

CASOS CLÍNICOS

Siringomas vulvares

Vulvar syringomas

Mariana Jimena Martínez¹, Claudia Esther Marchitelli², María Celeste Sluga³, Alejandra Wernicke⁴ y Sebastián José Gogorza⁵

RESUMEN

Los siringomas son tumores anexiales benignos frecuentes en la población femenina de mediana edad; su ubicación habitual es la periorbitaria. La localización vulvar es infrecuente.

Deben considerarse en el diagnóstico diferencial de lesiones genitales papuloides, múltiples y pruriginosas, ya que la apariencia macroscópica no es patognomónica. Informamos el caso de una mujer de 32

años con historia de prurito vulvar crónico, que presentó múltiples siringomas vulvares.

Palabras clave: siringoma vulvar, tumor anexial, prurito vulvar, tumor vulvar.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):95-97

ABSTRACT

Syringomas are common benign adnexal tumors in the female population of middle age, being the usual location periorbital area. The vulvar location is not usual. They should be considered in the differential diagnosis of genital pruritic lesions, since the macroscopic appearance is not pathognomonic. We report the case of a 32 years old woman with a his-

tory of chronic vulvar pruritus who presented multiple vulvar syringomas.

Key words: vulvar syringoma, adnexal tumor, vulvar itching, vulvar tumor.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):95-97

¹ Médica Dermatóloga, Becaria de Perfeccionamiento de Patología Vulvar

² Médica Ginecóloga, Jefa de la Sección Patología Vulvar e Infecciones Vulvovaginales

³ Médica Tocoginecóloga, Servicio de Ginecología, Sección Patología Vulvar e Infecciones Vulvovaginales

⁴ Médica Anatomopatóloga, Servicio de Anatomía Patológica

⁵ Médico Ginecólogo, Jefe del Servicio de Ginecología Hospital Italiano de Buenos Aires, CABA, Argentina

Contacto del autor: Mariana Jimena Martínez

E-mail: mariana.martinezgonzalez@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de trabajo recibido: 18/7/2016

Fecha de trabajo aceptado: 17/2/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 32 años, sin antecedentes patológicos, acudió al consultorio de Patología Vulvar del Hospital Italiano de Buenos Aires por presentar un prurito vulvar de aproximadamente un año de evolución. Había sido tratada con antihistamínicos orales y corticosteroides tópicos, sin mejoría.

En el examen físico se apreciaban múltiples lesiones papuloides de color piel, de 4 a 6 mm de diámetro, algunas confluentes, distribuidas de forma bilateral y simétrica en ambos labios mayores de la vulva, de aproximadamente un año de evolución. No se observaban lesiones similares en otras localizaciones (Foto 1).

Se realizó la biopsia de una lesión; el estudio histológico (HyE) mostró, en la dermis superficial y media, la dilatación de los conductos sudoríparos, tapizados por dos capas de células, algunas de ellas con aspecto “en renacuajo”, rodeadas de haces de colágeno escleróticos (Foto 2).

Con la clínica y la anatomía patológica se arribó al diagnóstico de siringomas vulvares.

Dados el intenso prurito que presentaba la paciente y la falta de respuesta a los diversos tratamientos instaurados, se decidió realizar una resección quirúrgica parcial asociada a terapia destructiva con láser de dióxido de carbono, sin que se evidencien recidivas después de 2 años de seguimiento (Foto 3).

COMENTARIO

Los siringomas fueron descritos por primera vez en 1872 por Kaposi, quien los identificó como “linfangiomas tuberosum multiplex”. En 1971, Carneiro describió el primer caso de siringomas localizados en la vulva¹.

Son tumores anexiales benignos derivados de la porción ductal de las glándulas sudoríparas ecninas. Se manifiestan en las mujeres después de la pubertad, casi siempre durante la tercera década de la vida. Se localizan clásicamente en la región periorbital; también pueden hallarse en otras zonas, como cuero cabelludo, frente, cuello, axilas, abdomen y extremidades². La localización en el área genital no es habitual. Belardi *et ál.* informaron sobre 3 casos de siringomas vulvares en 4.500 pacientes estudiadas, lo que representa una frecuencia del 0,066%^{3,4}. La serie de casos más grande se llevó a cabo en Taiwán y estudió a 18 mujeres con siringomas de localización vulvar⁵.

