

Syringoma of the vulva

Gruczolak potowy sromu

Vasudha A. Belgaumkar, Ravindranath B. Chavan, Nitika S. Deshmukh, Supriya A. Kachare

Department of Dermatology, Venereology and Leprosy, Byramjee Jeejeebhoy Government Medical College, Pune, India

Klinika Dermatologii, Wenerologii i Trądu, Byramjee Jeejeebhoy Government Medical College, Pune, Indie

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2021, 108, 299–304

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2021.110787>

**CORRESPONDING AUTHOR/
ADRES DO KORESPONDENCJI:**
Dr. Ravindranath B. Chavan MD
Department of Dermatology,
Venereology and Leprosy
Byramjee Jeejeebhoy
Government Medical College
Pune, India
Phone: 9421346016
E-mail: [drravindranathchavan@
gmail.com](mailto:drravindranathchavan@gmail.com)

ABSTRACT

Introduction: Syringomas are benign eccrine sweat duct tumors. They are typically found in young females predominantly over cheeks and lower eyelids. Rare sites for this tumour include the vulva, palm, soles and penis.

Objective: To report a case of syringomas of the vulva which is a rare site for this tumour.

Case report: We report a 52-year-old woman presenting with a 30-year history of multiple asymptomatic flesh-coloured non-tender papular lesions of the labia majora. Dermoscopy showed multiple glittering yellow whitish structures in clusters over fading pink background with cobble-stone appearance. Histopathological examination led to the diagnosis of vulvar syringomas. The lesions were treated with intralesional radiofrequency cautery.

Conclusions: The vulva is a rare location of syringoma. Dermoscopy may be helpful in establishing early diagnosis and avoiding excessive surgical interventions.

Key words: syringoma, sweat gland duct, dermoscopy, radiofrequency cautery.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie: Gruczolak potowy to mały, łagodny guzek wywodzący się z kanałów potowych. Zmiany najczęściej obserwuje się u młodych kobiet, głównie na policzkach i dolnych powiekach. Rzadkie lokalizacje tego guza to srom, dłonie, podeszwy i penis.

Cel pracy: Przedstawienie rzadkiego przypadku gruczolaka potowego sromu.

Opis przypadku: Przedstawiamy 52-letnią kobietę z licznymi, niebolesnymi guzkami warg sromowych. W dermoskopii uwidoczono liczne błyszczące, żółto-białawe struktury o różnej wielkości, o okrągłym lub owalnym kształcie, na bladoróżowym tle o wzorze typu kostki brukowej. Badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie gruczolaka potowego.

Wnioski: Srom jest rzadką lokalizacją gruczolaków potowych. Dermoskopia może być pomocna we wczesnym ustaleniu rozpoznania i uniknięciu rozległych interwencji chirurgicznych.

Słowa kluczowe: guz z przewodów potowych, przewod gruczołu potowego, dermatoskopia, ablacja prądem o częstotliwości radiowej.

INTRODUCTION

The differential diagnosis of lesions presenting over external genitalia includes a vast array of conditions. Multiple flesh-coloured papules over vulva leads to clinical diagnosis usually as milia, scabies, condyloma acuminata, verruca plana, sebaceous cyst, epidermoid cysts, steatocystoma multiplex, Fox Fordyce disease, lymphangioma circumscriptum, xanthomas, angiokeratomas, idiopathic vulvar calcinosis, epidermal cyst, lichen simplex [1]. We report a middle aged female patient with long-standing asymptomatic lesions on the vulva diagnosed as syringoma on histopathology.

OBJECTIVE

The aim of this presentation is to present a case of syringomas of the vulva which is a rare site for this tumour. We also present dermoscopy and histology findings in this patient.

CASE REPORT

A 52-year-old female admitted to the gynaecology ward for menorrhagia was referred to the skin outpatient department for asymptomatic raised lesions over her vulva since 30 years. There was no history of similar lesions in her spouse or other family members.

On examination, there were multiple discrete non-tender dome-shaped flesh-coloured firm papules measuring 1–5 mm in diameter distributed symmetrically over labia majora (fig. 1). No oedema, ulceration or discharge from lesions was seen. Labia minora and vagina were not involved. There was no inguinal lymphadenopathy or any lesion elsewhere on the body.

Considering the prolonged duration of the lesions, a provisional differential diagnosis of adnexal tumours (trichoepithelioma, syringoma, syringocystadenoma papilliferum), lymphangioma circumscriptum and Bowenoid papulosis was made.

Her routine investigations were within normal limits. VDRL and HIV ELISA were negative.

