

# Siringomas vulvares. Presentación de un caso

## Vulvar Syringomas. Case Report

Damarys Florat Gutiérrez,<sup>1</sup> Yaneisis Marrero Chávez<sup>2</sup> y Kenia M. Rodríguez del Valle<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Dermatóloga, Policlínico Benito Vinales, Esmeralda, Camagüey, Cuba.

<sup>2</sup> Dermatóloga, Centro Médico Solidario de Comas, Lima, Perú.

<sup>3</sup> Dermatóloga, Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Cuba.

Este artículo publicado en *Dermatología CMQ 2019; 17(3):188-91*, por un error en la digitalización no aparecen las fotos clínicas correspondientes, por lo que publicamos nuevamente el caso completo.

### RESUMEN

Los siringomas son tumores benignos anexiales que se presentan como múltiples pápulas del color de la piel, en mujeres, generalmente durante la tercera década de la vida. Su localización más frecuente es la periorcular y en la parte superior de las mejillas. Su aparición en la zona genital comúnmente afecta los labios mayores, pero son muy pocos los casos reportados. El presente artículo describe el caso de una paciente de 25 años de edad, con lesiones papulares, múltiples y pruriginosas en los labios mayores, de alrededor de un año de evolución.

**PALABRAS CLAVE:** siringomas, tumores anexiales, vulva.

### ABSTRACT

Syringomas are benign adnexal tumors, characterized with multiple skin-colored papules in women, mainly during third decade of life. Its most frequent location is periocular and the upper part of the cheeks. Its appearance in the genital area usually affects the labia majora; but there are very few cases reported. We present a 25-year-old patient with papular and multiple pruritic lesions in the labia majora with one-year evolution.

**KEY WORDS:** syringomas, adnexal tumors, vulva.

### Introducción

El término siringoma se deriva de la palabra syrinx, que significa tubo o conducto. En 1872 Kaposi describió por primera vez los siringomas, a los que calificó como linfagiomas tuberosos múltiples. La alta concentración de enzimas succinicodehidrogenasa y aminofosforilasa, la presencia de material PAS positivo y de amino-peptidasa leucina encontrada en siringomas apoyan un origen ecrino.<sup>1-3</sup>

Clínicamente (tabla 1) se muestran como pequeñas pápulas múltiples, firmes, de 1 a 3 mm de diámetro, del color de la piel y usualmente asintomáticas.<sup>4</sup> Hay diversas clasificaciones, la más común es la de Friedman y Butler: *a)* localizada, *b)* familiar, *c)* generalizada, y *d)* asociada con trisomía 21.<sup>5</sup> Además de estas formas, se ha descrito una variante de células claras, asociada a diabetes mellitus.<sup>6</sup>

Son más frecuentes en mujeres después de la pubertad y se ubican principalmente en zonas como la periorcular,

**Tabla 1: Siringomas: variedades clínicas**

- |                                |  |
|--------------------------------|--|
| 1. Localizados                 |  |
| a. Solitarios                  |  |
| b. Múltiples                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Papular (palpebral, genital, acral y frontal)</li> <li>• Oculto (piel cabelluda: alopecia)</li> <li>• Similar a liquen plano (genital)</li> <li>• Similar a quistes miliares (palpebral)</li> <li>• En placas unilateral</li> </ul> |
| 2. Generalizados               |  |
| a. Multifocal                  |  |
| b. Eruptivos                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Similar a liquen plano</li> <li>• Similar a urticaria pigmentosa</li> <li>• Similar a quistes miliares</li> </ul>   |
| 3. Asociada a Síndrome de Down |  |
| 4. Familiar                    |  |

### CORRESPONDENCIA

Damarys Florat Gutiérrez ■ damarysflorat321@gmail.com

Policlínico Docente Universitario Benito Vinales, Calle B # 74, entre 6 y 7, Reparto Simoni, Camagüey, Cuba

la frente, el cuello, la piel cabelluda, los pliegues axilares, el abdomen y la extremidades.<sup>7,8</sup> Tienen influencia hormonal, sobre todo cuando se localizan en la vulva, pero son escasos los reportes de pacientes con lesiones exclusivamente en el área genital.<sup>9,10</sup>

### Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de 25 años de edad, sin antecedentes de enfermedad crónica ni de otro tipo de lesiones en la piel; acude a consulta de dermatología porque presenta unas lesiones de tamaño pequeño en el área genital, específicamente en los labios mayores, pruriginosas, de alrededor de un año de evolución y que no guardan relación con el periodo premenstrual.

