

Siringomas vulvares: reporte de caso y revisión de la literatura

Vulvar Syringomas: A Case Report and Review

María Trinidad Sánchez Tadeo,¹ Mario Pérez Rivera² y Julio Manuel Barba Gómez³

¹ Dermatóloga, Servicio de Cirugía.

² Dermatólogo, residente de Cirugía Dermatológica.

³ Cirujano plástico, jefe del Servicio de Cirugía Dermatológica.

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.

RESUMEN

Los siringomas son tumores benignos que se originan en las glándulas sudoríparas ecrinas, generalmente afectan a mujeres después de la pubertad. La manifestación clínica más frecuente es la presencia de múltiples pápulas firmes, del mismo color de la piel, de 1 a 3 mm de diámetro. Los sitios de aparición habitual son los párpados y las mejillas. Los siringomas vulvares son un trastorno raro y son pocos los casos reportados en la literatura. Hicimos una revisión de la literatura y presentamos el caso de una mujer de 23 años con historia de ocho meses de evolución con pápulas en la vulva, pruriginosas, que aumentan de tamaño durante el periodo premenstrual y en verano. El examen microscópico de la biopsia excisional confirmó el diagnóstico de siringomas.

Asimismo, realizamos una revisión de la literatura de esta condición.

PALABRAS CLAVE: *siringoma, vulvar.*

ABSTRACT

Syringomas are benign tumours of the ecrin sweat glands, which generally affects women after puberty. The most common clinical presentation of that is the presence of multiple firm papules of skin-color, with one to three millimeter in diameter. The sites of predilection are lower eyelids and cheeks. Syringoma of the vulva is a rare disorder and only few cases have been reported in the literature. We present a case of a 23-years-old women with eight month history of pruritic skin-colored papules on the vulva, who describes increase in size during the pre-menstrual period and in the summer. Microscopic examination of the excisional biopsy was according to the diagnosis of syringoma.

We performed a literature review of this condition.

KEYWORDS: *syringoma, vulvar.*

Introducción

Los siringomas son tumores anexiales benignos que provienen de las glándulas sudoríparas ecrinas. Fueron descritos por primera vez por Kapossi y Biesiadecki en el año 1872, quienes los denominaron linfangioma tuberosum multiplex.¹ El término siringoma viene del latín *syrinx*, que significa conducto o tubo.^{2,3}

Los estudios de inmunohistoquímica y microscopía electrónica apoyarían el origen ecrino de este tipo de tumor, y parecieran indicar que esta neoplasia se diferencia hacia las células luminales (cuticulares) de la porción intradérmica del conducto excretor ecrino (acrosiringio). Los estudios histoquímicos revelan la presencia de enzimas consideradas ecrinas en las células tumorales.⁴

Desde el punto de vista clínico, la forma de presentación más común es como pápulas firmes, de 1 a 3 mm de diámetro, del color de la piel o con un leve tinte amarillento.⁵ Generalmente se presentan en la zona de los párpados y en la región maxilar, aunque también se han descrito en el cuero cabelludo, la frente, la zona anterior del pecho, en el abdomen superior, en las extremidades, y algunos reportes en la literatura mencionan el área genital.⁶

Con base en la presentación clínica y algunas asociaciones, Friedman y Butler clasificaron los siringomas en cuatro tipos: formas localizadas, formas familiares, formas asociadas a síndrome de Down y formas generalizadas que a su vez comprenden las formas eruptivas y siringomas múltiples.^{7,8}

CORRESPONDENCIA

María Trinidad Sánchez Tadeo ■ dra.triny68@hotmail.com ■ Teléfono: 3331901725
Av. Federalismo Norte 3102, Atemajac del Valle, C.P. 45190, Zapopan, Jalisco, México

La mayoría de los siringomas aparecen de forma esporádica, sin embargo, existen casos familiares de presentación. En los pacientes con síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers Danlos y síndrome de Down la presencia de siringomas es más frecuente, de hecho, en este último grupo 18% de los pacientes pueden presentarlo.^{6,9}

La presencia de siringomas en la zona genital se considera de baja frecuencia, y en la literatura sólo se han reportado casos esporádicos.

Presentamos un caso clínico de siringomas vulvares diagnosticado en el Servicio de Cirugía Dermatológica.

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 23 años, soltera, que acude a consulta por la presencia de lesiones en la vulva de ocho meses de evolución, acompañadas de prurito de leve a moderado. Además refiere que nota aumento de tamaño de las mismas durante el periodo premenstrual y en el verano.

No presenta dermatosis asociada y dice que no toma anticonceptivos. Relata que su madre presenta lesiones similares desde la adolescencia.

