

## CASOS CLÍNICOS

# Siringomas vulvares, patología frecuente en una localización infrecuente

## *Vulval syringomata, a frequent disease in a rare localization*

Katherine Baquerizo<sup>1</sup>, Javier Tolentino<sup>2</sup>, Pablo Arroyo<sup>2</sup>, Evelyn Castro<sup>2</sup>, Silvia Muñoz<sup>3</sup>.

### RESUMEN

Los siringomas son tumoraciones anexiales benignas bastante frecuentes en la población femenina de edad media, siendo la localización habitual la periorbitaria. Siringomas de localización vulvar han sido descritos cada vez más frecuentemente en la literatura, pero aún son considerados una patología inusual. Reportamos el caso de una mujer de 41 años que presentó múltiples siringomas vulvares, habiendo sido tratada por mucho tiempo sin éxito por prurito vulvar.

**Palabras clave:** Siringomas vulvares; Tumor de anexos.

### SUMMARY

Syringomas are benign adnexal tumours, mainly in the periorbital area of middle-aged women. Vulval syringomata have been reported more on the last years, but their frequency is still rare. We report a 41-year old woman with multiple vulval syringomata, who had been unsuccessfully treated for vulval pruritus.

**Key words:** Vulval syringomata; Adnexal tumour.

---

<sup>1</sup> Médico Residente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren. EsSalud. Callao, Perú.

<sup>2</sup> Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren. EsSalud. Callao, Perú.

<sup>3</sup> Médico Asistente del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren. EsSalud. Callao, Perú.  
Correo electrónico: b\_katherine\_leslie@hotmail.com

## INTRODUCCIÓN

El término siringoma se refiere a un grupo de neoplasias anexiales benignas con diferenciación ductal principalmente<sup>1</sup>. La alta concentración de enzimas succínico deshidrogenasa y aminofosforilasa, la presencia de material PAS positivo y de aminopeptidasa leucina encontrada en siringomas apoyan un origen ecrino; sin embargo su localización preferente en áreas ricas en glándulas apocrinas (párpados inferiores, axilas, abdomen) y la escasa presentación en áreas ricas en glándulas ecrinas (palmas, plantas) han hecho postular a algunos autores su origen apocrino o mixto<sup>2</sup>. Se manifiestan clínicamente como pequeñas pápulas firmes, algunas translúcidas, color piel; ocurren principalmente en el área periorbital de mujeres de edad media, pero también ha sido descritos casos en cuero cabelludo, frente, axila, tórax anterior, zona abdominal superior, extremidades y área genital<sup>1-6</sup>.

Siringomas en el área genital han sido raramente reportados como casos únicos, la única serie de casos se describió en Taiwán a 18 pacientes mujeres con una edad media de 30 años, con siringomas de localización vulvar<sup>5</sup>.

## REPORTE DE CASO

Presentamos a una mujer de 41 años, natural y procedente de Lima. Acude a nuestro servicio por cuadro de diez años de prurito vulvar de moderada a severa intensidad, por el cual tuvo múltiples cursos de tratamiento con corticoesteroides tópicos y antihistamínicos sistémicos, sin mejoría evidente. Refiere que el cuadro comenzó luego de su última gestación, negando empeoramiento con periodo menstrual o épocas de verano. Niega antecedentes patológicos y familiares de importancia.

Al examen físico se encuentra una paciente en buen estado general, con múltiples lesiones papulares, algunas excoriadas de 3-4mm de diámetro aproximadamente, color piel, superficie lisa, consistencia aumentada, localizadas en labios mayores (**Fotografías 1 y 2**). Resto de piel sin alteraciones a excepción por pigmentación facial. Los exámenes auxiliares no mostraban alteraciones significativas. El examen histopatológico de una de las lesiones mostraba numerosas estructuras ductales pequeñas rodeadas de estroma fibroso en dermis media y profunda. Las estructuras ductales mostraban una o dos capas celulares, con un material rosado amorfo en su interior, tomando algunos ductos una configuración en coma. Además se observó una estructura quística dérmica con contenido queratínico concéntrico (**Fotografías 3 y 4**).

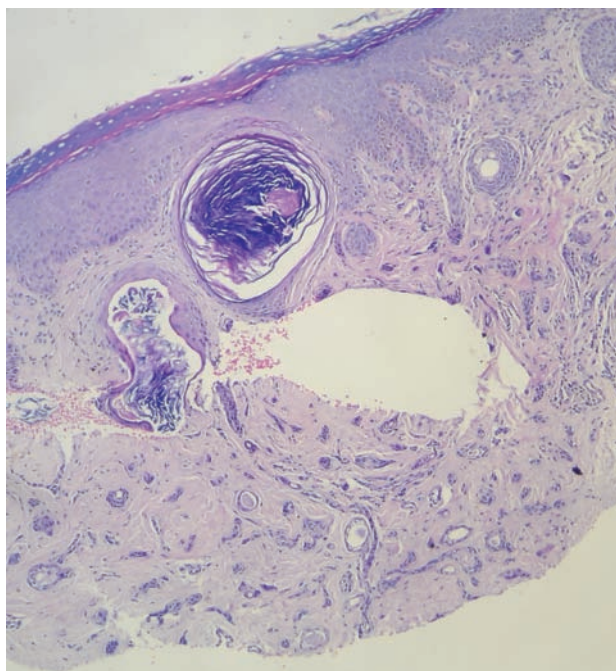
En base a los hallazgos se llega al diagnóstico de siringomas vulvares localizados. Se intenta terapia tópica con retinoides, sin embargo por intolerancia a la medicación se discontinúa, continuando con sesiones de electro desecación periódicas con mejoría parcial del prurito.