En el examen dermatológico se constató un cuadro cutáneo localizado constituido por lesiones papulares pequeñas, del color de la piel, múltiples, de superficie lisa, asentadas en los labios mayores. Durante el resto del examen no se encontraron alteraciones (figuras 1 y 2).

Con base en los hallazgos se hizo el diagnóstico presuntivo de siringomas vulvares, y se tomó muestra para biopsia de piel en la que se observaron los siguientes resultados: el examen histopatológico de una de las lesiones mostró numerosas estructuras ductales pequeñas, rodeadas de estroma fibroso en la dermis media y profunda (figura 3). Las estructuras ductales mostraron una o dos capas celulares, con un material rosado amorfo en su interior, algunos ductos tenían una configuración en coma. Además se observó una estructura quística dérmica con contenido queratinico concéntrico (figura 4).



Figura 1. Lesiones papulares múltiples de color de la piel en labios mayores.

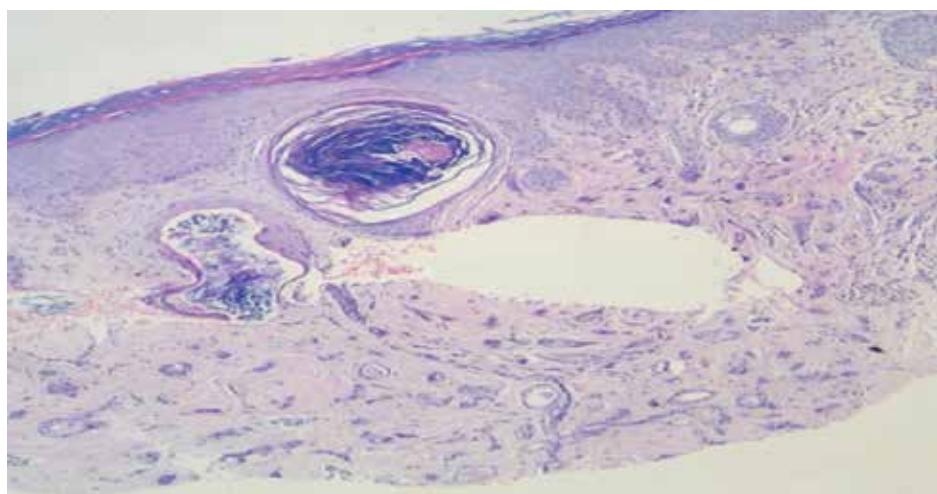
Se comenzó tratamiento con retinoides tópicos (tretinoína) durante un mes, sin efectos secundarios durante o después de la aplicación del mismo; seguido de sesiones de electrodesecación periódicas, con mejoría parcial de las lesiones.

### Discusión

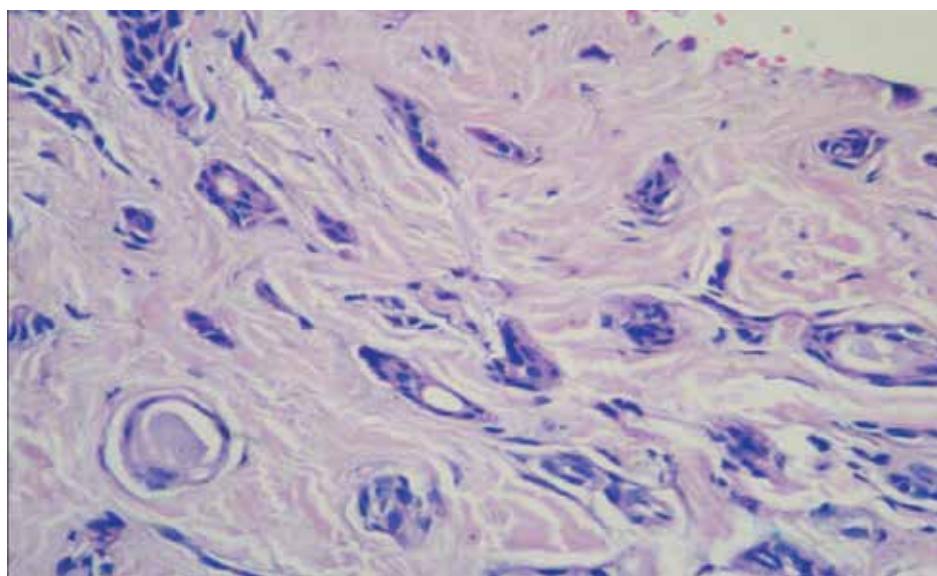
Los siringomas son tumores derivados del acrosiringio o siringio de las glándulas ecrinas. Predomina en jóvenes de sexo femenino con una relación 2:1, es poco frecuente en mujeres postmenopáusicas y niños.



