

Siringomas vulvar y palpebral en madre e hija

Vulvar and papebral syringoma in mother and daughter

Claudia Ramos,¹ Eberth Quijano,² Dina Carayhua,³ Héctor Jiménez,¹ Angélica Rivera¹

RESUMEN

Los siringomas son tumores anexiales frecuentes y asintomáticos que se presentan en mujeres jóvenes principalmente en párpados. La localización genital es poco frecuente, pero usualmente muy pruriginosa. Se presenta el caso de una paciente adolescente puérpera con múltiples siringomas vulvares pruriginosos, lesiones que también se encontraron en su madre, que era asintomática.

Palabras claves. Siringoma, vulvar, familiar.

ABSTRACT

Syringomas are usually asymptomatic anexial tumors presents in young women principally in palpebral area. Genital localization is rare, but usually very pruritic. We present a case of a teenager in a post delivery period with multiple pruritic vulvar syringomas but we discover the same in her asymptomatic mother.

Key words. Syringoma, vulvar, familiar.

INTRODUCCIÓN

El siringoma es un tumor benigno que afecta mujeres adultas jóvenes y adolescentes, más frecuentemente en mujeres japonesas y en personas con síndrome de Down.¹ Se piensa que es de diferenciación ductal ecrina, aunque las localizaciones donde se presenta hacen sospechar que su origen sería mixto o apocrino.¹

Clínicamente, son pápulas de 1 a 5 mm de color piel que aparecen en la cara, especialmente en párpados. Otras zonas menos frecuentemente afectadas son la frente, abdomen cuello y axilas. La región genital es muy raramente comprometida, solo se han reportado unos 30 casos.^{2,3}

Friedman y Butler clasificaron los siringomas en cuatro variantes: la forma localizada, la familiar, la eruptiva y la asociada a síndrome de Down. Además, hay una variante de células claras asociada a diabetes mellitus.

En la histopatología, los siringomas son tumores dérmicos que no se conectan a la epidermis, están constituidos por múltiples ductos tapizados por doble capa de células cuboidales, con forma de coma u ocasionalmente dilatados, con contenido quístico eosinofílico, nidos sólidos basaloideos y estroma de aspecto escleroso. La degeneración maligna es excepcional.⁴

Se presenta el caso de una paciente puérpera con múltiples lesiones en área genital y antecedente familiar.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 17 años, puérpera, postoperada de cesaríá hace 20 días, ama de casa. Acude a consultorio por presentar múltiples pápulas de 2 mm de consistencia blanda, de superficie lisa y color piel, ligeramente amarillentas algunas de las cuales se agrupaban formando placas en la circunferencia de los labios mayores (Figuras 1 y 2).

Refirió que causaban prurito en forma episódica en tres oportunidades, la primera vez hace ocho años.

Negó antecedentes personales patológicos de importancia y en la esfera sexual refirió inicio de actividades sexuales hace un año, la mayoría de veces sin protección, y solo una pareja sexual que no presenta lesiones genitales. Su madre presentaba algunas lesiones similares muy escasas.

1. Médico residente, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Servicio de Dermatología, Hospital Daniel A. Carrión.
2. Médico asistente. Servicio de Dermatología, Hospital Daniel A. Carrión. Callao, Perú.
3. Médico anatomopatólogo. Servicio de Patología, Hospital Nacional Daniel A. Carrión.

