

SIRINGOMAS EN VULVA. REPORTE DE UN CASO

FRANCIA ROSA RODRÍGUEZ

Médico residente de tercer año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

ANA CRISTINA CASTILLO REMIGIO

Médico residente de cuarto año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

LOURDES KARINA REINOSO CASTELLANOS

Médico dermatólogo, IDCP DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

CLAUDIO VOLQUÉZ

Médico dermatólogo, Encargado del Departamento de Infecciones de Transmisión Sexual del IDCP DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

NERYS CHARLES RAMÍREZ

Médico patólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia: franciarosar@gmail.com

Resumen. Los siringomas son tumores benignos frecuentes que derivan del conducto eccrino intradérmico o acrosiringio, suelen ser más frecuentes en mujeres durante la pubertad y en la edad media. Se localizan con mayor frecuencia en región periocular, cuello, abdomen y axilas. Sin embargo, existen otras localizaciones más inusuales como la vulva. Presentamos el caso de una femenina de 10 años de edad que presenta múltiples pápulas en ambos labios mayores, de 1 año y medio de evolución asintomática. El estudio histopatológico reporta siringoma, siendo este caso una presentación muy infrecuente, tanto por la localización como por la edad de la paciente. Palabras claves: Siringomas, vulva, tumor eccrino

SYRINGOMAS IN VULVA. A CASE REPORT

Summary. Syringomas are common benign tumors derived from the intradermal eccrine duct or acrosyringium, most often located in the periorbital region, neck, abdomen and armpits; however there are unusual locations such as the vulva. It mainly affects middle age women and during puberty. We present a case of a 10 year old female that shows multiple papules affecting the labia majora for a year and a half of asymptomatic evolution. The histopathology report revealed syringoma diagnosis. This case is unusual for two variables, the location and age of the patient. **Keywords:** Syringomas, vulva, eccrine tumor

INTRODUCCIÓN

El siringoma es un tumor cutáneo benigno que se origina en la porción intraepidérmica de las glándulas sudoríparas eccrinas. Fue descrito por primera vez en 1872 por Kaposi y Biesiadeki como "linfangioma tuberoso múltiple"¹. Afecta principalmente a mujeres de edad media, más frecuentemente en japonesas y en personas con síndrome de Down.²

Clínicamente se manifiesta como pequeñas pápulas firmes, algunas translúcidas, color piel que generalmente se localizan en la zona periorbitaria pero también han sido descritos casos en cuero cabelludo, frente, cuello, axila, tórax anterior, abdomen y extremidades; existiendo escasos reportes de compromiso genital.^{3,4}

Su histopatología es muy característica, observándose una proliferación epitelial en túbulos o nidos de dos estratos celulares planos que adquieren forma de «cola de renacuajo»⁵. Friedman y Butler propusieron cuatro variantes de siringomas: 1) localizada, 2) familiar, 3) asociada con síndrome de Down, y 4) generalizada. Además de estas formas se ha descrito una variante asociada a Diabetes mellitus. El primer caso de siringomas en vulva fue reportado por Carneiro y cols. en 1971, sin embargo 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.^{1,6}

Hemos considerado de interés presentar el caso de una paciente femenina de 10 años de edad, la cual presenta siringomas en vulva antes de la pubertad.

CASO CLÍNICO

Femenina de 10 años de edad, fototipo IV de Fitzpatrick, estudiante, procedente y residente en Santo Domingo, la cual acude a consulta acompañada de su madre por dermatosis que afecta labios mayores de 1 año y medio de evolución, asintomática *Figura 1*.



Fig. 1. Múltiples pápulas, algunas color piel normal otras amarillentas, superficie lisa, brillante, consistencia firme, de tamaños variables.

Durante el interrogatorio la madre niega antecedentes patológicos y la existencia de cuadro clínico similar en familiares. Al examen físico observamos múltiples pápulas, algunas color piel normal otras amarillentas, superficie lisa, brillante, consistencia firme, de tamaños variables que no sobrepasan los 3 mm de diámetro, las cuales confluyen formando placas lineales bilaterales y simétricas. *Figura 2*.

Se plantearon diagnósticos de impresión como Calcinosis cutis, Condición de Fox-Fordyce y Esteatocistomas múltiples para la realización de biopsia se piel. Sin embargo la histopatología mostró proliferación de conductillos eccrinos, los cuales adoptan formas raqueta, otros lucen algo dilatados y están tapizados por dos hileras de células cuboidales bajas. Un estroma de aspecto fibroso. Se apreciaron algunos quistes córneos, uno de ellos roto rodeado por infiltrado

de macrófagos y células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño. Por estos hallazgos se concluyó con el diagnóstico de Siringomas. Figuras 3,4 y 5. Se adoptó una conducta terapéutica expectante y de seguimiento, con chequeos periódicos anuales debido a que nuestra paciente esta aun en etapa prepuberal y la misma se encuentra asintomática.



