



Siringomas vulvares: informe de dos casos

Eduwiges Martínez Luna,* Natalia Rebollo Domínguez,* María Elisa Vega Memije,* Roberto Arenas*

Nivel de evidencia: III

RESUMEN

Los siringomas son tumores benignos de anexos que derivan de glándulas ecrinas. Se manifiestan en mujeres después de la pubertad, generalmente durante la tercera década de la vida. Su localización más frecuente es la periocular y en la parte superior de las mejillas. Cuando aparecen en la región genital, generalmente afectan a los labios mayores. Los pocos reportes que hay deben considerarse para el diagnóstico diferencial de lesiones papulares múltiples de la vulva. Se comunican dos casos de siringomas de localización vulvar en pacientes de 37 y 62 años de edad, ambos del servicio de dermatología.

Palabras clave: siringomas, tumores de anexos, vulva.

ABSTRACT

Syringoma is a benign neoplasm of eccrine origin. Lesions often arise around the eyes and on the upper cheeks of middle-aged women. Syringomas involving the genitalia are rare, they present as multiple, bilateral, skin-colored papules over the labia majora. The lesions should therefore be considered in the differential diagnosis of multiple papular lesions of the vulva. We report two females of 37 and 62 years of age, both observed in a dermatological service.

Key words: syringoma, adnexal neoplasms, vulva.

RÉSUMÉ

Les syringomes sont des tumeurs bénignes d'annexes qui dérivent de glandes écrines. Ils se manifestent chez des femmes après la puberté, généralement pendant la troisième décennie de la vie. Ils se trouvent le plus fréquemment dans la région périoculaire et dans la partie supérieure des joues. Lorsqu'ils apparaissent dans la région génitale, ils affectent généralement les grandes lèvres. Le peu de rapports qu'il y en a doit être considéré pour le diagnostic différentiel de lésions papulaires multiples de la vulve. On présente deux cas de syringomes à localisation vulvaire chez des patientes de 37 et 62 ans, les deux du service de dermatologie.

Mots-clé : syringomes, tumeurs d'annexes, vulve.

RESUMO

Os siringomas são tumores benignos de anexos que derivam de glândulas ecrinas. Manifestam-se em mulheres depois da puberdade, geralmente durante a terceira década da vida. A sua localização de maior frequência é a periocular e na parte superior das bochechas. Quando aparecem na região genital, geralmente afetam os lábios maiores. Os poucos relatórios que há devem ser considerados para o diagnóstico diferencial de lesões populares múltiplas da vulva. Apresentam-se dois casos de siringomas de localização vulvar em pacientes de 37 e 62 anos de idade ambos do serviço de dermatologia.

Palavras chave: siringomas, tumores de anexos, vulva.

medigraphic.com

* Departamento de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González de México, DF.

Correspondencia: Dra. María Elisa Vega-Memije. Departamento de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González. Calzada de Tlalpan núm. 4800, colonia Toriello Guerra, CP 14000, México, DF. Tel: 5665-3511, ext.: 168. E-mail: dra_elisa_vega@yahoo.com.mx

Recibido: marzo, 2006. Aceptado: marzo, 2006.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Los siringomas son tumores benignos de anexos que derivan del siringio de las glándulas ecrinas. Son más frecuentes en mujeres después de la pubertad y se ubican principalmente en algunas zonas, como: periocular, frente, cuello, piel cabelluda, pliegues axilares, abdomen y extremidades.^{1,2} 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. Para el diagnóstico en

esta zona se deben diferenciar de otras lesiones vulvares papulares múltiples y del purito vulvar.³

CASOS CLÍNICOS

Paciente 1

Mujer de 62 años de edad, originaria y residente de México, DF, que acudió al Departamento de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González. La enviaron del servicio de detección oportuna de cáncer cervicouterino porque tenía dermatosis en la región vulvar, conformada por múltiples pápulas del color de la piel de 4 mm de diámetro distribuidas en los labios mayores (figura 1). La paciente dijo que la evolución había sido asintomática, de seis meses, y no había sido tratada. Sus antecedentes eran: dos embarazos normoevolutivos, partos por vía vaginal sin complicaciones y menopausia a los 47 años de edad. La exploración física no mostró datos relevantes.



Figura 1. Múltiples pápulas milimétricas, distribuidas bilateral y simétricamente en los labios mayores.

El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de siringomas por cordones y estructuras quísticas pequeñas y pared compuesta por una o dos hileras de células cuboidales con citoplasma pálido rodeadas de estroma fibroso (figura 2).

