

Siringomas vulvares: una causa infrecuente de prurito vulvar

A. Pérez-Bustillo, I. Ruiz-González, S. Delgado, T. Alonso y J. Ingelmo

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial de León. León. España.

Señor Director:

Aunque los siringomas vulvares son una entidad rara, probablemente sean infradiagnosticados debido a que la mayoría cursan como lesiones asintomáticas. Sin embargo, pueden ser causa de prurito vulvar resistente a tratamientos convencionales, que si es grave conlleva importantes alteraciones en la calidad de vida. Por lo tanto, es importante considerarlos en el diagnóstico diferencial del prurito y las lesiones papulosas de la vulva^{1,2}.

Presentamos el caso de una mujer de 78 años, con antecedente de incontinencia urinaria de nueve años de evolución, que consultaba por un cuadro de prurito vulvar desde hacía cuatro años, intermitente y sin influencia estacional. Fue tratada con antihistamínicos orales y corticoides tópicos sin mejoría. En la exploración física se apreciaban múltiples pápulas de 3-5 mm, normocoloreadas, de aspecto liquenoide, algunas erosionadas en su superficie, que confluían formando placas de forma bilateral en los labios mayores (fig. 1). No se observaron lesiones similares en otras localizaciones.

Se realizaron pruebas de contacto con la batería estándar española, siendo positivas a las 96 horas para la mezcla de perfumes y la de gomas negras. Se practicó una biopsia de una de las pápulas que mostró una proliferación



Figura 1. Múltiples pápulas liquenoides en labios mayores.

constituida por nidos y conductos de células epiteliales embebidas en un estroma de haces de colágeno. Los conductos estaban tapizados por dos capas de células cuboideas, y algunos mostraban extensiones en forma de renacuajo, siendo estos hallazgos compatibles con siringoma ecrico.

Se decidió tratar las lesiones con láser de dióxido de carbono, observándose una clara mejoría de la sintomatología y de las lesiones. Después de 11 meses de seguimiento la paciente ha presentado escasos episodios de prurito, de menor intensidad que los previos, controlados con corticoides tópicos.

El siringoma es un tumor benigno de origen ecrico localizado generalmente en la región periocular; sin embargo, existen otras localizaciones más inusuales como la vulva. Hay casos descritos con afectación simultánea de la región vulvar y áreas extragenitales¹. Afecta principalmente a mujeres durante la pubertad y edad media¹⁻³, raramente se manifiesta en edades avanzadas como en nuestro caso^{1,4}.

Los siringomas generalmente son asintomáticos, aunque en la vulva pueden provocar prurito, que en ocasiones aumenta durante la menstruación, el embarazo y los meses de verano^{1,5}. Revisando los casos publicados de siringomas vulvares destaca una larga evolución del prurito durante varios años previa al diagnóstico definitivo^{2,4-8}, dando lugar a una importante alteración en la calidad de vida. En ocasiones, la persistencia de las lesiones puede causar venereofobia y carcinofobia^{5,8}.

Se han descrito tres formas clínicas de presentación de los siringomas vulvares. Lo más frecuente es que aparezcan de forma simétrica en los labios mayores como múltiples pápulas normocoloreadas o marronáceas. Las otras presentaciones son lesiones quísticas o placas liquenoides¹, siendo ésta la for-

ma de presentación en nuestro caso. El diagnóstico diferencial clínico se plantea principalmente con quistes epidérmicos, esteatocistoma múltiple, condilomas, enfermedad de Fox-Fordyce, liquen plano y liquen simple crónico^{1,3,5,9}.

Debido a su apariencia poco específica, el diagnóstico clínico de siringoma vulvar puede ser difícil. El examen histológico es la clave para establecer el diagnóstico y descartar malignidad^{5,8}. Se caracteriza por una proliferación dérmica constituida por células dispuestas en nidos y conductos en el seno de un estroma fibroso. Algunos conductos presentan una forma característica de pequeñas colas de células epiteliales en forma de coma que les dan un aspecto de renacuajos. Habitualmente los conductos están tapizados por dos hileras de células epiteliales y pueden estar ocupados por material eosinófilo^{1,4,7}.

En nuestro caso mediante la clínica, la exploración física y las pruebas complementarias se excluyeron otras causas frecuentes de prurito vulvar como candidiasis, escabiosis, pediculosis, dermatitis alérgica de contacto, psoriasis y liquen escleroso y atrófico. Dado el antecedente de incontinencia urinaria, en un primer momento la paciente fue diagnosticada de dermatitis irritativa y liquen simple crónico asociado, llegando al diagnóstico definitivo de siringomas tras la realización de la biopsia. La presencia de liquenificación secundaria al rascado crónico puede hacer que los siringomas de la vulva sean difíciles de visualizar, por lo que los pacientes pueden ser diagnosticados erróneamente sólo de liquen simple crónico⁷. Por lo tanto, el siringoma de vulva debería ser considerado en todo paciente con liquen simple crónico que responde pobremente a los antihistamínicos orales y a los corticoides tópicos¹.