Fig. 2. A mayor acercamiento, observamos pápulas color piel otra amarillenta superficie lisa y brillante, consistencia firme y tamaños variables, bilaterales y simétricos.

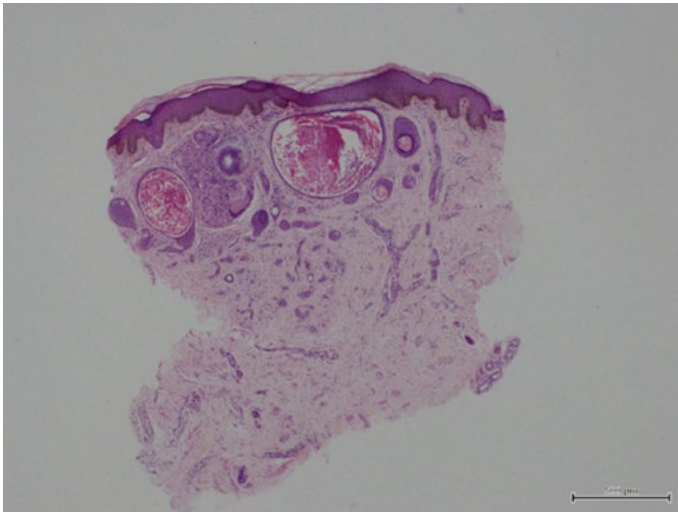


Fig. 3. Epidermis focalmente aplanada. En dermis superficial y media se aprecian estructuras ductales, proliferación de células basofílicas dispuestas en nidos y cordones, también quistes córneos. HE-4x

DISCUSIÓN

Los siringomas son neoplasias ductales benignas. Más frecuentes en mujeres, en raros casos se presentan en hombres y a menudo se inician en la pubertad, por lo que existe la teoría de que los siringomas podrían estar parcialmente influenciados por los estrógenos y/o la progesterona, igualmente durante el embarazo y el período premenstrual se ha descrito un incremento del tamaño tumoral.⁷ Lo que hace interesante nuestro caso que a diferencia de lo que dice la literatura la misma aún está en el período prepuberal.

Aunque generalmente se piensa que presentan una diferenciación ductal ecrina, existen discrepancias respecto a su origen. Algunos autores apoyan la hipótesis de su origen apocrino, basándose en la localización anatómica de estos tumores, por lo general en zonas ricas en este tipo de glándulas.⁸ Sin embargo estudios de inmunohistoquímica y de microscopía electrónica han mostrado su similitud con

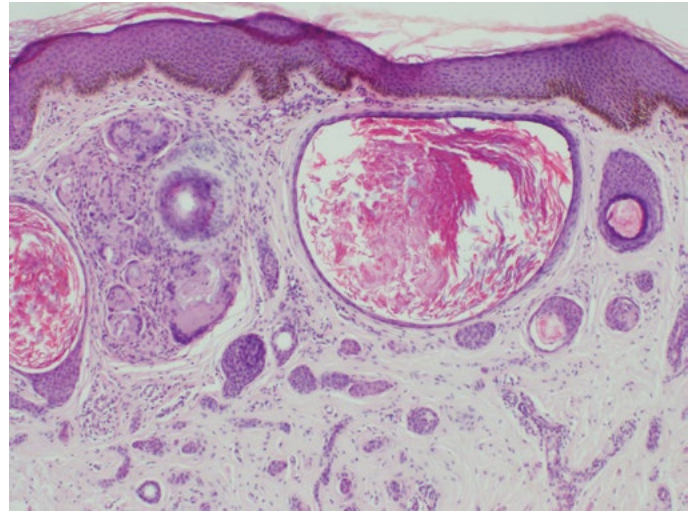


Fig. 4. Células basofílicas formando nidos, cordones y estructuras ductales en un estroma denso. En área infiltrado granulomatoso. HE-10x

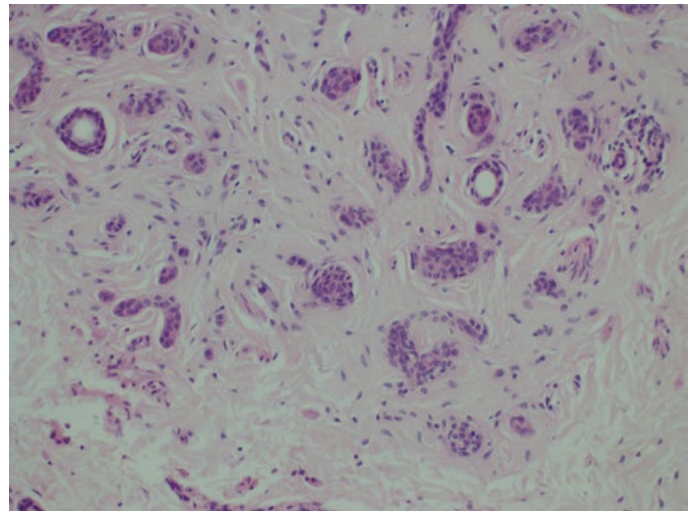


Fig. 5. En detalle, estructuras ductales, nidos y cordones. Algunos nidos muestran proyección semejando renacuajos. HE-20x

la parte del conducto sudorífero intraepidérmico de la glándula sudorípara ecrina.^{7,8}