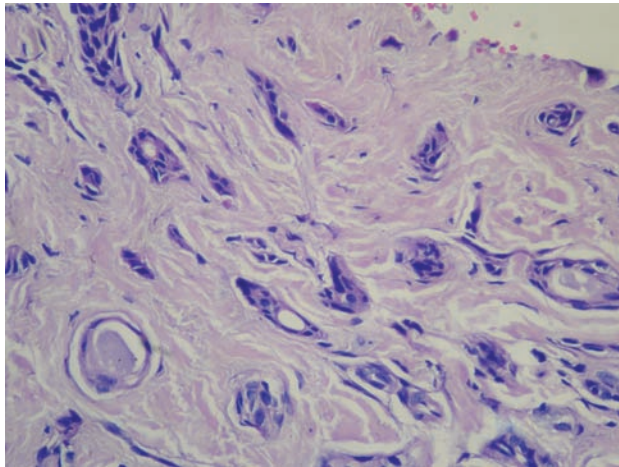
Fotografía 1. Lesiones papulares múltiples, algunas excoriadas de 3-4 mm de diámetro aproximadamente, color piel, superficie lisa, consistencia aumentada, localizadas en labios mayores.



Fotografía 2. Mayor acercamiento.



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



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

## DISCUSIÓN

Los siringomas se muestran normalmente como pequeñas pápulas múltiples, usualmente asintomáticas, clásicamente sobre los párpados inferiores de mujeres de edad media<sup>6</sup>. Su incidencia es mayor en mujeres japonesas y en pacientes con síndrome de Down<sup>4</sup>. Otras localizaciones reportadas son cuero cabelludo, frente, mejillas, axilas, abdomen, extremidades, nalgas, y área de bigote<sup>1-6</sup>.

Su origen es debatido, pero se tienen evidencias para linaje ecrino y apocrino, llevando a algunos autores plantear un origen mixto<sup>1,2</sup>.

Se describen cuatro variantes clásicas descritas por Friedman y Butler<sup>4</sup>:

- Forma localizada: La más frecuente, caracterizada por la presencia de múltiples pápulas en una región determinada.
- Forma familiar.
- Asociada al síndrome de Down: Cuya presentación puede ser tanto localizada como generalizada.
- Forma generalizada: Se trata de una rara variante donde numerosas lesiones aparecen en brotes sucesivos sobre la superficie anterior del cuerpo, incluyendo tórax, cuello, brazos, porción superior de abdomen, axilas y región periumbilical en la pubertad o infancia<sup>7</sup>. Usualmente ocurren en un patrón simétrico bilateral y ha sido descrito un caso en la cual fue asociado a aumento de los niveles del antígeno carcinoembrionario<sup>8</sup>. Su asociación con lupus pernicio también ha sido reportado<sup>9</sup>.

Además de estas formas, se ha descrito una variante de células claras, asociada a diabetes mellitus. Esta variante resulta de depósitos de glicógeno en el siringoma como resultado de una deficiencia de la fosforilasa, enzima deficiente en pacientes con diabetes mellitus. Clínicamente es indiferencia-

ble del siringoma clásico, la diferencia reside en la histología, la cual muestra nidos de siringomas ordinarios mezclados con nidos de células con núcleo pequeño, oscuro y ovalado rodeado de un material claro con aspecto cristalino<sup>3,10</sup>.

La localización genital es baja en frecuencia, el primer caso de siringomas genitales fue reportado en pene. Representó el 0.6% de la patología descrita en un hospital argentino<sup>11</sup>. Existen pocos casos reportados a la fecha, la serie de casos más grande reportó 18 mujeres en Taiwán, con lesiones en el área vulvar, incluyendo pápulas color piel o hiperpigmentadas (con mayor frecuencia), pápulas quísticas blanquecinas y pápulas liquenoides<sup>5</sup>. Nuestra paciente presentó por diez años lesiones papulares intensamente pruriginosas en el área vulvar, luego de su última gestación, tratada infructuosamente con corticoides tópicos y antihistamínicos, esto coincide con la literatura que reporta 72% de prurito en mujeres con siringomas en esta área, convirtiéndose en un diagnóstico diferencial a tener presente del liquen simple crónico<sup>5</sup>. La paciente no presentaba lesiones extragenitales, lo cual también coincide con la tercera parte de las pacientes descritas en la literatura<sup>5</sup>. La exacerbación luego del embarazo, periodos menstruales, o estación de verano ha sido reportada<sup>12</sup>, una asociación con el aumento de secreción sudorípara por factores hormonales o temperaturas altas se ha postulado como factor precipitante. El uso de atropina, la cual inhibe la secreción sudorípara, ha mejorado el prurito en algunas pacientes<sup>13</sup>. Otros creen que la exacerbación del cuadro estaría en relación a regulación hormonal; Wallace demostró tinción para marcadores de progesterona en siringomas extragenitales, sin embargo Huang y cols. solo demostraron tinción para marcadores de progesterona o estrógenos en 15 de 18 pacientes con siringomas vulvares, alejando esta teoría. La historia de nuestra paciente fue desencadenamiento tras la gestación, no tras periodos menstruales, lo cual nos daría indicios dudosos del rol hormonal en este caso particular.