El tratamiento de los siringomas vulvares no está estandarizado. Es importante tener en cuenta que sólo una minoría de los pacientes experimenta un adecuado control del prurito con el uso de corticoides tópicos, con o sin antihistamínicos orales^{1,3}. Algunos de los tratamientos utilizados han sido tranilast por vía oral⁶, atropina tópica⁷, curetaje, crioterapia⁴, electrocirugía^{2,5,7} y extirpación⁷, obteniendo resultados variables. Una de las mejores opciones terapéuticas es el tratamiento con láser de dióxido de carbono que ha demostrado ser muy efectivo en el alivio del prurito y en la resolución de las lesiones de una forma segura y fácil de llevar a cabo^{1,2,10}.

Bibliografía

- 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;48:735-9.
- Tay YK, Tham SN, Teo R. Localized vulvar syringomas—an unusual cause of pruritus vulvae. *Dermatology*. 1996;192:62-3.
- Mahiques L, Martínez-Menchón T, Martínez-Aparicio A, Fortea JM. Siringomas vulvares. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:397-8.
- Belardi MG, Maglione MA, Vighi S, di Paola GR. Syringoma of the vulva. A case report. *J Reprod Med*. 1994;39:957-9.
- Agrawal S, Kulshrestha R, Rijal A, Sidhu S. Localized vulvar syringoma causing vulvar pruritus and venerophob-
bia. *Australas J Dermatol*. 2004;45:236-7.
- Iwao F, Onozuka T, Kawashima T. Vulvar syringoma successfully treated with tranilast. *Br J Dermatol*. 2005;153:1228-30.
- Garman M, Metry D. Vulvar syringomas in a 9-year-old child with review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:369-72.
- Kopera D, Soyer HP, Cerroni L. Vulvar syringoma causing pruritus and carcinophobia: treatment by argon laser. *J Cutan Laser Ther*. 1999;1:181-3.
- García-Arpa M, Sánchez-Camirero P, Vera-Iglesias E, Martín-Dávila F. Múltiples pápulas vulvares. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:499-500.
- Wang JI, Roenigk HH. Treatment of multiple facial syringomas with the carbon dioxide (CO₂) laser. *Dermatol Surg*. 1999;25:136-9.

Oncocitoma de carúncula ocular

C.A. García^a, M.A. Melo-Uribe^b y J.A. Díaz^b

^aPatólogo. Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga. Colombia.

^bResidente de Patología. Universidad Industrial de Santander. Miembro del Grupo Patología Estructural Funcional y Clínica de la Universidad Industrial de Santander PATUIS. Bucaramanga. Colombia.

Señor Director:

Los oncocitomas son neoplasias que se originan a partir de epitelios glandulares y secretores¹. Histológicamente se componen de células poliédricas de citoplasma eosinofílico granular, el cual, al ser examinado de forma ultraestructural, presenta gran cantidad de mitocondrias¹. Dentro de las localizaciones cutáneas, la carúncula ocular y el canto palpebral medial son los lugares de presentación más comunes².

La incidencia de esta neoplasia en la carúncula es alrededor del 3 % de todas las biopsias de tumores de anejos oculares; en una serie publicada en Dinamarca por Ostergaard³, donde se recogieron los diagnósticos de 574 biopsias de lesiones de carúncula durante 25 años, fue del 2,8 %, en otra serie de 466 biopsias de carúncula realizada por Pecorella⁴ la frecuencia de oncocitoma fue del 2,7 %. Este tumor, además, es más común entre las personas adultas

mayores y en las mujeres, con un promedio de edad de 73 años, y una razón hombre mujer de 1:5⁴. Su comportamiento biológico es benigno, aunque se han descrito oncocitomas malignos⁵.

Presentamos el caso de un varón de 82 años de edad, que acude a un servicio de oftalmología en Colombia por un cuadro de un año de evolución de crecimiento de una lesión quística en el lado nasal del ojo izquierdo con sangrado ocasional. En el examen físico presentaba en la carúncula del ojo izquierdo una lesión polipoide redondeada de 7 mm de diámetro, muy vascularizada, sin invasión de la piel del canto palpebral. Se realiza extirpación quirúrgica de la masa.

En el servicio de anatomía patológica se recibe un fragmento de tejido parcialmente revestido por epidermis que midió 1,2 x 1,1 cm de diámetro mayor, en el cual se reconoce una lesión polipoide de color pardo rojizo intensa-

mente vascularizada de 0,7 x 0,6 cm de diámetro cruzado. Los cortes histológicos con la tinción de hematoxilina eosina mostraron un área de conjuntiva palpebral y bulbar correspondiente a la región de la carúncula, en la que se reconoce a nivel de la lámina propia una lesión tumoral benigna de origen epitelial constituida por células poliédricas de núcleo central ligeramente hiper cromático y citoplasma granular eosinofilo, con bordes celulares bien definidos que se disponen en nidos sólidos asociados a congestión vascular y focos de microhemorragia (fig. 1). La tinción con PAS permite evidenciar el intenso contenido acidofílico granular en el citoplasma, correspondiente al elevado número de mitocondrias (fig. 2).

Se concluyó que la lesión correspondía a un oncocitoma de la carúncula ocular.

El oncocitoma, también llamado tumor oncocítico o adenoma de células