

clínica e investigación en ginecología y obstetricia

characteristics of the control of th

www.elsevier.es/gine

CASO CLÍNICO

Siringomas vulvares; cuando el diagnóstico diferencial es un reto



P. Villagrasa-Boli^{a,*}, E.-A. Bularca^a, I. Martínez Pallás^a, M. García García^b y S. de la Fuente Meira^a

Recibido el 7 de abril de 2020; aceptado el 6 de junio de 2020 Disponible en Internet el 17 de julio de 2020

PALABRAS CLAVE

Siringoma; Vulva; Tumor anexial Resumen El interés de esta entidad radica en su adecuado diagnóstico, ya que es a menudo confundida con otros procesos patológicos. Esto tiene como consecuencia la realización de pruebas innecesarias y tratamientos ineficaces, con las implicaciones que ello pudiera tener. Los siringomas son tumoraciones benignas que tienen su origen en las glándulas sudoríparas ecrinas a nivel dérmico. Dada su benignidad clínica e histológica no requieren tratamiento específico. Los de localización genital, por su infrecuencia, suponen un reto diagnóstico y obligan al clínico a realizar un extenso diagnóstico diferencial con otras entidades nosológicas: condiloma plano, verruga vulgar, linfangioma circunscrito y quiste epidermoide, entre otros.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Syringoma; Vulva; Adnexal tumour

Vulvar syringomas; when differential diagnosis is a challenge

Abstract The interest in this condition lies in its correct diagnosis, since it can be easily misdiagnosed. As a consequence, patients are often tested and treated in many and empiric ways, with the impact that these actions could have. Syringomas are benign tumours originating from the dermic eccrine glands. Considering its clinical and histopathological benign behaviour, they do not require any specific treatment. Genital syringomas are usually difficult to identify, as such, on a first examination, owing to their infrequency and similarity with other pathological processes such as flat condylomas, vulgar warts, circumscribed lymphangioma, or epidermoid cyst, among others.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^{*} Autor para correspondencia. Correo electrónico: pablovillaboli@gmail.com (P. Villagrasa-Boli).

Introducción

Los siringomas son tumores anexiales benignos que tienen su origen en una proliferación de la porción ductal de las glándulas sudoríparas ecrinas a nivel dérmico. Más concretamente, se trata de neoformaciones surgidas del punto de unión entre las porciones excretora y acinar de la glándula sudorípara mencionada.

Son la entidad tumoral más frecuente que puede afectar a las glándulas sudoríparas en su conjunto, estando presentes en aproximadamente un 0,6% de la población general¹.

Habitualmente son un proceso patológico que afecta de manera predominante a mujeres en edad fértil, y sus localizaciones típicas son las regiones palpebrales y periorbitarias². Es tan constante su presentación en dichas localizaciones, que pueden ser divididos en: siringomas palpebrales y siringomas localizados en otras áreas¹.

Su presentación clínica es variable, y pueden encontrarse formas simples, eruptivas, generalizadas o multifocales³, no existiendo diferencias anatomopatológicas entre las mencionadas variantes. Generalmente son lesiones asintomáticas, aunque pueden asociar prurito de intensidad variable, especialmente si son de localización genital.

Clásicamente se han descrito^{1,4,5} formas familiares o asociadas a otras entidades nosológicas, tales como el síndrome de Nicolau-Balus, el síndrome de Down, la diabetes mellitus, la neoplasias, etc. Si bien su frecuencia es tal que su presencia no tiene por qué tener relevancia causal, pudiendo tratarse de relaciones incidentales.

El objetivo terapéutico es fundamentalmente estético, ya que su regresión espontánea es muy infrecuente, pero se trata de lesiones benignas, normalmente asintomáticas y no progresivas⁵. Son varias las opciones disponibles para tal efecto: láser de CO₂, láser de argón, escisión quirúrgica, etc.

A continuación exponemos un caso de una mujer de 46 años que presentaba siringomas de localización vulvar.

Caso clínico

Es remitida a consultas externas de dermatología desde atención primaria una mujer de 46 años por presentar múltiples lesiones genitales asintomáticas de varios meses de evolución, durante los cuales habían crecido progresivamente.

No existían antecedentes de otras enfermedades cutáneas personales ni familiares, de contactos sexuales de riesgo, de cambios recientes en la medicación habitual, o de modificaciones en los productos de higiene de aplicación tópica. Del mismo modo, no asociaban ningún tipo de sintomatología locorregional ni sistémica.

A la exploración física (fig. 1) se pueden observar múltiples lesiones papulosas de coloración marronáceo-amarillenta en ambos labios vulvares mayores, recubiertas por piel sana. No se constataron otros estigmas cutáneos perilesionales ni alteraciones tegumentarias adicionales.

Dadas las características de las lesiones se optó por realizar biopsia cutánea con punch para obtener diagnóstico histopatológico (figs. 2 y 3).



Figura 1 Sobre ambos labios mayores se pueden observar múltiples lesiones papulosas subcentimétricas (flechas) recubiertas por piel sana, sin evidenciarse otras alteraciones mucocutáneas.

