

Siringomas vulvares y prurito genital en una niña de 11 años

Vulvar syringomas and genital pruritus in an 11-year-old girl

Diana González Cabello¹, Concepción Carrillo Riquelme², Julio César Sánchez Venegas³

¹ Jefa del Departamento de Patología, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 34, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León

² Residente de cuarto año, Dermatología, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León

³ Residente de tercer año, Anatomía Patológica, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León

RESUMEN

Los siringomas son tumores benignos de los anexos derivados de la porción intraepidérmica de las glándulas sudoríparas ecquinas. Dado que su localización vulvar es poco frecuente, presentamos el caso de una niña de 11 años de edad con siringomas vulvares y prurito genital.

PALABRAS CLAVE: Tumor de anexos, siringoma vulvar, prurito genital.

ABSTRACT

Syringomas are benign adnexal tumors originating in the intraepidermal eccrine sweat gland ducts. Due to the rarity of vulvar involvement, we report the case of an 11-year-old girl with vulvar syringomas and genital pruritus.

KEYWORDS: Adnexal tumors, vulvar syringoma, genital pruritus.

Introducción

También conocido como siringoadenoma de Unna,^{1,2} el siringoma es un tumor cutáneo benigno que se origina en la porción intraepidérmica de las glándulas sudoríparas ecquinas.¹⁻¹⁰ Descrito por primera vez en 1872 por Kaposi y Biesiadeki como “linfangioma tuberoso múltiple”,¹⁻⁴ su presentación clásica consiste de numerosas pápulas pequeñas de consistencia firme; del mismo color que la piel circundante; distribuidas en cara (párpados), cuello, tórax, pliegues axilares, abdomen, extremidades e involucre, ocasionalmente, la región genital, incluidos vulva¹⁻¹² y pene;¹ siendo más frecuentes en mujeres post-púberes y adultas jóvenes.¹⁻¹² Friedman y Butler propusieron cuatro variantes: 1) localizada, 2) familiar, 3) asociada con síndrome de Down, y 4) generalizada.^{2,3,5,6} No se ha establecido la prevalencia e incidencia de los siringomas localizados en vulva debido a que la mayor parte de los informes refieren casos aislados y quizás, también, porque muchas veces las lesiones son asintomáticas y pueden pasar inadvertidas.

Caso clínico

Paciente femenino de 11 años de edad, originaria y residente de Monterrey, Nuevo León, aún en la premenarquia,

sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Acude a consulta por un cuadro de prurito genital de un año de evolución para el cual recibió tratamiento con antihistamínicos y antibióticos orales, sin obtener mejoría.

En la exploración intencionada se identifican múltiples pápulas del color de la piel adyacente, de unos 4 mm. de diámetro, con distribución bilateral en labios mayores (Fotografía 1). El resto de la examen físico no reveló otras alteraciones.

Se practicó biopsia en sacabocado de 3 mm de diámetro en una de las lesiones. El estudio histopatológico de dermis superficial y profunda reveló cordones y quistes epiteliales con material amorfo en su interior, de extremo estrecho y simulando “comas” o “renacuajos”, revestidos con una o dos hileras de células cúbicas de citoplasma claro y núcleo oval, sin atipia citológica, limitadas por células mioepiteliales y estroma colagenizado. Las técnicas de inmunohistoquímica fueron negativas para receptores hormonales (estrógenos y progesterona) y positivas para citoqueratina 7 (Fotografía 2 y 3). Con estos hallazgos, se establece el diagnóstico histopatológico de siringomas.

