Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (4): 325-329.

Múltiples siringomas en una topografía clínica poco frecuente: reporte de caso

Multiple syringomas in a rare topography: case report.

Sofía López-Cordero,[1] Paula Torres-Camacho,[2] María Bracho-Borro,[3] Patricia Mercadillo-Pérez,[4] María Ivonne Arellano-Mendoza[5]

Resumen

ANTECEDENTES: Los siringomas son tumores benignos de las glándulas ecrinas que, rara vez, aparecen solo en la región vulvar. Estas neoformaciones suelen manifestarse en la cara y asociadas con distintos síndromes genéticos o variedades eruptivas familiares. Por lo general, se observan en la región vulvar como neoformaciones del color de la piel, a veces asociadas con prurito, aunque existen otras morfologías. El diagnóstico es exclusivamente histológico con múltiples conductos glandulares ecrinos. El tratamiento no es necesario porque es una enfermedad benigna, aunque pueden ofrecerse distintas alternativas terapéuticas por motivos estéticos.

CASO CLÍNICO: Paciente de 32 años, con una dermatosis de dos años de evolución, constituida por múltiples lesiones de aspecto papular localizadas en los labios mayores, asociadas con prurito ocasional y con aumento durante el último embarazo. El reporte de la biopsia incisional fue de siringomas, sin requerir tratamiento en virtud de la ausencia de repercusión perinatal.

CONCLUSIONES: La aparición aislada de siringomas en la vulva es rara, con algunos casos reportados en la bibliografía, de ahí la relevancia de reportar este caso con características muy representativas de esta dermatosis y como apoyo para diferenciarla de otro tipo de lesiones cutáneas que aparecen en esta región y que sí requieren tratamiento.

PALABRAS CLAVE: Siringomas; glándulas ecrinas; área vulvar; prurito; labios mayores; biopsia incisional; dermatosis; enfermedades de la piel; estéticas.

Abstract

BACKGROUND: Syringomas are benign tumors of the eccrine glands that rarely appear only in the vulvar region. These neoformations usually manifest on the face and are associated with various genetic syndromes or familial eruptive varieties. They are usually seen in the vulvar region as skin-colored neoformations, sometimes associated with pruritus, although other morphologies exist. The diagnosis is exclusively histological with multiple eccrine glandular ducts. Treatment is not necessary because it is a benign disease, although different therapeutic alternatives can be offered for aesthetic reasons.

CLINICAL CASE: 32-year-old female patient with a dermatosis of two years of evolution, consisting of multiple lesions of papular appearance located on the labia majora, associated with occasional pruritus and increased during the last pregnancy. The incisional biopsy report was of syringomas, not requiring treatment by virtue of the absence of perinatal repercussion.

CONCLUSIONS: The isolated occurrence of syringomas on the vulva is rare, with a few cases reported in the literature, hence the relevance of reporting this case with very representative characteristics of this dermatosis and as a support to differentiate it from other types of skin lesions that appear in this region and do require treatment.

KEYWORDS: Syringomas; Ecrine glands; Vulvar; Pruritus; Labia majora; Incisional biopsy; Dermatosis; Skin diseases; Esthetics.

[1] Residente de Dermatología.
[2] Adscrita al servicio.
[3] Residente de Medicina interna.
[3] Jefa del servicio de Dermatopatología.
[4]Jefa del servicio de Dermatología.
Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

Recibido: septiembre 2020

Aceptado: septiembre 2020

Correspondencia
Sofía López Cordero
sofiloc@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
López-Cordero S, Torres-Camacho P, Mercadillo-Pérez M, Arellano-Mendoza MI. Múltiples siringomas en una topografía clínica poco frecuente: reporte de caso. Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (4): 325-329.
https://doi.org/10.24245/gom.v89i4.4735