Figura 2. Siringomas vulvares múltiples en área genital.



**Figura 3.** Estructuras ductales pequeñas numerosas rodeadas de estroma fibroso en dermis (HE 10X).



**Figura 4.** Estructuras ductales mostrando 1 ó 2 capas celulares, con forma de coma. Se observa restos rosados amorfos luminales (HE 40X).

Se han reportado algunos casos familiares y la incidencia se incrementa en pacientes con ciertos síndromes, como Down, Marfan y Ehlers-Danlos.<sup>11</sup>

En la bibliografía médica hay pocos informes de siringomas que se ubiquen en el área genital exclusivamente.<sup>12</sup> El primer caso lo reportaron Carniero y colaboradores en 1971.<sup>13</sup>

Las lesiones en la vulva son muy pruriginosas, en ocasiones son más evidentes en épocas de calor; y en muchos casos el motivo de consulta es cosmética.<sup>14</sup>

Se han descrito tres formas de presentación clínica de siringomas vulvares, la más frecuente con múltiples pápulas simétricas, una variante milioide donde coexisten quistes de millium o milia like y siringomas, y una tercera

con aspecto de liquen simple crónico con placas liqueficadas en forma bilateral, en los labios mayores, con eritema y erosiones.<sup>15,16</sup>

La sospecha diagnóstica es clínica y se corrobora con el estudio histopatológico; donde se pueden observar agregados dérmicos, sin conexión con la epidermis, de células epiteliales cuboidales basófilas en forma de “coma” o “cola de renacuajo”, y formaciones quísticas o semejantes a estructuras tubulares, en ocasiones con material amorfó en su interior, rodeadas de colágena fibrosa; no se observa atipia o mitosis.<sup>17-19</sup>

El diagnóstico diferencial incluye angioqueratoma, fibroma blando, condilomas, quiste epidermoide, enfermedad de Fox-Fordyce, esteatocistoma múltiple, liquen

simple crónico, hemangioma cereza y linfangioma circunscrito.<sup>11,20-22</sup>

En la actualidad no existe un tratamiento óptimo. La benignidad de las tumoraciones es una de las razones por la que algunos pacientes optan por no tratarlos; sin embargo, la mejoría estética de las lesiones es una preocupación cada vez más frecuente.

Algunas opciones terapéuticas como el láser de CO<sub>2</sub>, láser argón, láser erbium, criocirugía, electrodesección, administración tópica de atropina al 1%, tretinoína al 0.05%, así como antihistamínicos orales<sup>15,23-26</sup> se han utilizado en los pacientes con esta afección, con resultados diversos.

Consideramos la publicación de este artículo debido a que nuestra paciente presentó una forma de localización poco frecuente, y en la literatura existen pocos casos publicados.