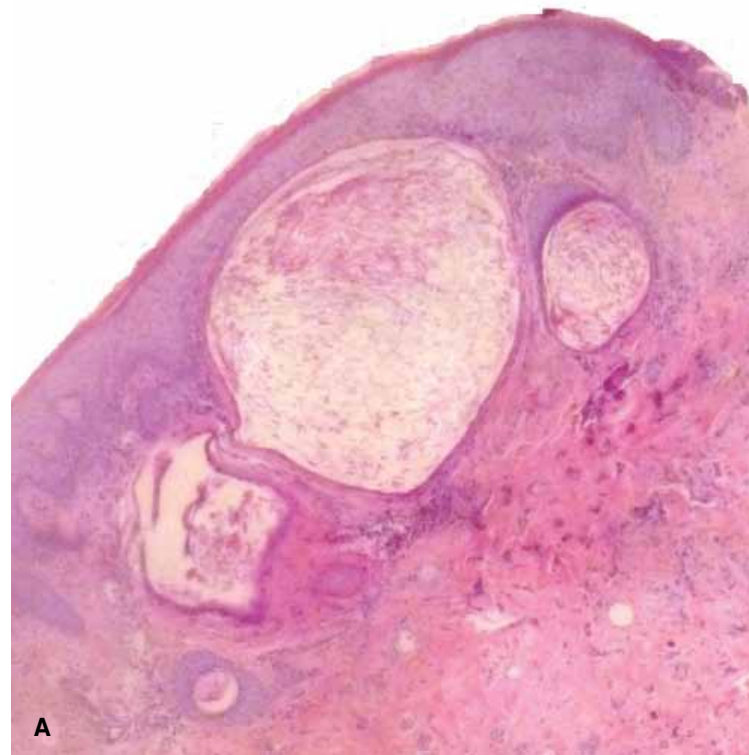


Figura 1. Siringomas múltiples en la vulva de la paciente índice.

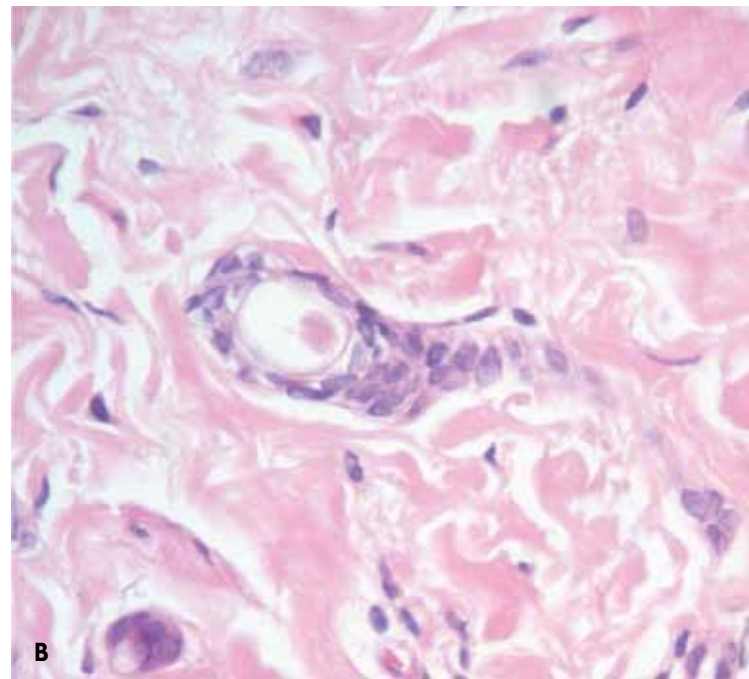


Figura 2. Siringoma vulvar de la madre.

Se hizo biopsia punch y estudio anatomopatológico, donde se observaban (Figura 3) múltiples estructuras con aspecto de renacuajo conformadas por células cuboidales de doble hilera, algunas de lumen dilatado y material eosinófilo en su interior, en una dermis más fibrosa.



A



B

Figura 3. A) Estroma fibroso e imágenes quísticas de contenido eosinofílico. B) A mayor aumento, estructuras en forma de renacuajo, conformadas por doble hilera de células cuboidales.

El diagnóstico fue siringoma vulvar, y ampliando el examen se encontraron también algunos siringomas palpebrales.

La madre de la paciente presentaba múltiples siringomas en párpados y, ante la sospecha, se tomó biopsia de sus lesiones genitales. Luego del estudio histopatológico, se confirmó que tanto madre como hija presentaban siringomas vulvares y palpebrales.

Se planteó tratamiento con radiofrecuencia, pero, luego de aproximadamente seis semanas posparto, el prurito se resolvió y la paciente declinó del tratamiento.