Dermoscopy (using Dermlite DL3N polarised dermoscope) demonstrated multiple glittering yellow whitish round to oval shaped structures of various sizes in clusters over fading pink background with cobble-stone appearance (fig. 2).

A final diagnosis of vulvar syringoma was confirmed on histopathology (figs. 3 and 4). We performed two sessions of intralesional radiofrequency ablation with partial regression of the lesions (fig. 5).

WPROWADZENIE

Diagnostyka różnicowa zmian występujących w obrębie zewnętrznych narządów płciowych obejmuje szeroki zakres schorzeń. W przypadku zmian w obrębie sromu do najczęstszych rozpoznań klinicznych należą: prosaki, świerz, kłykciny kończyste, brodawki płaskie, torbiele lojowe skóry, torbiele naskórkowe, *steatocystoma multiplex*, choroba Foxa-Fordyce'a, odgraniczony naczylniak chłonny, kępki żółte, angiokeratoma, idiopatyczna wapnica skóry sromu i liszaj pospolity [1]. W pracy przedstawiamy przypadek pacjentki w średnim wieku, z utrzymującymi się długotrwale zmianami na sromie, u której ustalono rozpoznanie gruczolaka potowego na podstawie wyników badania histopatologicznego.

CEL PRACY

Celem pracy jest przedstawienie rzadkiego przypadku guza gruczolaka potowego sromu, wraz z obrazem dermoskopowym oraz histopatologicznym tej zmiany.

OPIS PRZYPADKU

Kobieta 52-letnia przyjęta na oddział ginekologiczny z powodu bardzo obfitych, przedłużających się krwawień miesięczkowych została skierowana do poradni dermatologicznej w celu diagnostyki zmian, zlokalizowanych w okolicy sromu, utrzymujących się od 30 lat, którym nie towarzyszyły objawy subiektywne. Na podstawie wywiadu ustalono, że podobne zmiany nie występowały u współmałżonka ani innych członków rodziny.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono liczne zmiany w postaci kopulastych, twardych grudek o średnicy 1–5 mm, w kolorze otaczającej skóry, rozmieszczone symetrycznie na wargach sromowych większych (ryc. 1). Nie stwierdzono obecności obrzęku, owrzodzenia oraz wydzieliny ze zmian. Wargi sromowe mniejsze i pochwa nie były zajęte procesem chorobowym. Węzły chłonne pachwinowe były niepowiększone, nie stwierdzono również zmian w innych lokalizacjach.

Ze względu na długi czas utrzymywania się zmian we wstępnym rozpoznaniu różnicowym uwzględniono guza z przydatków (nabłoniaka mieszków włosowych, guza z przewodów potowych (*syringoma*), gruczolakotorbielaka potowego przewodowego brodawkowego), a także odgraniczonego naczylniaka chłonnego (*lymphangioma circumscriptum*) i grudkowatość bowenoidalną.

W rutynowych badaniach nie stwierdzono żadnych nieprawidłowości. Testy VDRL i ELISA w kierunku HIV dały wynik ujemny.

W badaniu dermoskopowym (przy użyciu dermoskopu Dermlite DL3N ze światłem spolaryzowanym) uwidoczniło się liczne błyszczące, żółto-białawe struktury o różnej wielkości, o okrągłym lub owalnym kształ-



Figure 1. Multiple discrete dome-shaped skin-coloured papules (1–5 mm diameter) symmetrically distributed over labia majora

Rycina 1. Liczne, drobne, kopulaste grudki o średnicy 1–5 mm, w kolorze skóry, rozmieszczone symetrycznie na wargach sromowych większych

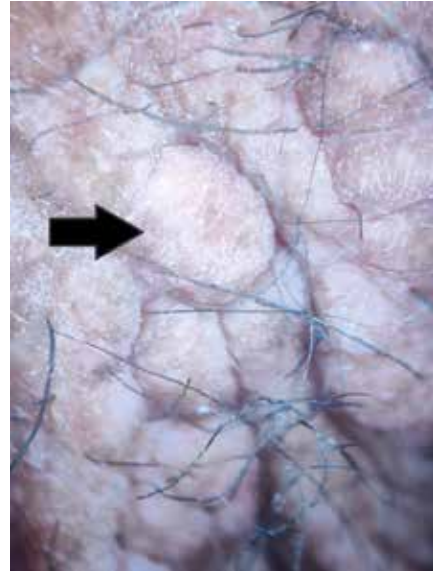


Figure 2. Dermoscopy demonstrated multiple glittering yellow-whitish round to oval shaped structures (black arrow) of various sizes in clusters with cobblestone appearance over fading pink background