Se trata de una dermatosis localizada en la vulva y de ésta a los labios mayores, constituida por incontables neoformaciones subcutáneas, móviles, de consistencia firme, cubiertas de piel aparentemente normal, que miden de 2 a 5 mm (figura 1).

Se realiza biopsia incisional y se envía tejido para estudio histopatológico; en las tinciones con hematoxilina y eosina en una vista panorámica, se observa epidermis acantósica y dermis ocupadas por numerosas estructuras tubulares (figura 2), en un acercamiento dichas estructuras están inmersas en un estroma fibroso (figura 3). Las estructuras adoptan la forma de coma o renacuajo cuya pared está revestida de células epiteliales cúbicas (figura 4), con lo que se integra el diagnóstico de siringoma vulvar.

Discusión

El primer caso de un siringoma localizado en la región vulvar lo publicó Carneiro en 1971.¹⁰ Ocurre más comúnmente en mujeres que en hombres, y con frecuencia comienza en la adolescencia, aunque se han reportado casos entre la primera y sexta décadas de la vida.¹¹ Pueden tener cambios cíclicos en su tamaño y una exacerbación de los síntomas de prurito durante el periodo premenstrual, en el embarazo y con el uso de los anticonceptivos orales.¹² En ocasiones también se hacen más evidentes con el calor, generando prurito en la zona genital.³

En la literatura se reportan sobre todo casos esporádicos únicos, sin embargo, la serie de pacientes más grande



Figura 1. Neoformaciones subcutáneas en vulva.

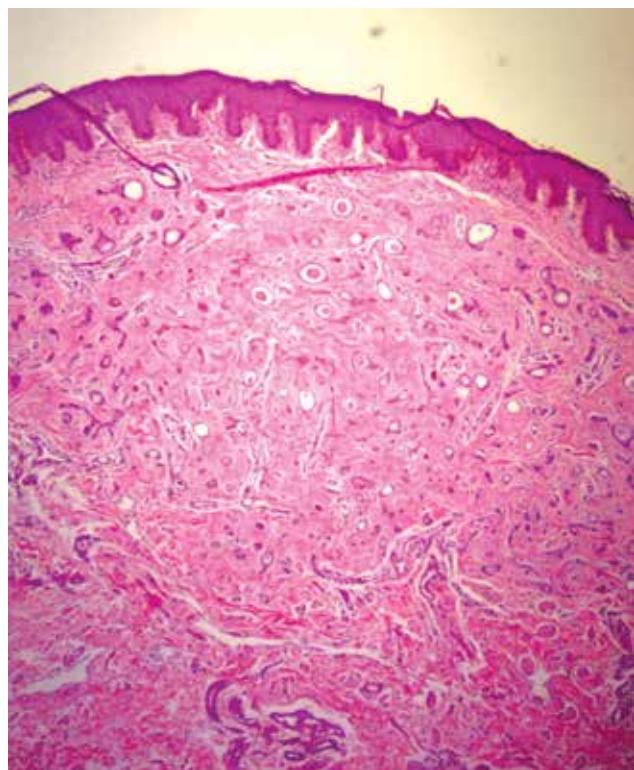


Figura 2. Vista panorámica: epidermis acantósica y dermis ocupadas por estructuras tubulares (10x).

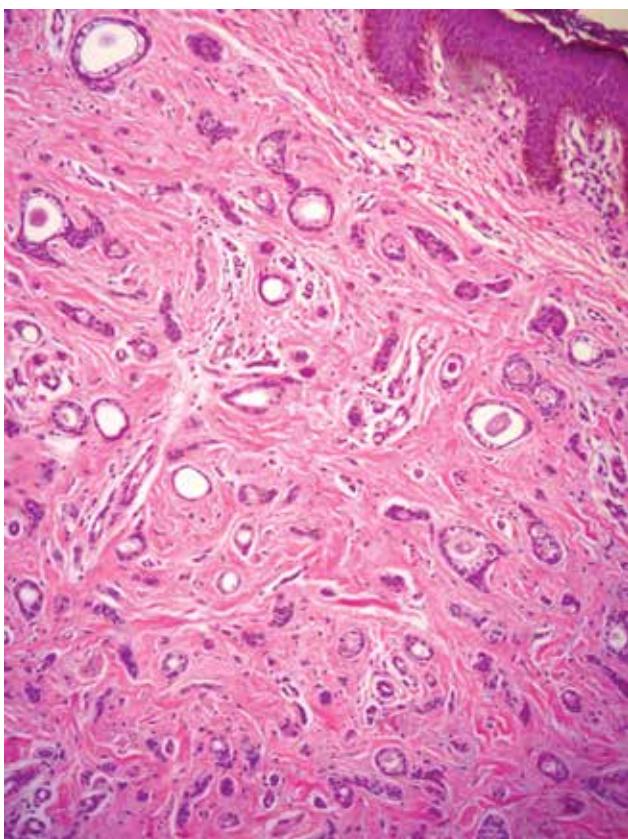


Figura 3. Estructuras inmersas en un estroma fibroso (20x).