DISCUSIÓN

Los siringomas palpebrales son tumores benignos frecuentes en la población de Lima. Estas lesiones en cara son generalmente asintomáticas, sin embargo en el caso de los siringomas vulvares, en una serie de 18 casos de Taiwan con pacientes entre 21 y 60 años se halló afectación bilateral de la vulva en la mitad de los casos y prurito vulvar en 72% de ellas.⁷

Se considera que el siringoma vulvar podría estar asociado a periodos de cambios hormonales, ya que se ha visto exacerbación de su sintomatología luego del embarazo y la menstruación.⁵ Así, la serie de Taiwan⁶ investigó los tejidos obtenidos de las biopsias de siringomas vulvares mediante inmunohistoquímica para receptores de estrógenos y progesterona, pero no los encontró. También se ha asociado las exacerbaciones en épocas de verano,⁷⁻⁹ por lo que la respuesta apocrina a cambios de temperatura podría estar relacionada a esta sintomatología, ya que la atropina ha causado mejoría en algunas pacientes.¹⁰

Según consenso actual, los siringomas en cara son esporádicos, pero se han descrito casos familiares. En la serie de Taiwan, 33% de las pacientes con siringoma vulvar tenían siringoma palpebral y 25%, antecedentes familiares con siringoma palpebral. En el caso presentado, tanto madre como hija presentaban ambas localizaciones.

El diagnóstico diferencial clínico es hecho principalmente con verrugas genitales y enfermedad de Fox-Fordyce. En el caso de la paciente, era importante diferenciarlo en la gestación puesto que de ser lesiones condilomatosas, la indicación de cesárea se daría por esa causa.

El tratamiento de los siringomas vulvares es difícil. Por su naturaleza benigna, el tratamiento solo es necesario para los casos sintomáticos, aunque también podría tener una connotación estética para algunas pacientes.¹¹ Son diversas las opciones terapéuticas, la ablación con láser, la aplicación de ácido tricloroacético, la excisión quirúrgica de las lesiones, la electrodesecación y la crioterapia.¹² Sin embargo, estos procedimientos pueden dejar secuelas cicatriciales y las recidivas existen. Médicamente, se planteó usar atropina tópica, tranilast¹³ y tretinoína, aunque la adherencia terapéutica a esta última puede ser baja por intolerancia.¹⁰

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Belardi MG, Maglione MA, Vighi S, Di Paola GR. Siringoma of the vulva. A case report. *J Reprod Med.* 1994;39(12):957-9.
2. Young A, Herman E, Novell H. Siringoma of the vulva: Incidence, diagnosis, and cause of pruritus. *Obstet Gynecol.* 1980;55:515-8.
3. Carneiro, Gardner, Knox. Siringoma of the vulva. *Ach Dermatol.* 1971; 103:494-6.
4. Gemer O, Piura B, Segal S, Inbar IY. Adenocarcinoma arising in a chondroid siringoma of vulva. *Int J Gynecol Pathol.* 2003;22(4):398-400.
5. Bal N, Aslan E, Kayaselcuk F, Tarim E, Tuncer I. Vulvar siringoma aggravated by pregnancy. *Pathol Oncol Res.* 2003;9(3):196-97.
6. Huang YH, Chuang YH, Kuo TT, Yang LC, Hong HS. Vulvar siringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48(5):735-739.
7. Gerdson R, Wenzel J, Uerlich M, Bieber T, Petrow W. Periodic genital pruritus caused by siringoma of the vulva. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2002;81(4): 369-370.
8. Tay YK, Tham SN, Teo R. Localized vulvar siringomas as unusual cause of pruritus vulvae. *Dermatology.* 1996;192(1):62-3.
9. Baquerizo K, Tolentino J, Arroyo P, Castro E, Muñoz S. Siringomas vulvares, patología frecuente en una localización infrecuente. *Folia Dermatol. Peru* 2006;17(2): 72-75.
10. Sanchez T, Dauden E, Casas A, Garcia-Diez A. Eruptive pruritic siringomas: treatment with topical atropine. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:148-9.
11. Agrawal S, Kulshrestha R, Rijal A. Localized vulvar siringoma causing vulval pruritus and venerophobia. *Austral J Dermatol.* 2004;45:236-7.
12. Bagatin E, Yoshiaki Enokiahara M, De Souza PK. Siringomas periorbitarios – excisao com tesoura De Castroviejo. Experiencia em 38 pacientes e revisao da literatura. *An Bras Dermatol.* 2006;81(4):341-6.
13. Iwao F, Onozuka T, Kawashima T. Vulval siringoma successfully treated with tranilast. *Br J Dermatol.* 2005;153:1228-30.

Correspondencia

Dra. Claudia Ramos Rodríguez:
Jr. Río Huaura 236. Lima 21. Perú.
clacrr@hotmail.com

Fecha de recepción: 21-3-2011

Fecha de aceptación: 31-3-2011