## BIBLIOGRAFÍA

- McCormont TH, Neoplasms of the skin: adnexal neoplasm. En Bolognia JL, Jorizzo JL y Rapini RP, *Dermatology*, 2<sup>a</sup> ed, Nueva York, Elsevier, 2008, pp. 1693-1712.
- Kaposi M, Lymphangioma tuberosum multiplex. En Fagge CH (ed), *Hebra on disease of the skin*, Londres, New Sydenham Society, 1872, p. 386.
- Martínez MJ, Marchitelli CE, Sluga MC, Wernicke A y Gorgoza SJ, Siringomas vulvares, *Dermatol Argent* 2017; 23(2):95-7.
- Cheng Fl, Gutiérrez OT y González CD, Siringomas en la vulva, *Dermatol Rev Mex* 2011; 55(3):152-4.
- Huang YH, Chuang YH, Kuo TT, Yang LC y Hong HS, Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment, *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:735-9.
- Núñez TJ y Viloria ME, Siringoma de vulva: una presentación inusual. Aspectos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos, *Invest Clin* 2015; 56(1):60-5.
- Seirafi H, Akhyani M, Naraghi Z y Mansoori P, Eruptive syringomas, *Dermatol Online J* 2005; 9(4):14-6.
- Draznin M, Hereditary syringomas: a case report, *Dermatol Online J* 2004; 10(2):19-22.
- Reyes MM, Moricheli M y Rodríguez CA, Siringomas: presentación de casos clínicos y revisión de la bibliografía. *Arch Argent Dermatol* 2015; 65(1):1-8.
- Palacios ND, Toussaint CS, García DA, Ruiz AL, Lacy RM y Vega ME, Determination of estrogen and progesterone receptors by immunohistochemistry in vulvar syringomas, *Dermatol Clin Res* 2018; 4(1): 213-7.
- Restrepo C, Correa LA y Velásquez MM, Manifestaciones cutáneas en pacientes con síndrome de Down, *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2013; 21:57-68.
- Nibhoriz S, Tiwana K y Yadav Ashish K, Vulvar syringoma: a rare case report, *Journal of Clinical and Diagnostic Research* 2014; 8(8):6.
- Carneiro SJ, Gardner HL y Knox JM, Syringoma of the vulva, *Arch Dermatol* 1971; 103(5):494-6.
- Roh SG, Park J, Park SK et al, Extramammary paget's disease associated with underlying siringoma, *Eur J of Derm* 2015; 25(4):364-5.
- 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.
- Akoglu G, Ibiloglu I y Durmazlar N, Vulvar nonclear cell syringoma associated with pruritus and diabetes mellitus, *Case Rep Dermatol Med* 2013; 2013:418-794.
- Elder D, Elenitsas R y Ragsdale BD, *Tumors of epidermal appendages. En Lever's histopathology of the skin*, 8<sup>a</sup> ed, Filadelfia, Lippincott-Raver, 1997, pp. 778-779.
- Weedon D y Strutton G, Tumores de los anejos cutáneos, *Piel Patología*, 2002; 33:735-6.
- Müller CS, Tilgen W y Pföhler C, Clinicopathological diversity of syringomas: a study on current clinical and histopathology concepts, *Dermato Endocrinol* 2009; 1:282-8.
- Naven KN, Pai VV y Sori T, Syringoma masquerading as steatocystoma multiplex, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012; 78:365-6.
- Fonseca RY, Mancilla JJ y Sarti HM, Siringoma eruptivo: informe de un caso, *DCMQ* 2013; 11:128-30.
- Liuti F, Rodríguez LJ y Hernández SJ, Lesiones papulares diseminadas de larga evolución. Diagnóstico y comentario, *Piel* 2013; 28:604-5.
- Sánchez MT, Pérez M y Barba JM, Siringomas vulvares: reporte de caso y revisión de la literatura, *DCMQ* 2017; 15(1):34-7.
- Hasson A, Fariñas MM, Nicklas C y Navarrete C, Periorbital syringoma treated with radiofrequency and carbon dioxide (CO<sub>2</sub>) laser in 5 patients, *J Drugs Dermatol* 2012; 11:879-80.
- Bucete B, Ávila HR, Rojas J y Bermúdez V, Siringomas en área genital tratados exitosamente con láser erbium: YAC, *Archivos Venezolanos de Farmacología y Terapéutica* 2013; 32:22-4.
- Cho SB, Kim HJ, Noh S, Lee SJ, Kim YK y Lee JH, Treatment of syringoma using on ablative10, 600nm carbon dioxide fractional laser: a prospective analysis of 35 patients, *Dermatol Surg* 2011; 37:433-8.