Nuestra paciente cursó con lesiones totalmente asintomáticas, lo cual puede ser una de las razones que hace que esta entidad sea infra diagnosticada y catalogada como una enfermedad rara según la literatura. Sin embargo, en la mayoría de los casos pueden ser causa de prurito vulvar resistente a tratamientos convencionales, que en ocasiones aumenta durante la menstruación, el embarazo y los meses de verano.⁷ Es probable que la razón por la cual nuestra paciente curse con lesiones de forma asintomática sea debido a que se encuentra en estadio prepuberal.⁹

Se han descrito tres formas clínicas de presentación de los siringomas vulvares, siendo la más frecuente como pápulas color piel o amarronadas, como ocurre en nuestro caso. Las otras presentaciones son lesiones quísticas o placas liquenoides.^{9,10}

Debido a su apariencia poco específica, el diagnóstico clínico de siringoma vulvar puede ser difícil. Los diagnósticos diferenciales incluyen Milia, Calcinosis cutis, Xantomas, enfermedad de Fox-Fordyce y Liquen simple.¹⁰ En la mayoría de los casos la histopatología es la clave para establecer el diagnóstico.⁹

El tratamiento deberá individualizarse para cada paciente, se debe enfocar principalmente en explicar la etiología benigna. Por la ansiedad del paciente y familiares de obtener una apariencia estética favorable se puede ofertar opciones terapéuticas como la escisión, crioterapia, electrocirugía y vaporización con el láser de dióxido de carbono obteniendo resultados variables. La extirpación incompleta de las lesiones lleva a la recurrencia de éstas.¹⁰

Como tratamiento sintomático, los antihistamínicos y los corticoides tópicos se han mostrado ineficaces en el control del prurito. La atropina tópica se ha empleado con éxito en el tratamiento de los siringomas eruptivos.¹⁰

CONCLUSIÓN

Los siringomas de localización vulvar se consideran una entidad rara, en la mayoría de los casos acompañada de prurito y relacionando su aparición y su aumento de tamaño con los niveles estrógenos y/o la progesterona.^{7,8} Nuestra paciente se encuentra asintomática y la aparición de las lesiones ocurrieron antes de la pubertad por lo que consideramos interesante esta presentación inusual.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. González Cabello D, Carrillo Riquelme C, Sánchez Venegas JC. Siringomas vulvares y prurito genital en una niña de 11 años. Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey. Edición octubre- diciembre 2013. Vol 11 (4): 264-266
2. Ramos C, Quijano E, Carayhua D, Jiménez H, Rivera A. Siringomas vulvar y palpebral en madre e hija. Folia dermatol Perú 2011; Vol 21 (2):76-78
3. Baquerizo K, Tolentino J, Arroyo P, Castro E, Muñoz S. Siringomas vulvares, patología frecuente en una localización infrecuente. Folia dermatol Perú 2006;17(2): 72-75
4. Tapia EO, Kam CS, San Martín TR. Siringoma Vulvar: Reporte de caso y Revisión de la literatura. Int. J. Morphol 2012;30(3):924-926
5. Fernández Crehuet P, Herrera Saval A, Domínguez Cruz J, Camacho FM. Siringomas generalizados. Aportación de un caso. Actas Dermosifiliogr. 2007;98: 575-580
6. Bucete B, Ávila Hernández R, Rojas J, Bermúdez V. Siringomas en área genital tratados exitosamente con láser Erbium: Yac. Archivos Venezolanos de Farmacología y Terapéutica 2013;32(2):22-24
7. Iglesias Sancho M, Serra Llobet J, SallerasRedonnet M, Sola Casas MA, Creus Vila L, Sánchez Regaña M, Umberto Millet P. Siringomas diseminados de inicio acral, aparecidos en la octava década. Actas Dermosifiliogr 1999;90:253-257
8. Mahiques L, MartínezMenchón T, Martínez Aparicio A, Fortea JM; Siringomas vulvares. Actas Dermosifiliogr 2004;95 (6): 397-398
9. Pérez Bustillo A, Ruiz González I, Delgado S, Alonso T, Ingelmo J. Siringomas vulvares: una causa infrecuente de prurito vulvar. Actas Dermosifiliogr.2008;99:573-582.
10. Cheng Flores I, Gutiérrez Oliveros T, González Cabello D. Siringomas en la vulva. Dermatología RevMex 2011;55(3):152-154.