Se explica a la madre las opciones terapéuticas disponibles en nuestra institución, incluidas curetaje, criocir-

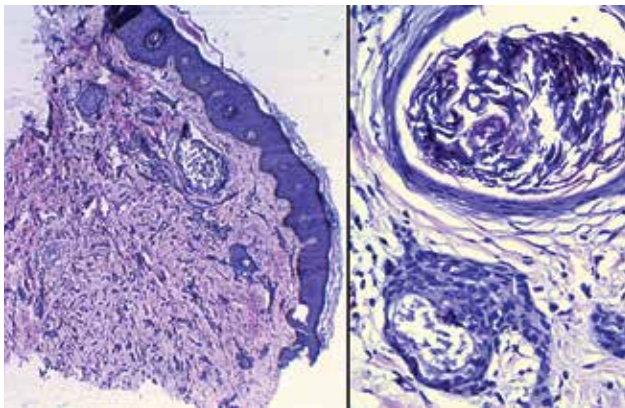
CORRESPONDENCIA

Julio César Sánchez Venegas ■ anatomia.patologica_imss_mty@yahoo.com

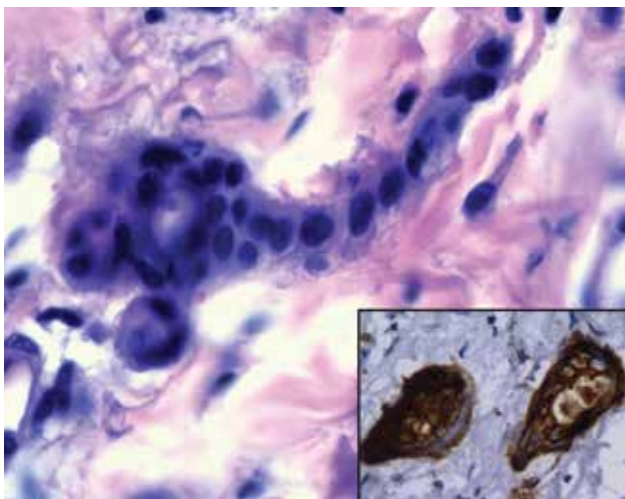
Av. Lincoln y Gonzalitos, Col. Mitras Norte, C.P. 64320, Monterrey, Nuevo León. Teléfono (81) 8333-7198.



Fotografía 1. Múltiples pápulas pequeñas en labios mayores.



Fotografía 2. Examen histopatológico: panorámica de la biopsia en sacabocado (izquierda; H&E x40). A mayor acercamiento se observan estructuras tubulares, quísticas, con material amorfo intraluminal (derecha; H&E, x100).



Fotografía 3. Típica imagen en "coma" (H&E x1,000). Las células neoplásicas exhiben positividad a citoqueratina 7 (recuadro; IHQ x40).

gía, escisión y electrodissección, optando por tratamiento sintomático conservador.

Discusión

En 1971, Carneiro hizo la primera descripción de una paciente con siringoma vulvar.^{2,3,7,8} Sin embargo, casi todos los casos publicados a la fecha han sido asintomáticos y detectados durante exámenes ginecológicos de rutina, con prurito como único síntoma manifestado que se exacerba con el calor y durante el periodo menstrual.^{1,2,4-12}

Los siringomas vulvares pueden acompañarse de lesiones extragenitales; afectan principalmente a mujeres en edad reproductiva, adolescentes y con menos frecuencia, mujeres postmenopáusicas.¹⁻¹² La paciente aquí descrita se encontraba en la premenarquia, constituyendo un caso único en nuestro servicio.

Se ha señalado que el examen histológico con hematoxilina y eosina (H&E) evidencia una proliferación de células epiteliales cuboidales, basófilas, en forma de "coma" o "renacuajo" y formaciones quísticas o tubulares, a veces con material amorfo en su interior, sin atipia ni mitosis,¹⁻¹² en tanto que las técnicas de inmunohistoquímica son positivas para citokeratinas CK7 y CK10, lo que demuestra el origen ecrino de las lesiones.^{2,4}

El diagnóstico diferencial de siringoma vulvar debe incluir enfermedad de Fox-Fordyce, esteatocistoma múltiple, quiste epidérmico, angioqueratoma, linfangioma circunscrito, fibroma blando, liquen simple crónico y condilomas, por lo que el trastorno puede generar venerofobia y cancerofobia.² No obstante, es necesario considerar otras causas de prurito genital, puesto que la apariencia del siringoma vulvar no es patognomónica.¹⁻¹² A fin de establecer el diagnóstico y excluir neoplasias malignas, estará indicado un estudio histopatológico.