Rycina 2. Badanie dermatoskopowe uwidocznilo liczne błyszczące, żółto-białawe struktury o różnej wielkości, okrągłe lub owalne (czarna strzałka), w skupiskach, o wzorze kostki brukowej na bladoróżowym tle

DISCUSSION

Syringomas were first described by Kaposi and Biesiadki in 1872 [2]. *Syrinx* is a “pipe or tube” in Greek. They are benign intraepidermal sweat gland ductal epithelial differentiation [2] affecting 1% of the population. The familial variant constitutes 11.5% of syringomas. They are typically found in young females predominantly in the periorbital region, i.e. the cheek and lower eyelid. Other extra-facial sites are the neck, shoulders, axillae and abdomen. Rare sites include the vulva, palm, soles, scalp and penis [3]. There is no racial predilection or established risk factor for syringomas. Clinically they present as asymptomatic solitary or multiple small, firm, flesh-coloured papules measuring 1–5 mm in diameter with symmetrical distribution [3]. Vulvar syringomas are relatively rare, non-regressing and often asymptomatic. The first patient of vulvar syringoma was reported by Carneiro *et al.* in 1971 [3, 4]. They may cause considerable discomfort in the form of pruritus may lead to sexual maladjustments and venerophobia.

The aetiology of vulvar syringoma is largely unknown, however it is hypothesized to be a proliferation of eccrine sweat gland ductal epithelium in response to an inflammatory reaction. Most of the cases are sporadic, however 16q22 chromosomal mutation leads to familial autosomal dominant syringoma [5]. They may occur in association with syndromes like Down syndrome, Marfan syndrome and Ehler-Danlos syndrome [6]. Syringomas may be sensitive to oestrogen as they can undergo cyclical changes in

cie, zlokalizowane w skupiskach na bladoróżowym tle o wzorze typu kostki brukowej (ryc. 2).

Ostatecznie diagnozę guza z przewodów gruczolów potowych (*syringoma*) sromu postawiono na podstawie wyników badania histopatologicznego (ryc. 3 i 4). U pacjentki wykonano dwa zabiegi doogniskowej termoablacji, uzyskując częściowe ustąpienie zmian (ryc. 5).

OMÓWIENIE

Guzy z przewodów gruczolów potowych (*syringoma*) opisali po raz pierwszy Kaposi i Biesiadki w 1872 roku [2]. *Syrinx* w języku greckim oznacza rurę lub przewód. Guzy typu *syringoma* to łagodne zmiany, wywodzące się z przewodów wyprowadzających gruczolów potowych [2]. Występują u 1% populacji. Odmiana rodzinna stanowi 11,5% wszystkich przypadków guzów. Schorzenie pojawia się zwykle u młodych kobiet, głównie w okolicy okołoczodołowej, tj. na policzkach i powiekach dolnych, zmiany lokalizują się również na skórze szyi, ramion, brzucha oraz w dołach pachowych. Rzadko spotykana jest lokalizacja w obrębie sromu, na skórze dłoni i podszew stóp, twarzy, na owłosionej skórze głowy i penisie [3]. Nie wykazano predyspozycji rasowych oraz żadnych szczególnych czynników ryzyka, które sprzyjają rozwojowi zmian. W obrazie klinicznym stwierdza się pojedynczą zmianę lub liczne niewielkie, twarde grudki w kolorze otaczającej skóry, o średnicy 1–5 mm zlokalizowane symetrycznie [3]. *Syringoma* sromu występuje stosunkowo rzadko. Często zmiany są bezobjawowe i nie ulegają

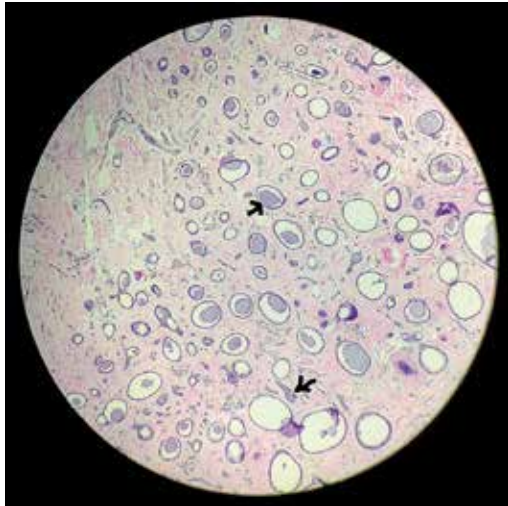


Figure 3. Histopathology (H + E, 10×): numerous dilated ducts embedded in fibrous stroma with occasional with comma-shaped tails (black arrow)

Rycina 3. Badanie histologiczne (barwienie H + E, 10×): liczne, rozszerzone przewody osadzone we włóknistym zrębie, częściowo w przecinkowatym kształcie (czarna strzałka)