Paciente 2

Mujer de 37 años de edad, enviada del centro de salud por dermatosis localizada en la cara interna de los labios mayores de la región vulvar, constituida por

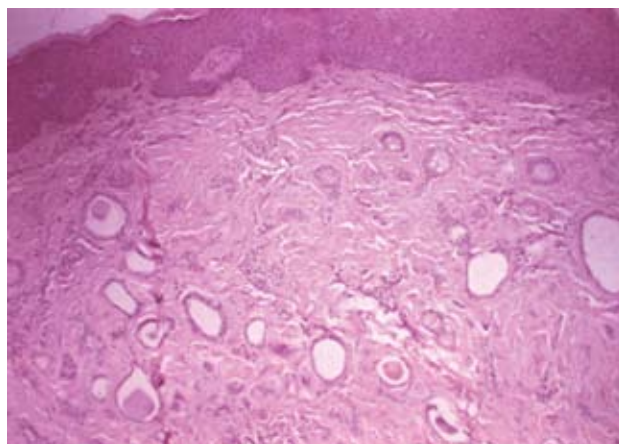


Figura 2. Corte histológico (HE). Se observan lesiones quísticas rodeadas de células cuboidales de citoplasma pálido, algunos quistes con material amorfo granular en su interior embebidas en un estroma fibroso.

múltiples lesiones papulares de 1 a 3 mm de diámetro, del color del resto de la mucosa, de consistencia firme y sin dolor. La paciente dijo haberlas notado tres meses antes, por lo que acudió a consulta con un médico particular, quien le diagnosticó infección por el virus del papiloma humano. Recibió tratamiento tópico no especificado y no hubo mejoría. Acudió al centro de salud donde fue remitida al Departamento de Dermatología. Sus antecedentes eran: menarquia a los 11 años, eumenorreica, una pareja sexual, tres embarazos normoevolutivos todos por cesárea y sin enfermedades significativas precedentes.

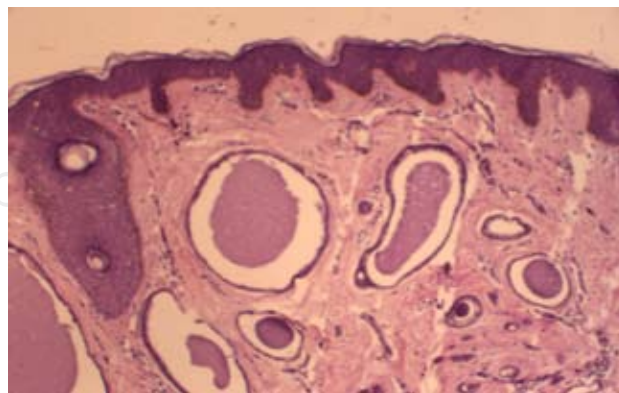


Figura 3. Corte histológico (HE). Se observan lesiones quísticas rodeadas de células cuboidales de citoplasma pálido, algunos quistes con material amorfo granular en su interior embebidas en un estroma fibroso.

En la dermis superficial a profunda el estudio histopatológico reveló múltiples dilataciones quísticas rodeadas por epitelio cuboidal con citoplasma pálido. En el interior, los quistes contenían material basófilo granular. En otras zonas las dilataciones tenían células cuboidales con apariencia de “renacuajo”, rodeadas por un estroma fibroso, compatibles con siringomas (figura 3).

COMENTARIO

Los siringomas son tumores derivados del siringio de las glándulas ecrinas y se manifiestan en mujeres después de la pubertad, generalmente durante la tercera década de la vida. Tienen influencias hormonales, principalmente cuando se localizan en la vulva; sin embargo, sólo en casos aislados se logran detectar receptores para estrógenos y progestágenos en las lesiones por inmunohistoquímica. Esto sugiere que el control hormonal se realiza mediante un mecanismo diferente a la sobreexpresión de receptores.^{1,3} Se han reportado algunos casos familiares y se incrementa la incidencia en pacientes con ciertos síndromes, como: Down, Marfan y Ehlers-Danlos.^{1,2} Se observan múltiples pápulas entre 2 y 4 mm del color de la piel, amarillentas o ligeramente hiperpigmentadas. Se encuentran localizadas o diseminadas^{3,8,10} y se ubican en zonas como: periocular, frente, cuello, piel cabelluda, pliegues axilares, abdomen, extremidades y área genital.^{3,8,10} En la bibliografía médica hay pocos reportes de las que se ubican en el área genital exclusivamente. El primer caso lo reportó Carniero y sus colaboradores en 1971.^{3-7,9,11,12} Se describieron tres formas de manifestación clínica de siringomas en la vulva; la más común es la de múltiples pápulas con disposición simétrica. Friedman y Butler, en 1987,⁵ describieron la variante milia-like, en la cual coexisten quistes de milium y siringomas. Hay otra variante donde se observan placas con aspecto de liquen simple crónico.³ Los casos que se reportan corresponden a la forma papular con disposición simétrica, que generalmente son asintomáticos; sin embargo, en la vulva frecuentemente se relacionan con prurito en 70% de los casos, que puede exacerbarse durante la menstruación, el embarazo o con el calor.^{3,12}

La histopatología revela 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 amorfo en su interior, rodeadas de colágena fibrosa; no se observa atipia o mitosis.^{6,8,11} En el primero de estos casos se observó predominio de cordones epiteliales embebidos en la colágena fibrosa y en el segundo de estructuras quísticas de mayor tamaño.

