

CASOS BREVES

Arteria de calibre persistente del labio

M.^a DEL MAR MARTÍN-DORADO, EVARISTO SÁNCHEZ YUS, MARTA CASELLAS, SILVIA MARINERO, ESTHER CUERDA

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Madrid.

Resumen.—Un varón de 58 años con una lesión asintomática sobreelevada en el labio inferior fue clínicamente diagnosticado como mucocele, produciéndose una hemorragia profusa e inesperada al realizar la extirpación. En el estudio histológico se observó la presencia de una arteria de calibre persistente del labio. (*Actas Dermosifiliogr* 2000;91:457-459).

Palabras clave: Arteria de calibre persistente. Labio.

Se denomina arteria de calibre persistente del labio (ACPL) a una alteración de la superficie de la semimucosa del labio debida a la presencia de una arteria labial anormalmente grande o anormalmente superficial, lo que da lugar a una lesión sobreelevada en dicha zona y en algunos casos a una úlcera de carácter crónico que puede confundirse con un carcinoma espinocelular (1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un varón de 58 años con antecedentes personales de cardiopatía isquémica, ángor de esfuerzo, diabetes mellitus tipo II, hiperlipemia y ex fumador de dos paquetes diarios. Acudió a consulta por presentar una lesión asintomática de varios años de evolución, en labio inferior izquierdo cara lateral, de unos 4 mm, sobreelevada, de consistencia blanda, no ulcerada, y de coloración normal. Fue diagnosticada de mucocele y se procedió a su extirpación. Durante la intervención se produjo una profusa hemorragia que fue controlada mediante la ligadura del vaso sangrante. El estudio histopatológico mostró que todo el material remitido estaba formado por una arteria de mediano calibre, con engrosamiento de la íntima del tipo arterioesclerótico y adelgazamiento de la media en algunas áreas (Fig. 1).

Correspondencia: EVARISTO SÁNCHEZ YUS. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. 28040 Madrid.

Aceptado el 17 de julio de 2000.

DISCUSIÓN

El primer caso de ACPL, descrito por Gallard en 1884, hacía referencia a un paciente que presentó una hemorragia gástrica con desenlace fatal por la ruptura de una arteria de gran calibre localizada superficialmente en la mucosa del estómago (2).

La primera descripción de esta alteración relativa a los labios se debe a Howell y Freeman, que en 1973 la denominaron *prominent inferior labial artery* (3). Publicaron una serie de siete pacientes que presentaban una sobreelevación visible en el labio inferior, en semimucosa, y que se acompañaba de sensación pulsátil.

Recordemos que los labios reciben su vascularización principalmente por las ramas labiales superior e inferior de la arteria facial; cada una de ellas se dirige desde la proximidad de la comisura bucal hacia la línea media del labio respectivo, uniéndose a la del lado opuesto. Gran parte de su trayecto se sitúa entre el músculo orbicular de los labios y la mucosa. Miko y cols. consideraban que se podía hablar de arteria de calibre persistente del labio cuando el cociente de dividir la distancia de la arteria a la superficie del labio por el diámetro de la misma era inferior a 1,6 (4). Esta medida no ha sido tenida en cuenta por otros autores ya que en la mayor parte de los casos al no ser necesaria la extirpación de la lesión no puede determinarse dicho valor. Independientemente, el resultado final es la presencia de una arteria de mayor tamaño que el normal y de localización superficial. El llenado sistólico de dicha arteria interfiere con el llenado del resto de los vasos de la zona, dando lugar a una isquemia de la misma con los consiguientes efectos secundarios tales como formación de úlcera, teji-