ANTECEDENTES

Los siringomas son tumores benignos de las glándulas ecrinas, relativamente frecuentes; sin embargo, la aparición en la vulva es poco común y, según los reportes, esta localización corresponde al 2.3% de todos los siringomas.[1] Suelen aparecer en mujeres en la tercera década de la vida[2] y con aumento de las lesiones relacionado con los estímulos hormonales: ciclos menstruales y embarazos.[3] Desde el punto de vista clínico se han descrito distintas morfologías; las más comunes son las lesiones de aspecto papular y, ocasionalmente, asociadas con prurito.[2] Al tratarse de una enfermedad benigna, el tratamiento no siempre es necesario; sin embargo, establecer el diagnóstico adecuado es importante.[4] De acuerdo con lo expuesto, se reporta el caso de una paciente con diagnóstico de múltiples siringomas en la región vulvar, corroborado por histología.

CASO CLÍNICO

Paciente de 32 años, inicialmente valorada por los médicos del servicio de Ginecología del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga en donde se recibió con múltiples lesiones en la región vulvar; de ahí se envió a la atención de los especialistas del servicio de Dermatología. En la consulta de Dermatología se valoró a la paciente. En la exploración física se encontró una dermatosis localizada en los genitales que afectaba los labios mayores, constituida por múltiples neoformaciones subcutáneas, de aproximadamente 3 mm de diámetro, de aspecto papular, del color de la piel, que se agrupaban dando aspecto de empedrado. A la palpación eran firmes y móviles, debidamente delimitadas, no dolorosas. (**Figura 1**) Al interrogatorio dirigido la paciente refirió la aparición de las lesiones 2 años antes, con aumento del tamaño durante su último embarazo y asociado con prurito ocasional, sin haber recibido tratamiento previo.



Figura 1. Múltiples lesiones de aspecto papular, milimétricas, del color de la piel, que confluyen formando placas en la región vulvar.

De la biopsia incisional de dos lesiones se desprendió el diagnóstico presuntivo de esteatocistomas contra siringomas. El reporte de dermatopatología fue de múltiples estructuras de células epiteliales cúbicas que dan formas de aspecto en "renacuajo" (**Figura 2**). Con los datos clínicos y el reporte histológico se llegó al diagnóstico final de múltiples siringomas vulvares. En el seguimiento se explicó a la paciente la benignidad de este padecimiento y se decidió no indicarle tratamiento.

DISCUSIÓN

Los siringomas son tumores benignos de las glándulas ecrinas que pueden aparecer de

https://doi.org/10.24245/gom.v89i4.4735

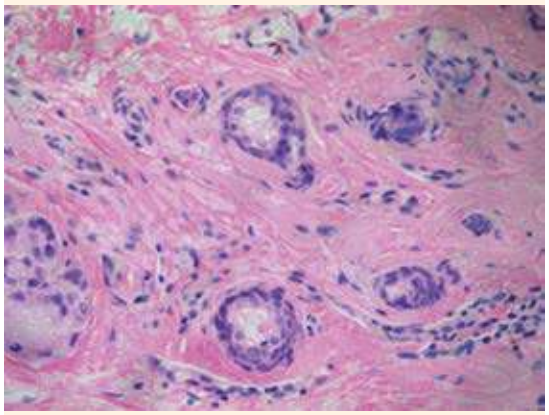


Figura 2. Biopsia de piel, teñida con hematoxilina y eosina, donde se aprecian múltiples estructuras de células epiteliales cúbicas que dan formas de aspecto en "renacuajo".