El diagnóstico diferencial en nuestro caso fue hecho con enfermedad de Fox Fordyce y liquen simple crónico, pero las características histológicas fueron claras. El diagnóstico de siringomas vulvares debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del liquen simple crónico que no responde a corticoides tópicos y antihistamínicos, como fue en el caso de nuestra paciente. Además debe tener en cuenta que como cualquier lesión genital persistente puede causar venerofobia en las pacientes<sup>14</sup>.

El tratamiento de siringomas no sería necesario dada su naturaleza benigna, pero sí por razones cosméticas. Muchas son las opciones terapéuticas, la mejor de todas es probablemente ablación por láser, otras serían escisión, electro desecación, crioterapia, dermabrasión y uso de tricloroacético<sup>1,3,4</sup>. Sin embargo la destrucción quirúrgica y química puede producir cicatrices y no previene su recurrencia. Otras opciones serían atropina<sup>13</sup>, tretinoína tópica<sup>15</sup> y tranilast<sup>16</sup>, un inhibidor

de la secreción de mediadores químicos de mastocitos, los cuales habrían sido efectivos en la mejoría del prurito presentado en algunos pacientes. En nuestro caso la utilización de tretinoína tópica fue irritante por lo que se discontinuó, las sesiones de electro desecación a la cual fue sometida la paciente causaron mejoría parcial de los síntomas.

Los siringomas son una patología frecuente, pero su localización vulvar es poco conocida, en la mayoría de casos son intensamente pruriginosos, por lo que deberían considerarse en el diagnóstico diferencial de casos de liquen simple crónico que no responden a corticoides tópicos o antihistamínicos orales.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BOLOGNIA J, JORIZZO J, RAPINI P. *Dermatology*. Mosby editorial. 2003;1745-46.
2. PAQUETTE DL, MASSA MC. An unusual presentation of syringomas on the buttocks. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:1032-33.
3. ODOM R, JAMES W, BERGER T. *Andrew's Dermatología Clínica*. Marban libros. 2004:847-48.
4. NGUYEN DB, PATTERSON JW, WILSON BB. Syringoma of the moustache area. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:337-9.
5. HUANG YH, CHUANG YH, KUOTT, YANG LC, HONG HS. Vulvar syringoma: A clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48:735-9.
6. WEEDON D. *Piel Patología*. Marbán libros. 2002:735-36.
7. SOLER-CARRILLO J, ESTRACH T, MASCARO JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:242-6.
8. SADAHIRA C, YONEDA K, KUBOTA Y. Elevated levels of serum carcinoembryonic antigen in a patient with eruptive syringoma. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:532-3.
9. TROKHAN EQ, KAHN H, COHEN S. Destructive lupus pernio masquerading as rhinophyma in a patient with eruptive syringoma. *J Am Academy Dermatol*. 2004;50 Pt2:P40.
10. TIMPANIDIS PC, LAKHANI SR, GROVES RW. Progesterone receptor-positive eruptive syringoma associated with diabetes. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48:S103-4.
11. BELARDI MGO, MAGLIONE MA, VIGHI S, DI PAOLA GR. Syringoma of the vulva. A case report. *J Reprod Med*. 1994;12:957-9.
12. BALN, ASLANE, KAYASELCUK F, TARIME, TUNCER I. Vulvar Syringoma aggravated by Pregnancy. *Pathol Oncol Res*. 2003;9(3):196-97.
13. SANCHEZ TS, DAUDEN E, CASAS AP, GARCIA-DIEZ A. Eruptive pruritic syringomas: treatment with topical atropine. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44:148-9.
14. AGRAWAL S, KULSHRESTHA R, RIJAL A. Localized vulvar syringoma causing vulvar pruritus and venerophobia. *Austral J Dermatol*. 2004;45:236-7.
15. GOMEZ MI, PEREZ B, AZANA JM, NUNEZ M, LEDO A. Eruptive syringoma: treatment with topical tretinoin. *Dermatology*. 1994;189:105-6.
16. IWAO F, ONOZUKA T, KAWASHIMA T. Vulval syringoma successfully treated with tranilast. *Br J Dermatol*. 2005;153:1228-30.