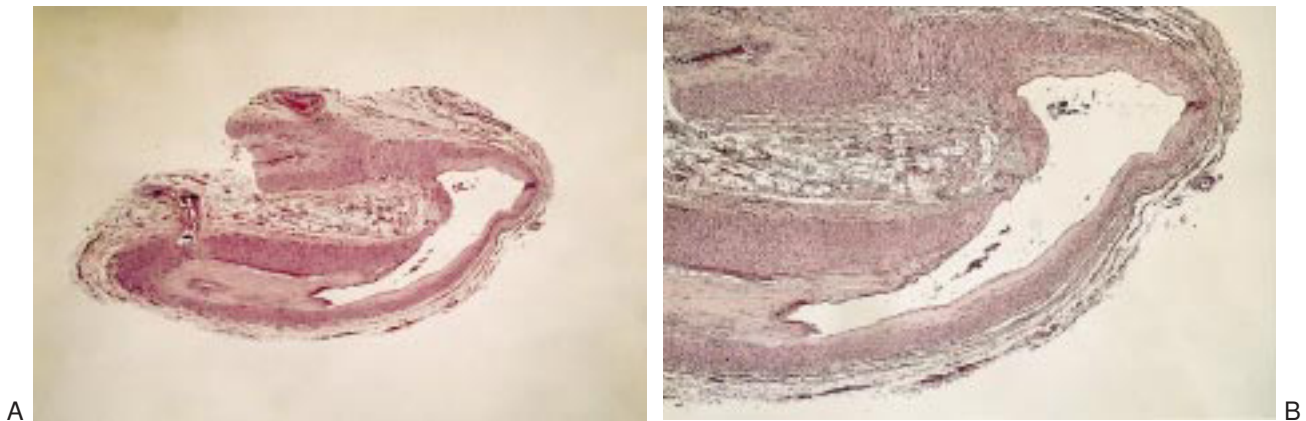


FIG. 1.—A: El material extirpado estaba formado casi exclusivamente por una arteria de mediano calibre que (B) en unas zonas mostraba adelgazamiento de la media (centro) y en otras engrosamiento de la íntima (abajo, derecha).

do de granulación, infiltrado inflamatorio e hiperplasia de la semimucosa (1, 5) adoptando un aspecto pseudocarcinomatoso.

Según Botella Antón y cols. pueden establecerse dos grupos de enfermos: al primero pertenecen los que muestran una sobre-elevación de la mucosa del labio de forma lineal o arqueada, de consistencia blanda, fácilmente depresible y visiblemente pulsátil. Muchos pacientes refieren esta sensación pulsátil. El color es similar al de la piel circundante o es más pálido o azulado (6). A este grupo, en el que se incluye nuestro caso, pertenecen los pacientes de edad más joven y con ausencia de cambios degenerativos.

El segundo grupo lo forman pacientes de edad más avanzada en los que el factor isquémico, causado por la proximidad de la arteria a la superficie y asociado a otros cambios degenerativos por edad, daño solar, tabaco, etc., origina una úlcera crónica con sangrado ocasional que en muchos casos es diagnosticada erróneamente como un carcinoma espinocelular.

Lovas y cols. en 1998 en una serie de 162 casos de ACPL (sólo 10 pacientes eran sintomáticos y el resto hallazgos incidentales) no encontraron diferencias clínicas según los distintos grupos de edad (6) a pesar de que una tercera parte de los pacientes eran mayores de 65 años, siendo las edades límite 22 y 88 años. Destacaba el caso de un varón de 24 años que refería su lesión desde los 10 años de edad (8). Según estos autores puede verse afectado tanto el labio superior como el inferior o ambos a la vez. Tampoco parece haber diferencias entre los sexos, aunque una lectura detallada del artículo produce cierta confusión respecto a los datos epidemiológicos. La asociación de malformaciones vasculares (arteriovenosas, varices, hemangiomas) en el labio es más frecuente que en la población normal (6).

El diagnóstico diferencial de esta lesión habría que establecerlo con estas malformaciones vasculares además de con un mucocele o un fibroma, y en caso de

presentar una úlcera, con un carcinoma espinocelular. Aunque la presencia de un carcinoma espinocelular puede coincidir con una ACPL, no parece haber ninguna asociación entre ambos procesos tratándose tan sólo de una coincidencia casual. Sólo en un caso de todos los publicados en la literatura coexistían ambos procesos en un mismo paciente (9).

No es necesario tratamiento alguno, salvo en aquellos pacientes sintomáticos o que presenten una úlcera, puesto que habrá que establecer el diagnóstico diferencial con un carcinoma. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica de la lesión. Durante su práctica debe preverse la posibilidad de un sangrado importante, como ocurrió con nuestro paciente y en el descrito por Jaspers y cols. en 1992.

Abstract.—A 58 years old male with an asymptomatic nodular lesion in the lower lip, clinically diagnosed as a mucocele that gave rise to a profuse and unexpected hemorrhage when a surgical resection was tried. The histological study showed the presence of a persistent caliber artery of the lip.

Sánchez Yus E. Persistent caliber artery of the lip. Actas Dermosifiliogr 2000;91:457-459.

Key words: Caliber-persistent artery. Lip.