Clínicamente se describen tres formas de presentación en la vulva²; la primera, denominada *milia-like*, en la que coinciden los quistes de millium y los siringomas; la segunda variante describe placas con aspecto de liquen simple crónico y, por último, la más común, que es la de múltiples lesiones papuloides con disposición simétrica y bilateral. Cabe destacar que el caso informado corresponde a esta última.

Estos tumores anexiales suelen cursar de manera asintomática; sin embargo, en la vulva, en ocasiones generan prurito intenso, que puede exacerbarse durante la menstruación, el embarazo y los meses de calor^{6,7}.

El diagnóstico definitivo se realiza con el estudio histopatológico, que muestra una proliferación dérmica constituida por estructuras tubulares y acúmulos de células epiteliales embebidas en un estroma de haces de colágeno. Los conductos se hallan tapizados por dos capas de células cuboideas y algunos muestran extensiones en forma de “coma” o “renacuajo”¹.



FOTO 1: Lesiones papuloides múltiples de color piel, de 4 a 6 mm de diámetro, de bordes difusos y superficie irregular, localizadas en los labios mayores de la vulva.

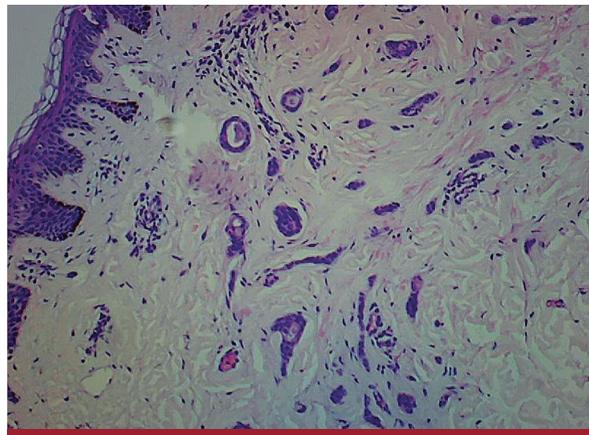


FOTO 2: (HyE, 4X). Epidermis con ligera papilomatosis. A nivel de la dermis superficial y media, proliferación de estructuras ductales con forma de coma o “renacuajo” rodeadas de un estroma fibroso.



FOTO 3: Posquirúrgico. Se realizó la resección quirúrgica de las lesiones localizadas en los labios mayores y vaporización con láser CO₂ de las lesiones periclitorideas.

El diagnóstico diferencial se plantea principalmente con quistes epidérmicos, esteatocistomas múltiples, condilomas acuminados, enfermedad de Fox-Fordyce, linfangiomas circunscriptos, angiomas seniles, liquen plano y liquen simple crónico^{7,8}.

Si bien hay múltiples opciones terapéuticas, ninguna se considera de primera línea. Se debe tener en cuenta que son tumores benignos y que el motivo de su tratamiento es estético y, ocasionalmente, por el intenso prurito que generan. Se describen en la literatura casos de cancerofobia y venerofobia asociados a estos trastornos genitales persistentes⁹. El prurito es resistente a los antihistamínicos orales y a los corticosteroides tópicos^{2,5}. El abordaje terapéutico es amplio, se informan casos tratados con retinoides tópicos y sis-

