuajo” o “coma” [5,6]. Debido a la benignidad del cuadro y a la ausencia de síntomas asociados, el principal objetivo del tratamiento es estético, ya que en el caso de los SE pueden llegar a ser muy llamativos y afectar de forma importante la esfera psicosocial de los pacientes. Se han descrito como posibles opciones terapéuticas tanto tratamientos destructivos (láser CO<sub>2</sub>, crioterapia, electrocoagulación, escisión quirúrgica entre otros...) como médicos basadas sobretodo en retinoides tópicos u orales [1-4]. Desafortunadamente, estos tratamientos son poco efectivos, y aunque algunas lesiones regresan, en su mayoría permanecen estables.

## CONCLUSION

Los SE son una variante poco frecuente de este tipo de tumores benignos, que se asocian con más frecuencia a pacientes con Síndrome de Down. Se trata de cuadros

que pueden llegar a ser muy llamativos y frustrantes por la extensión de las lesiones y su refractariedad a diversos tratamientos.

## Consent

The examination of the patient was conducted according to the Declaration of Helsinki principles.

## REFERENCES

1. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaró JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2001;15:242-6.
2. Ghanadan A, Khosravi M. Cutaneous syringoma: a clinicopathologic study of 34 new cases and review of the literature. *Indian J Dermatol*. 2013;58:326.
3. Huang A, Taylor G, Liebman TN. Generalized eruptive syringomas. *Dermatol Online J*. 2017;23: pii: 13030/qt0hb8q22g.
4. Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: a systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74:1234-40.
5. Ibekwe P. Familial eruptive syringoma in a Nigerian girl. *Clin Exp Dermatol*. 2016;41:383-5.
6. Müller CS, Tilgen W, Pföhler C. Clinicopathological diversity of syringomas: A study on current clinical and histopathologic concepts. *Dermatoendocrinol*. 2009;1:282-8.

Copyright by Lucía González-Ruiz, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.  
**Source of Support:** Nil, **Conflict of Interest:** None declared.