BIBLIOGRAFÍA

1. Botella Antón R, Bañuls Roca J, Morell Sapena A, y cols. Arteria de calibre persistente del labio: estudio de siete casos. *Piel* 1997;12:123-7.
2. Gallard T. Miliary of stomach giving cause to fatal hematemeisis. *Bull Soc Med Paris* 1884; 1-84.
3. Howell JB, Freeman RG. Prominent inferior labial artery. *Arch Dermatol* 1973;107:386-7.
4. Miko T, Adler P, Endes P. Simulated cancer of the lower lip attributed to a «caliber persistent» artery. *J Oral Pathol* 1980;9:137-44.

5. Marshall RJ, Leppard BJ. Ulceration of the lip associated with a «calibre-persistent artery». *Br J Dermatol* 1985;113: 757-60.
6. Lovas JG, Rodu B, Hammond HL, Allen CM, Wysocki GP. Caliber-persistent labial artery. A common vascular anomaly. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 86:308-12.
7. Mark T. Jaspers. Oral caliber-persistent artery: unusual presentations of inusual lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992;74:631-3.
8. Lovas JG, Goodday RH. Clinical diagnosis of caliber-persistent labial artery of the lower lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;76:480-3.
9. Miko TL, Molnar P, Vereckei L. Interrelationships of caliber-persistent artery, chronic ulcer and squamous cell cancer of the lower lip. *Histopathology* 1983;7:595-9.

Siringomas diseminados

JOSÉ GREGORIO ÁLVAREZ-FERNÁNDEZ*, ISABEL POLIMÓN-OLABARRIETA***, AGUSTÍN ACEVEDO-BARBERÁ**, MARIANO ZOMEÑO-GÓMEZ**, RICARDO RUIZ-RODRÍGUEZ*

*Unidad de Dermatología. **Unidad de Anatomía Patológica. Clínica. Rúber. Madrid.

***Departamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen.—Los siringomas son tumores sudoríparos ductales benignos que aparecen normalmente en párpados de mujeres jóvenes. Los siringomas generalizados constituyen una rara variante. Aportamos el caso de una mujer de 25 años con siringomas diseminados por cara, cuello, tórax, abdomen, pubis, muslos, nalgas y brazos. (*Actas Dermosifiliogr* 2000;91:459-461).

Palabras clave: Siringoma. Siringomas diseminados. Siringomas eruptivos. Tumor anexial. Glándula eccrina.

Los siringomas son tumores anexiales benignos que derivan de la porción intraepidérmica de los conductos secretores de las glándulas eccrinas. Suelen aparecer en la adolescencia, son más frecuentes en las mujeres, y su localización habitual son los párpados. Presentamos el caso de una mujer de 25 años con siringomas generalizados por gran parte de la superficie cutánea. Las primeras lesiones habían aparecido en la adolescencia en la región inguinal y en los años posteriores se habían ido diseminando de forma progresiva.

cote y tórax superior, cara anterointerna de brazos y en axilas, abdomen, pubis y cara anteromedial de muslos y en nalgas (Figs. 1 y 2). Asimismo presentaba lesiones salpicadas en pechos y hombros. Las primeras lesiones habían aparecido en las ingles y en pubis a los 13 años de edad y durante la adolescencia habían ido surgiendo de forma progresiva hasta ocupar las zonas

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 25 años que acudió a nuestra consulta por presentar múltiples lesiones papulosas, de 1 a 3 mm de diámetro, de bordes precisos, consistencia elástica y coloración amarillenta-anaranjada. Las lesiones aparecían agrupadas en grandes placas de distribución simétrica y bilateral, localizadas en párpados, cuello, es-



FIG. 1.—Lesiones papulosas de 1 a 4 mm, amarillentas, agrupadas en placas, en abdomen, pubis y muslos.

Correspondencia: JOSÉ GREGORIO ÁLVAREZ FERNÁNDEZ. Avda. Europa, 9, P 10, 1.º C. 28224 Pozuelo de Alarcón (Madrid).

Aceptado el 17 de julio de 2000.



FIG. 2.—Múltiples lesiones (aisladas y agrupadas en pequeñas placas) en cuello, tórax y axilas.

descritas anteriormente. Ocho años antes había sido ya diagnosticada y había sido tratada con tretinoína tópica y con ácido 13-cis-retinoico oral durante 4 meses sin presentar mejoría.