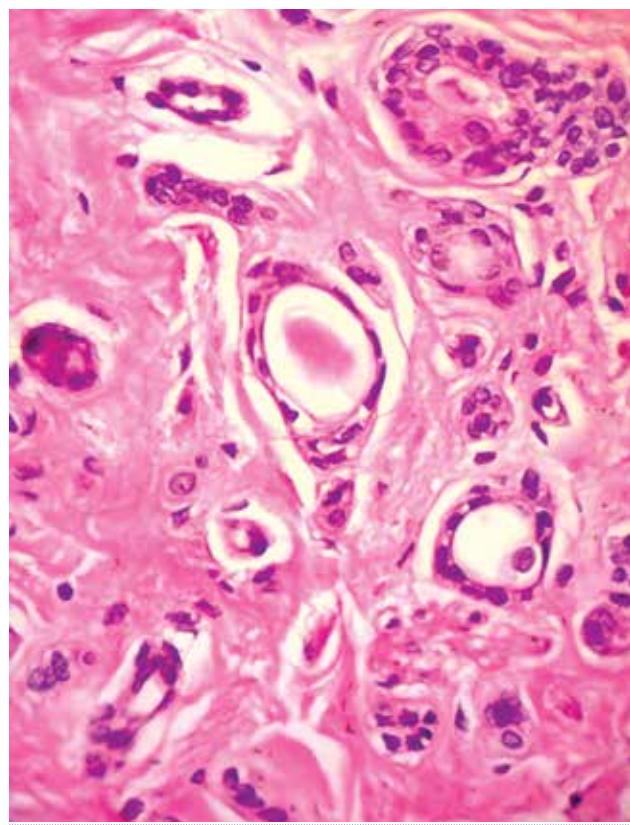


Figura 4. Estructuras revestidas de células epiteliales cúbicas que adoptan la forma de coma o renacuajo (40x).

la tiene el grupo taiwanés de Huang y colaboradores con 18 casos. En este trabajo se refiere que se presentaron tres formas clínicas de siringomas vulvares: 1) como pápulas color piel o color café, en la mayoría de los pacientes de su estudio (11/18); 2) como placas liquenificadas (4/18); 3) como pápulas de aspecto quístico blanquecinas (3/11). La mayoría de los pacientes presentaba prurito y siete de ellos notaban aumento del volumen o exacerbación del prurito en los meses de verano o con los períodos menstruales. Cuatro de los 18 pacientes refirió una historia familiar similar.⁶

Los siringomas vulvares son lesiones de carácter benigno, y en la literatura sólo existe un caso en donde se diagnosticó enfermedad de Paget extramamaria en una paciente que presentaba siringomas vulvares.¹³

El diagnóstico se realiza a través del estudio histopatológico de la lesión, en donde se puede observar una epidermis normal, y en la dermis superior una proliferación de conductos pequeños de tipo ecrino, algunos de los cuales presentan prolongaciones que se asemejan a una coma o que dan un aspecto similar a un renacuajo. Pueden existir otros conductos con dilataciones microquísticas llenos de un material eosinófilo en su interior.

El revestimiento epitelial está dado por una doble capa de células cuboideas, que carecen de atipias y actividad mitótica. Todo lo antes descrito se encuentra inserto en un estroma densamente fibroso.^{14,7}

Los diagnósticos diferenciales que se podrían plantear son: quistes epidérmicos, milia, estatocistomas múltiples, enfermedad de Fox-Fordyce, linfangioma circunscrito, angioqueratomas, condilomas acuminados, moluscos contagiosos, liquen simple crónico, liquen escleroatrófico, psoriasis, escabiosis, pediculosis pubis y dermatitis de contacto alérgica.^{11,14,7,3,15}

Aunque algunas personas no presentan síntomas, consultan por el temor a que su condición se asocie a enfermedades de transmisión sexual o cáncer, por lo que la importancia del diagnóstico certero no es para ofrecer un tratamiento específico, dado que ninguno es eficaz. En la mayoría de los pacientes la educación es la clave del tratamiento, ya que es fundamental instruir acerca de la naturaleza esencialmente benigna de estas tumoraciones y que se trata de un problema estético.