forma aislada o acompañada de distintos síndromes genéticos. A pesar de ser tumores benignos frecuentes, la topografía clínica vulvar de los siringomas es poco común, sobre todo cuando no aparecen junto con otra topografía. En una serie de 244 casos de siringomas se reportaron en la vulva 2.3%.[1] En cuanto a los tumores benignos de vulva, se ha reportado que los siringomas pueden corresponder al 22% del total de los casos.[5] El sitio más común de aparición es la región periorbitaria, que es una variante localizada; sin embargo, pueden aparecer de manera menos frecuente con una variante generalizada, de forma múltiple y eruptiva (11.3%) en el tronco y las extremidades y, en menor porcentaje, en otras topografías de forma aislada.[6] Se ha propuesto una clasificación de siringomas familiares con base en el patrón de herencia y en la presentación clínica, siguiendo típicamente un patrón autosómico dominante y pérdida de la heterocigosidad del cromosoma 16q22.[7] Williams[6] reportó, en una revisión sistemática de 29 casos de siringomas familiares (12% de todos los casos), que el 28.6% aparecieron en la vulva y casi la mitad (48.2%) fueron de forma eruptiva, lo que implica, quizá, considerar esta relación hereditaria con dicha variante y en la topografía genital.[6] La paciente del caso no reportó antecedentes familiares de siringomas ni en otra topografía; por eso su caso se clasificó como siringomas localizados en la vulva exclusivamente. Hay pocos reportes de esta localización única.

Se ha reportado su relación con síndromes genéticos, sobre todo con síndrome de Down, con incidencia en este grupo entre el 18.5 al 39.2%.[6] También se ha comunicado, con menos frecuencia, asociación con otros síndromes genéticos: de Brooke-Spiegler, de Nicolau-Balus, de Costello y asociado con diabetes mellitus tipo 1, síndrome de Marfan y Ehlers-Danlos.[6,7]

Desde el punto de vista clínico, los siringomas vulvares suelen aparecer en forma de múltiples pápulas pequeñas, de aproximadamente 1-3 mm, bilaterales, con crecimiento sobre todo en mujeres después de la pubertad.[8] En una serie de 18 casos de siringomas de la región vulvar se describieron tres presentaciones clínicas diferentes; las más frecuentes fueron las pápulas color de la piel o marrón.[2] Otras presentaciones menos frecuentes son las lesiones pápulo-quísticas blanquecinas que coexisten con quistes de millium, descritos por primera vez por Friedman como *millium-like* siringomas. También pueden aparecer en forma de placas liquenoides en los labios mayores. La presentación clínica que se observó en la paciente del caso es la más frecuente: lesiones de aspecto papular del color de la piel, pruriginosas.

Típicamente se describen como lesiones que pueden ocasionar prurito que aumenta con las altas temperaturas.[3] Debe tenerse en cuenta este diagnóstico en caso de prurito vulvar.[9] Además, se ha observado que pueden aumentar

de tamaño en relación con los ciclos menstruales, embarazo y consumo de anticonceptivos orales.[2,3,10] La paciente cursó con esos cambios durante el embarazo, tal como se reporta en diferentes casos de la bibliografía. Debido a esto se cree que existe una influencia hormonal, con receptores hormonales en estas lesiones; sin embargo, ello es motivo de controversia. Por medio de inmunohistoquímica, Wallace[11] fue el primero en demostrar un caso estrógeno positivo y 8 de progesterona positivo; Trager y su grupo[12] y Yu-Huei Huang[2] no encontraron positividad hormonal en ninguno de los casos de sus respectivas series.

Los diagnósticos diferenciales que deben considerarse incluyen: condilomas acuminados, quiste epidermoide, liquen plano, fibromas blandos, esteatocistomas múltiples, tricoepitelioma desmoplásico, angioqueratoma y prurito vulvar.[9] Debido a que las lesiones que se observan invitan a pensar en múltiples diagnósticos, y al no existir una morfología clásica de siringomas en esta región, el diagnóstico definitivo es exclusivamente histopatológico. En la histopatología se observa una epidermis normal, con proliferación de conductos glandulares de tipo ecrino, algunos con morfología que semejan renacuajos,[13] inmersos en un estroma fibroso. Pueden observarse como células epiteliales cuboidales basofílicas que forman estas estructuras, en ocasiones con material amorfo eosinofílico en su interior.[2,9]

El tratamiento de estas lesiones no es necesario porque es una enfermedad benigna, casi siempre asintomática y no progresiva.[6] Puede ofrecerse el tratamiento, principalmente, en pacientes con prurito intenso o por motivos estéticos, existen múltiples alternativas pero ninguna ha demostrado una eficacia adecuada. Entre los tratamientos descritos en la bibliografía hay métodos destructivos, como la dermoabrasión, láser CO_2 en combinación con ácido tricloroacético o no, retinoides y atropina tópicos.[2,9]

CONCLUSIÓN

La vulva es una topografía poco común para la aparición de siringomas; sin embargo, es importante considerarla entre los diagnósticos diferenciales de tumores de carácter benigno en esta región. El tener en mente estos tumores permite el tratamiento multidisciplinario que facilita el diagnóstico y la atención médica adecuada.