Se realizaron dos biopsias (brazo izquierdo y abdomen inferior) que demostraron la existencia de un tumor situado en dermis superior, compuesto por múltiples conductos quísticos de tipo sudoríparo, tapizados por una doble capa de células epiteliales. Entre los conductos se podía observar un estroma escleroso. Algunos conductos portaban cordones sólidos de células epiteliales que les daban aspecto de «coma». La epidermis no mostraba alteraciones, y no se apreciaban atipias ni signos de diferenciación tricolémica.

DISCUSIÓN

Los siringomas son tumores anexiales benignos, con diferenciación ductal. Aparecen normalmente en los párpados de mujeres adolescentes y se presentan como múltiples pápulas amarillentas o rosadas, normalmente asintomáticas, si bien se han descrito formas solitarias. Otras localizaciones no infrecuentes son las regiones malares, la nuca y el tórax. La aparición en edades tardías y en ancianos es rara, pero está descrita (1).

Son más frecuentes en pacientes con síndrome de Down, apareciendo hasta en un 18,5% de los casos (2). La variante de células claras (denominada así porque el citoplasma parece ópticamente vacío al estar lleno de glucógeno) es clínicamente indistinguible de los siringomas normales, y se considera un marcador de diabetes mellitus (3). Se han descrito tres casos asociados a neoplasias, pero más bien parece una coincidencia temporal (1, 4).

Friedman y Butler (5) propusieron una clasificación de siringomas de acuerdo a las características clínicas

y sus asociaciones. Describieron cuatro variantes principales: forma localizada, forma generalizada (que incluye a la forma eruptiva), forma familiar y forma asociada al síndrome de Down.

Quizá la variante clínica más conocida sea la variante eruptiva, pero se han descrito muchas otras, que incluyen formas solitarias, formas en placa (6), formas lineales o nevoides (7), formas acras (4), distribución en «bañador», *milia-like* (8), y formas familiares (8, 9). Se han descrito asimismo siringomas en localizaciones nada habituales como el tobillo (10), pene (11), vulva (12), nalgas (13), manos y pies (4) o cuero cabelludo, ocasionando alopecia (14).

Entre las formas diseminadas o generalizadas (9, 15) la más habitual es la forma eruptiva, en la que en brotes sucesivos aparecen siringomas preferentemente en tronco, cuello y raíz de extremidades superiores. Nuestra paciente presentaba siringomas generalizados o diseminados, pero no podemos considerarlos eruptivos al no aparecer en brotes, sino de forma lentamente progresiva a lo largo de la adolescencia (16).

Cuando las lesiones aparecen exclusivamente en cara (normalmente en región periocular) es preciso hacer diagnóstico diferencial con tricoepiteliomas, xantelasmas, lupus miliar de la cara, e incluso formas papulosas de sarcoidosis. La asociación y/o coincidencia con quistes miliares es rara, pero, en ocasiones, el aspecto clínico obliga a descartarlos (8).

En nuestra paciente el diagnóstico diferencial debe incluir granuloma anular diseminado, urticaria pigmentosa (9, 17), liquen plano, esteatocistoma múltiple y enfermedad de Fox-Fordyce (12).

Los siringomas aparecen más frecuentemente en mujeres y en la pubertad. Además durante el período premenstrual y el embarazo pueden aumentar de tamaño. Por ello se han realizado estudios que intentan demostrar un posible control hormonal. En ellos se han detectado mediante inmunohistoquímica la existencia de receptores para progesterona, pero los estudios no son concluyentes (18).

El tratamiento va dirigido a conseguir la destrucción del tumor. Como los siringomas constituyen en la gran mayoría de los casos un problema cosmético, es preciso valorar mucho el posible resultado estético final. Se han empleado múltiples terapéuticas, como crioterapia, electrocirugía, láser de erbio o de CO₂ (19), *peelings* con ácido tricloroacético o combinaciones de estas técnicas (20). Asimismo se han empleado retinoides tópicos (21) e isotretinoína oral (22). Todos los tratamientos empleados presentan resultados muy variables y no existe hoy por hoy un tratamiento de elección.

A nuestra paciente le realizamos dos ensayos de tratamiento en una pequeña superficie de ambos flancos abdominales. En una zona se empleó crioterapia

yen la otra láser CO₂, consiguiendo desaparición parcial de las lesiones y aplanamiento de las zonas tratadas, que se mantenía a los 4 meses del tratamiento. A pesar de ello todavía no se ha decidido un tratamiento definitivo.