En la actualidad no existe un tratamiento óptimo. La mayor parte de la bibliografía médica sugiere utilizar láser de CO₂ solo o en combinación con ácido tricloroacético.^{3,10} También se intentó: curetaje, dermoabrasión, criocirugía, escisión y electrodesecación, pero todos dieron resultados cosméticos pobres debido a la cicatriz y ninguno eliminó el riesgo de recurrencia. La mayor parte de los estudios de prurito fracasaron con el uso de antihistamínicos y esteroides tópicos.^{3,8,10} Sólo en algunos reportes se menciona la eficacia del tratamiento con esteroides tópicos.⁴ A nuestras pacientes no se les administró tratamiento porque no tenían síntomas.

El diagnóstico diferencial clínico comprende: enfermedad de Fox-Fordyce, esteatocistoma múltiple, condilomas, quiste epidermoide, liquen simple crónico, hemangioma cereza, angioqueratoma, fibroma blando y linfangioma circunscrito.^{5,7,8} Debe diferenciarse del tricoepitelioma desmoplásico, que se distingue por ausencia de estructuras quísticas o tubulares y del epitelioma ecrino: las características clínicas son muy diferentes al siringoma.¹⁰ También debe considerarse el diagnóstico diferencial de lesiones vulvares papulares múltiples o el prurito vulvar, ya que la apariencia macroscópica del siringoma vulvar no es patognomónica. El diagnóstico definitivo se obtiene únicamente por el estudio histopatológico. Para que se puedan reconocer con más frecuencia se recomienda la exploración rutinaria de la vulva en casos comunes extragenitales. Cuando se localizan en sitios poco habituales, como la vulva, es difícil establecer el diagnóstico correcto en la clínica.^{3,6,8,9}

REFERENCIAS

1. Seirafi H, Akhyani M, Naraghi Z, Mansoori P. Eruptive syringomas. *Dermatol Online J* 2005;9(4):14-16.
2. Draznin M. Hereditary syringomas: A case report. *Dermatol Online J* 2004;10(2):19-22.
3. Huang Y, Yu-Huei K. Vulvar syringoma: A clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol* 2003;48(5):735-9.

4. Scherbenske J, Lupton G, James W, Kirkle D. Vulvar syringomas occurring in a 9-year-old child. J Am Acad Dermatol 1988;19(3):575-7.
5. Friedman S, Butler D. Syringoma presenting as milia. J Am Acad Dermatol 1987;16:310-4.
6. Baguley S, Smith M. Syringomata: A unusual differential diagnosis of anogenital warts. Sex Trans Inf 2001;77:292.
7. Blasdale C, McLelland J. Solitary giant vulvar syringoma. Br J Dermatol 1999;141:374-5.
8. Trager J, Silvers J, Reed J, Scott R. Neck and vulvar papules in a 8-year-old girl. Arch Dermatol 1999;135:203-6.
9. Young A, Herman E, Novell H. Syringoma of the vulva: Incidence, diagnosis, and cause of pruritus. Obstet Gynecol 1980;55:515-8.
10. Kang W, Kim N, Kim Y, Shim W. A new treatment for syringoma. Combination of carbon dioxide laser and trichloroacetic acid. Dermatol Surg 1998;24:1370-4.
11. Isaacson D, Turner M. Localized vulvar syringomas. J Am Acad Dermatol 1979;1(4):352-6.
12. Bal N, Aslan E, Kayaselçuk F, Tarim E, Tuncer I. Vulvar syringoma aggravated by pregnancy. Pathol Oncol Res 2003;9(3):196-7.

TACTO Y PALPACIÓN COMBINADOS

Es el único medio exploratorio que permite afirmar el embarazo. Una mano aplicada sobre el abdomen mantiene firme la matriz y permite a los dedos exploradores que practican el tacto vaginal apreciar la consistencia, los contornos y las particularidades.

El cuerpo uterino es *grueso, blando, elástico, flexible*; su consistencia aumenta a veces bruscamente, pero luego retorna a su estado anterior; se trata de una sencilla contracción.

Signo de Hégár.- Consiste en investigar la blandura particular que adquiere el istmo uterino, es decir, la región intermedia entre el cuerpo y el cuello.

Los dedos vaginales se introducen hasta el fondo de saco posterior, situándose detrás del cuello; la mano abdominal va en su busca rascando el borde superior del pubis. La aproximación de las dos manos permite apreciar la resistencia de istmo comparada con la del cuello y la del cuerpo: esta resistencia es nula, pues los dedos parecen tocarse cuando existe embarazo.

Reproducido de: Fabre. Manual de obstetricia. Barcelona: Salvat Editores, 1941; pp:50-51.