Para el resto de los pacientes que requieran un tratamiento, se han descrito procedimientos tanto invasivos como no invasivos; hasta ahora no existe consenso sobre

una terapia estándar para ello. Entre los tratamientos no invasivos se ha descrito el uso de tranilast oral en un paciente, el cual tuvo buenos resultados;¹⁶ antihistamínicos orales y corticoides tópicos con resultados, según algunos autores, no muy satisfactorios;^{17,6} aplicación de atropina tópica al 1%¹⁸ y uso de retinoides tópicos.¹⁹

Desde el punto de vista quirúrgico se han descrito tratamientos con curetaje,²⁰ escisión quirúrgica, electrocirugía,²¹ criocirugía,²² utilización de láser CO₂,⁶ láser argón²³ y combinación de aplicación de ácido tricloroacético al 35% más láser CO₂.³

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaposi M. *Hebra. Diseases of the skin. Lymphangioma tuberosum multiplex*, vol. 3, The New Sydendham Society, Londres, 1874, p. 386.
2. Garman M y Metry D. Vulvar syringomas in a 9 year old child with review of the literature, *Arch Dermatol* 1971; 103: 494-6.
3. Cheng Flores I, Gutiérrez-Oliveros T y González-Cabello D. Siringomas en la vulva, *Dermatol Rev Mex* 2011; 55(3): 152-4.
4. Mahiques L, Martínez-Mechon T, Martínez-Aparicio A y Fortea JM. Vulvar syringomas, *Actas Dermatosifiliogr* 2004; 95(6): 397-8.
5. Miranda J, Shahabi S, Salih S y Bahtiyar O. Vulvar syringoma report of case and review of the literature, *Yale Journal of Biology and Medicine* 2002; 75: 207-10.
6. Huang YH, Chuan YH, Ku TT et al. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment, *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 735-9.
7. Madhukarao Gutte R, Chikhalkar S y Khopkar U. Multiple asymptomatic skin colored to yellowish papules over vulva, *Dermatology Online Journal* 2011; 17(8): 7.
8. Friedman SJ y Butler DF. Syringoma presenting as milia, *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 310-4.
9. Nibhoriz S, Tiwana K y Yadav Ashish K. Vulvar syringoma: a rare case report, *Journal of Clinical and Diagnostic Reserch* 2014; 8(8): 6.
10. Carneiro SJ, Gardner HL y Knox JM. Syringoma of the vulva, *Arch Dermatol* 1971; 103(5): 494-6.
11. Mahan R, Bang D y Bilmoria F. Rare sweat gland tumors of vulva: report of two cases, *Indian Journal of Sexually Transmitted Diseases* 2012; 33(2): 124-7.
12. Turan C, Vyur M, Kultlvay L et al. Vulvar syringoma exacerbation during pregnancy, *Eur J Obstet Gynaecol Reprod Biol* 1996; 64: 141-2.
13. Roh SG, Park J, Park SK et al. Extramammary Paget's disease associated with underlying syringoma, *Eur J of Derm* 2015; 25(4): 364-5.
14. Tapia O, Kam S y San Martín R. Singoma vulvar: reporte de caso y revisión de la literatura, *Int J. Morphol* 2012; 30(3): 924-6.
15. Pérez-Bustillo A, Ruiz-González I, Delgado S et al. Siringomas vulvares: una causa de prurito vulvar, *Actas Dermatosifiliogr* 2008; 99: 573-82.
16. Iwao F, Onozuka T y Kawashima T. Vulvar syringoma successfully treated with tranilast, *British Journal of Dermatology* 2005; 153: 1228-9.
17. Kavala M, Can B, Zindancı I et al. Vulvar pruritus caused by syringoma of the vulva, *Int J Dermatol* 2008; 47(8): 831-2.
18. Sánchez TS, Dauden E, Casas AP y García-Diez A. Eruptive pruritic syringomas: treatment with topical atropine, *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 148-9.
19. Gómez MJ, Pérez B, Azana JM, Núñez M y Ledo A. Eruptive syringoma: treatment with topical tretinoin, *Dermatology* 1994; 189: 105-6.
20. González Cabello D, Carrillo Riquelme C y Sánchez Venegas JC. Siringomas vulvares y prurito genital en una niña de 11 años, *DCMQ* 2013; 11(4): 264-6.
21. Garman M y Metry D. Vulvar syringomas in a 9-year-old child and review of the literature, *Pediatr Dermatol* 2006; 23(4): 369-72.
22. Belardi MG, Maglione MA, Vighi S y Di Paola GR. Syringoma of the vulva: a case report, *J Reprod Med* 1994; 39: 957-9.
23. Kopera D, Soyer HP y Cerroni L. Vulvar syringoma causing pruritus and carcinophobia: treatment by argon laser, *J Cutan Laser Ther* 1999; 1(3): 181-3.