En nuestro caso varias son las características que lo hacen un caso remarcable: la extensión tan amplia de las lesiones, la disposición en placas, la afectación de zonas muy infrecuentes, como las nalgas, y su aparición lentamente progresiva a lo largo de años y no en brotes de forma eruptiva.

Abstract.—Syringomata are benign ductal sweat tumours. They occur most frequently on eyelids of young women. Generalized syringoma is a rare variant. We present the case of a 25-year-old woman with disseminated syringoma, on the face, neck, chest, abdomen, pubis, bottom and arms.

Álvarez-Fernández JG, Polimón-Olabarrieta I, Acevalo-Barbará A, Zomeño-Gómez M, Ruiz-Rodríguez R. Disseminated syringoma. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:459-461.

Key words: Syringoma. Disseminated syringoma. Eruptive syringoma. Adnexal tumour. Eccrine gland.

BIBLIOGRAFÍA

- Iglesias Sancho M, Serra Llobet J, Salleras Redonnet M, y cols. Siringomas diseminados de inicio acral. aparecidos en la octava década. *Actas Dermosifiliogr* 1999;99:253-7.
- Gómez Díez S, Vázquez López F, Raya Aguado C, y cols. Siringomas eruptivos diseminados en el síndrome de Down. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:497-502.
- Ambrojo P, Requena Caballero L, Aguilar Martínez A, Sánchez Yús E, Furió V. Clear cell syringoma. Immunohistochemistry and electron microscopy study. *Dermatologica* 1989;178:164-6.
- García C, Kronic ALJ, Grichnik J, Viehman G, Clark RE. Multiple acral syringomata with uniform involvement of the hands and feet. *Cutis* 1997;59:213-6.
- Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:310-4.
- Rongioletti F, Semino MT, Rebora A. Unilateral múltiple plaque-like syringomas. *Br J Dermatol* 1996;135:623-5.
- Yung CW, Soltani K, Bernstein JE, Lorincz AL. Unilateral linear nevoidal syringoma. *J Am Acad Dermatol* 1981;4:412-6.
- Ribera M, Servitje O, Peyri J, Ferrándiz C. Familial syringoma clinically milia. *J Am Acad Dermatol* 1989;20(4):702-3.
- Patrizi A, Neri I, Marzaduri S, Varotti E, Passarini B. Syringoma: a review of twenty-nine cases. *Acta Derm Venereol* 1998;78:460-2.
- Port M, Farmer ER. Syringoma of the ankle. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:291-2.
- Sola MA, Soto J, Redondo P, Quintanilla E. Syringomas localized to the penis. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:384-5.
- Trager JDK, Silvers J, Reed JA, Scott RA. Neck and vulvar papules in an 8-year-old girl. *Arch Dermatol* 1999; 135(2): 203-6.
- Paquette DL, Massa MC. An unusual presentation of syringomas on the buttocks. *J Am Acad Dermatol* 1998;39(6): 1032-3.
- Salas JC, Palou J, Del Río R, Ferrando J. Alopecia cicatricial asociada a estructuras siringoma-like. *Actas Dermosifiliogr* 1993;84:517-20.
- Haneke E, Gutschmidt E. Generalisierte syringome. *Hautartz* 1978;29:222-3.
- Frías Iniesta J, González Valle O, Pozo Román T, Casanova Seuma JM, Lázaro Ochoa P. Siringomas eruptivos. *Actas Dermosifiliogr* 1984;75:464-8.
- Mertz H, Veien NK. Eruptive syringoma mimicking urticaria pigmentosa. *Acta Derm Venereol* 1993;73:136-7.
- Wallace ML, Smoller BR. Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas. *J Cutan Pathol* 1995;22:442-5.
- Wang JI, Roenigk HH Jr. Treatment of multiple facial syringomas with the carbon dioxide (CO₂) laser. *Dermatol Surg* 1999;225(2):136-9.
- Kang WH, Kim NS, Kim YB, Shim WC. A new treatment for syringoma. *Dermatol Surg* 1998;24:1370-4.
- Gómez MI, Pérez B, Azaña JM, Núñez M, Ledo A. Eruptive syringoma: treatment with topical tretinoin. *Dermatology* 1994;189:105-6.
- Mainitz M, Schmidt JB, Gebhart W. Response of multiple syringomas to isotretinoin. *Acta Derm Venereol* 1986;66:51-5.