témicos, atropina al 1% en solución acuosa, y tranilast, un estabilizador de las células mastocitarias, en dosis de 300 mg por día durante 6 meses, con resultados variables; este último fármaco no se comercializa en la Argentina^{1,2,4,10}. Otras técnicas incluyen láser de dióxido de carbono, ácido tricloroacético, curetaje, dermoabrasión, criocirugía, escisión y electrodesecación, procedimientos que pueden combinarse entre sí. Los resultados estéticos varían debido a la cicatrización y pigmentación residual. Cabe mencionar que ningún tratamiento elimina el riesgo de recurrencia¹⁻⁶. En nuestro caso, la combinación de la cirugía y la utilización de láser de dióxido de carbono produjo una mejoría de la sintomatología, con un resultado estético aceptable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reyes Morelo MT, Morichelli M, Rodríguez Cabral A, Stella I. Siringomas: presentación de casos clínicos y revisión de la bibliografía. *Arch Argent Dermatol* 2015;65:1-8.
2. Martínez Luna E, Rebollo Domínguez N, Vega Memije ME, Arenas R. Siringomas vulvares: informe de dos casos. *Ginecol Obstet Mex* 2006;74:273-276.
3. Belardi MG, Maglione MA, Vighi S, Di Paola GR. Siringoma of the vulva. A case report. *J Reprod Med* 1994;39:957-959.
4. Baquerizo K, Tolentino J, Arroyo P, Castro E, et al. Siringomas vulvares, patología frecuente en una localización infrecuente. *Folia Dermatol Perú* 2006;17:72-75.
5. Huang YH, Chuang YH, Kuo TT, Yang LC, et al. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:735-739.
6. Kavala M, Can B, Zindanci I, Kocaturk E, et al. Vulvar pruritus caused by syringoma of the vulva. *Int J Dermatol* 2008;47:831-832.
7. Bal N, Aslan E, Kayaselçuk F, Tarim E, et al. Vulvar syringoma aggravated by pregnancy. *Pathol Oncol Res* 2003;9:196-197.
8. Pérez-Bustillo A, Ruiz-González I, Delgado S, Alonso T, et al. Siringomas vulvares: una causa infrecuente de prurito vulvar. *Actas Dermosifiliogr* 2008;99:580-581.
9. Agrawal S, Kulshrestha R, Rijal A, Sidhu S. Localized vulvar syringoma causing vulvar pruritus and venerophobia. *Australas J Dermatol* 2004;45:236-237.
10. Iwao F, Onozuka T, Kawashima T. Vulvar syringoma successfully treated with tranilast. *Br J Dermatol* 2005;153:1228-1230.

★ PERLAS

Alberto Woscoff

Profesor Consulto Titular de Dermatología (UBA). Maestro de la Dermatología Argentina.

QUERATOSIS ACTÍNICA

La clasificación clínica de Olsen establece grados 1, 2 y 3 según el espesor y el grado de hiperqueratosis. La clasificación histológica de Roewert-Huber de grados 1, 2 y 3 se basa en la extensión de los queratinocitos atípicos epidérmicos. El estudio de 892 lesiones no permite concluir que el aspecto clínico concuerde con la apariencia histológica. Por consiguiente, es aconsejable tratar todas las queratosis actínicas por el riesgo de cancerización.

Schmitz L, Kahl P, Majores M, Bierhoff E, et al. Actinic keratosis: correlation between clinical and histological classification systems. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016;30:1-5.

MELANOMA Y SIGNIFICADO DEL INFILTRADO DE CÉLULAS INMUNITARIAS

El estudio de las células inmunitarias de los sistemas innato y adaptativo permite el pronóstico del tumor. La infiltración prominente de células dendríticas maduras, células B y linfocitos T activados es de pronóstico favorable, en tanto el predominio de células dendríticas plasmocitoides o de granulocitos neutrófilos es desfavorable. El infiltrado peritumoral de células B con la densidad de células dendríticas en combinación con el número de linfocitos T activados identificaría a un subgrupo de pacientes con diferente pronóstico, lo que sugiere el posible papel de estas células en la respuesta inmunitaria contra el melanoma.

Ladany A. Prognostic and predictive significance of immune cells infiltrating cutaneous melanoma. *Pigment Cell Melanoma Res* 2015;28:490-500.

HIDRADENITIS SUPURATIVA: SÍNTOMAS PRODRÓMICOS

En las 24 a 48 horas previas a la aparición de los forúnculos, los pacientes presentan eritema, fatiga, malestar, náuseas, cefalea, disestesias y prurito. Ante estos síntomas, deben ser medicados para evitar o retardar la aparición de los elementos inflamatorios.

Ring HC, Theut Riis P, Zarchi K, Miller IM, et al. Prodromal symptoms in hidradenitis suppurativa. *Clin Experimental Dermatol* 2017;42:261-265.