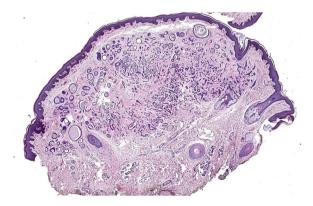


Figura 2 Punch cutáneo tras tinción con hematoxilina-eosina, con óptica ×2. Obsérvese la ocupación tumoral de la dermis superficial y media, con respeto de la epidermis y de la dermis profunda.

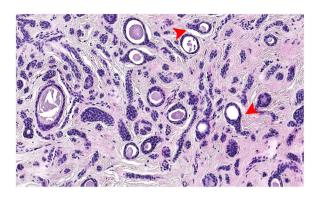


Figura 3 Detalle con microscopio óptico a $\times 20$ aumentos. Son particularmente evidentes a este nivel las estructuras glandulares con forma de «renacuajo» (flechas), características de este tumor.

Hallazgos anatomopatológicos

Al examinar la pieza tras realizar una tinción convencional con hematoxilina-eosina se puede observar (fig. 2) una lesión bien delimitada, con 2 componentes claramente diferenciados: estromal y glandular. Se localiza en la dermis superficial y en la dermis media, estando respetados los estratos cutáneos más profundos. Del mismo modo, la epidermis no presenta ninguna alteración reseñable, lo que justifica su aspecto macroscópico durante la exploración física.

Con mayor detalle (fig. 3) son claramente objetivables la porción ductal; que alterna áreas de estenosis, justificada por la marcada proliferación epitelial endoluminal, con áreas quísticas retencionistas; y la porción estromal glandular, formada por gruesos haces de fibras colágenas, con esclerosis marcada, dispuestas entre los túbulos secretores y excretores. Esta marcada proliferación ductal, junto con su tendencia a presentar dilataciones quísticas localizadas, hace posible la visualización de estructuras en forma de «renacuajo», características de este tipo de tumor anexial.

Actitud terapéutica

Los mencionados hallazgos anatomopatológicos, junto con la presentación clínica previamente descrita, hacen seguro el diagnóstico de siringoma ecrino de localización vulvar.

Ante la ausencia de sintomatología, la benignidad y comportamiento evolutivo de la lesión, así como las preferencias de la paciente al respecto, se optó por la abstención terapéutica con control evolutivo en consultas externas de dermatología.

Discusión

Los siringomas de localización genital suponen un reto diagnóstico, ya que obligan a realizar un extenso diagnóstico diferencial con otras lesiones cutáneas genitales: condiloma plano, verruga vulgar, linfangioma circunscrito, quiste epidermoide o liquen simple crónico, entre otros.

El interés fundamental de esta entidad radica en su adecuado reconocimiento, ya que al no tratarse de una lesión frecuente en la región genital, es a menudo confundida con otros procesos patológicos.

Esto último tiene como consecuencia la realización de pruebas complementarias innecesarias y tratamientos ineficaces, con las consecuentes implicaciones que ello pudiera tener para los pacientes.

Se trata de lesiones benignas, asintomáticas por lo general y lentamente evolutivas, aunque sin tendencia a la regresión espontánea. Por ello mismo pueden ser subsidiarias de control evolutivo ambulatorio por parte de atención primaria, realizándose nuevas valoraciones ante cambios sustanciales en su morfología externa o comportamiento.

Es relativamente frecuente la presencia de prurito en los siringomas vulvares, por lo que su existencia no debe descartar el diagnóstico, aunque puede dificultarlo, ya que otros procesos más frecuentes a este nivel cuentan con el prurito como su manifestación principal. No en vano el prurito vulvar es una causa muy frecuente de consulta, tanto en atención primaria como en atención especializada.

Las opciones terapéuticas disponibles son múltiples y la mayoría se basan en la ablación mediante técnicas físicas, si bien es cierto que, a día de hoy, ninguna se ha demostrado claramente superior a las otras.

Es de capital importancia informar adecuadamente a las pacientes acerca de la naturaleza del proceso, para así consensuar de manera conjunta la posibilidad de realizar o no un tratamiento ablativo de las lesiones.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Los autores declaran no tener financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- 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, doi 10.1046/j.1468-3083.2001.00235.
- Corazza M, Borghi A, Minghetti S, Ferron P, Virgili A. Dermoscopy of isolated syringoma of the vulva. J Am Acad Dermatol. 2017;76:S37-9, http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2016.06.009.
- 3. Ciarloni L, Frouin E, Bodin F, Cribier B. Syringoma: A clinicopathological study of 244 cases. Ann Dermatol

- Vénéréol. 2016;143:521-8, http://dx.doi.org/10.1016/j. annder.2015.06.025.
- **4.** Martyn-Simmons CL, Ostlere LS. Papular eruption on a patient with Down syndrome—quiz case. Arch Dermatol. 2004;140:1161–6, doi:10.1001/archderm.140.9.1161-a.
- Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol. 2016;74:1234–40, http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2015.12.006.