Debido a su naturaleza benigna, no es necesario implementar un tratamiento para los siringomas, excepto con fines estéticos o cuando son sintomáticos (sobre todo, pruriginosos).¹⁻¹²

En caso de instituirse un tratamiento, la mayoría de los estudios publicados sugiere utilizar láser de CO₂, solo o en combinación con ácido tricloroacético. Otras opciones menos frecuentes incluyen: curetaje, dermoabrasión, criocirugía, escisión y electrodissección, con resultados estéticos menos satisfactorios y riesgo de recurrencia.¹⁻¹²

Algunos investigadores han descrito un crecimiento de los siringomas durante el embarazo, así como exacerbaciones periódicas del prurito durante la menstruación. Ambas observaciones sugieren que este trastorno es susceptible de influencia hormonal, aunque sólo en casos anecdóticos se ha utilizado inmunohistoquímica exitosa-

mente para detectar la expresión de receptores para progesterona y estrógenos en las lesiones.¹⁻¹² En el caso que aquí nos ocupa –como en los descritos por muchos otros autores–, las células neoplásicas fueron negativas para dichos receptores.

No se puede determinar con certeza la asociación de prurito vulvar y siringomas en niñas prepuberales debido a que, muy a menudo, las niñas muy jóvenes refieren prurito genital.⁷ Con todo, se ha sugerido que la incidencia de siringomas vulvares va en aumento y algunos autores recomiendan la exploración genital rutinaria en niñas con siringomas extragenitales. Debido a ello, es necesario realizar investigaciones adicionales sobre la patogénesis y el tratamiento de estas lesiones.^{1,3,8}

BIBLIOGRAFÍA

1. De la Fuente VD, Fernández RB, Tijerina DO, Cortés GP, Guzmán LP, Ruiz FR, y cols. "Siringoma vulvar: Reporte de un caso y revisión de la literatura". *Medicina Universitaria* 2004; 6: 144-146.
2. Cheng FI, Gutiérrez OT, González CD. "Siringomas en la vulva". *Dermatología Rev Mex* 2011; 55: 152-154.
3. Miranda JJ, Shahabi S, Salih S, Bahtiyar OM. "Vulvar Syringoma, Report of a Case and Review of the Literature". *Yale Journal of Biology and Medicine* 2002; 75: 207-210.
4. Rae KN, Yee CH, Han KK, Ro J, Pyo LS. "Vulvar syringomas presenting with a polypoid mass or pruritus: Report of two cases". *Journal of Women's Medicine* 2010; 3: 32-34.
5. Patrizi A, Neri I, Marzaduri S, Varotti E, Passarini B. "Syringoma: A Review of Twenty-nine Cases". *Acta Derm Venerol (Stockh)* 1998; 78: 460-462.
6. Müller C, Tilgen W, Pöhler C. "Clinicopathological diversity of syringomas. A study on current clinical and histopathologic concepts". *Dermato-Endocrinology* 2009; 1: 1-7.
7. Garman M, Metry D. "Vulvar syringomas in a 9-year-old Child with Review of the Literature". *Pediatric Dermatology* 2006; 23: 369-372.
8. Martínez LE, Rebollo DN, Vega MM, Arenas R. "Siringomas vulvares: informe de dos casos". *Ginecol Obstet Mex* 2006; 74: 273-276.
9. Yorganci A, Kale A, Dunder I, Ensari A, Sertcelik A. "Vulvar syringoma showing progesterone receptor positivity". *BJOG* 200; 107: 292-294.
10. Huang Y, Chuang Y, Kuo T, Yang L, Hong H. Vulvar syringoma: A clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:735-739.
11. Gerdson R, Wenzel J, Uerlich M, Bieber T, Petrow W. "Periodic genital pruritus caused by syringoma of the vulva". *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002; 81: 369-370.
12. Kavala M, Can B, Zindanci I, Kocatürk E, Türkoglu Z, Büyükbabani N, Koc M. "Vulvar pruritus caused by syringoma of the vulva". *Int J Dermatol* 2008; 47: 831-832.