REFERENCIAS

1. Ciarloni L, Frouin E, Bodin F, Cribier B. Syringoma: A clinicopathological study of 244 cases. Ann Dermatol Venereol. 2016; 143 (8-9): 521-28. doi:10.1016/j.annder.2015.06.025.
2. Huang YH, Chuang YH, Kuo TT, Yang LC, Hong HS. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. J Am Acad Dermatol. 2003; 48 (5): 735-39. doi.10.1067/mjd.2003.285.
3. Yorganci A, Kale A, Dunder I, Ensari A, Sertcelik A. Vulvar syringoma showing progesterone receptor positivity. BJOG. 2000; 107 (2): 292-94. doi.10.1111/j.1471-0528.2000.tb11705.x.
4. Maldonado VA. Benign vulvar tumors. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2014; 28 (7): 1088-97. doi.10.1016/j.bpobgyn.2014.07.014.
5. Tiwana KK, Nibhoria S, Kaur H, Bajaj A, Phutela R. Benign Vulvar Adnexal Tumours - A 5 year Study in a Tertiary Care Hospital. J Family Reprod Health. 2015; 9 (4): 199-201. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4818383/.
6. Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol. 2016; 74 (6): 1234-40. e9. doi.10.1016/j.jaad.2015.12.006.
7. Lau J, Haber RM. Familial eruptive syringomas: case report and review of the literature. J Cutan Med Surg. 2013; 17 (2): 84-88. doi.10.2310/7750.2012.12027.
8. Kavak A, Yıldız NY, Topkarci Z, Erdoğan B, Sever N, Canoğlu D. Vulvar syringomas as a part of nonfamilial generalized eruptive form: Unusual lesions leading to pseudohypertrophy of the labia majora. Dermatol Online J. 2018; 24 (3): 13030/qt1rx2v8hc. https://escholarship.org/content/qt1rx2v8hc/qt1rx2v8hc_noSplash_cddd812d74a2d93a04cc3355db03af52.pdf.

https://doi.org/10.24245/gom.v89i4.4735

9. Martínez Luna E, Rebollo Domínguez N, Vega Memije ME, Arenas R. Siringomas vulvares: informe de dos casos. Ginecol Obstet Mex 2006; 74: 273-76.

10. Bal N, Aslan E, Kayaselcuk F, Tarim E, Tuncer I. Vulvar syringoma aggravated by pregnancy. Pathol Oncol Res. 2003; 9 (3): 196-97. doi.10.1007/BF03033738.

11. Wallace, M.L.; Smoller, B.R.: Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas. J Cutan Pathol 1995; 22: 442-445. https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1995.tb00760.x

12. Trager JD, Silvers J, Reed JA, Scott RA. Neck and vulvar papules in an 8-year-old girl. Arch Dermatol. 1999; 135 (2): 203-6. doi:10.1001/archderm.135.2.203.

13. Flores Cheng I, Gutiérrez Oliveros T, González Cabello D. Siringomas en la vulva. Dermatología Rev Mex. 2011; 55 (3): 152-4. https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2011/rmd113g.pdf

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Gou, ZW, Deng CJ, Liang X, et al.* A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res. 2017;25(11):239-42. https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04..015**

* Cuando la referencia contiene hasta tres autores, éstos se colocarán de forma completa. En caso de 5 autores o más, solo se colocan cuatro, seguidos de la palabra en latín "et al".

** El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo), sin punto final. salvo que así lo señale su cita original.