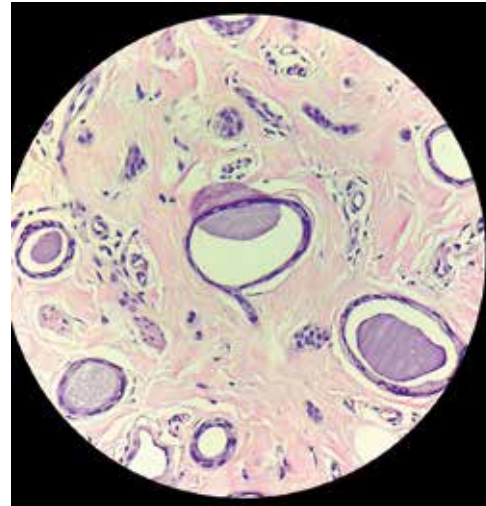


Figure 4. Histopathology (H + E, 40×): ductal lumina containing proteinaceous secretions

Rycina 4. Badanie histologiczne (barwienie H + E, 40×): w świetle przewodów widoczne złoże białkowe



Figure 5. After the second session of intralesional radiofrequency ablation

Rycina 5. Obraz po drugim zabiegu doogniskowej termoablacji

their size and symptoms during the premenstrual period, pregnancy and with use of oral contraceptives [3, 6]. This hormonal influence explains female preponderance of the lesions. However, our case denied any such correlation. Although our patient did not have involvement of other sites, vulvar syringomas have been described in association with extragenital lesions. Hence, examination of the rest of the body

regresji. Pierwszy przypadek *syringoma* w tej lokalizacji został opisany w pracy Carneiro i wsp. z 1971 roku [3, 4]. Zmiany mogą powodować znaczny dyskomfort w postaci świądu, może dochodzić do rozwoju zaburzeń seksualnych i wenerofobii.

Etiologia guzów z przewodów gruczołów potowych umiejscowionych w obrębie sromu jest nieznaną. Przypuszcza się jednak, że są to zmiany będące skutkiem proliferacji nabłonka w przewodach wyprowadzających gruczołów potowych w odpowiedzi na reakcję zapalną. Większość przypadków ma charakter sporadyczny, jednak stwierdzono, że obecność mutacji chromosomowej 16q22 prowadzi do rodzinnego występowania, które są dziedziczone autosomalnie dominująco [5]. Mogą one również towarzyszyć zespołom zaburzeń, m.in. zespołowi Downa, Marfana i Ehlersa-Danlosa [6]. Guzy typu *syringoma* mogą być podatne na działanie estrogenów, ponieważ obserwowano, że ich wielkość oraz towarzyszące objawy zmieniają się w fazie przedmiesiączkowej, podczas ciąży, a także u kobiet stosujących doustne środki antykoncepcyjne [3, 6]. Podatność na oddziaływanie hormonów wyjaśniałaby częstsze występowanie guzów tego rodzaju u kobiet. W przedstawianym przypadku nie zaobserwowano takiej zależności. Choć u naszej pacjentki nie stwierdzono zajęcia innych lokalizacji, w piśmiennictwie opisywano przypadki guzów z przewodów gruczołów potowych umiejscowionych w obrębie sromu i współistniejących ze zmianami pozagenitalnymi. Z tego względu niezbędne jest kompleksowe badanie fizykalne [3]. W diagnostyce różnicowej należy także uwzględnić inne możliwe schorzenia, takie jak mastocytoza skórna, włókniakoziarniszczeniaki, torbiele włosów męskich, naczyńniakowłókniaki i grudkowatość włókien sprężystych.

is essential, especially the periorbital area [3]. Additional clinical differentials are cutaneous mastocytosis, fibrofolliculomas, vellus hair cyst, angiofibromas and fibroelastic papulosis.

Dermoscopy is non-invasive modality for diagnosis of various skin conditions obviating the need of invasive methods like biopsy. Vulvar syringomas look like multiple glittering flesh-coloured papules, round to oval in shape over fading pink background [7].

Diagnosis is confirmed by histopathological examination and characteristic findings in syringoma are numerous dilated ducts lined with a double row of flattened epithelial cells [2, 3].

Syringoma classification proposed by Friedman and Butler is based on clinical features [3] and consists of 4 variants – 1) localized, occurring either as solitary or multiple lesions, 2) familial, 3) generalised and 4) the form associated with Down syndrome. Prevalence of syringoma is probably greater than the actually reported cases due to the fact that many syringomas are asymptomatic and may remain undetected as in our patient who was diagnosed as a localised vulvar variant with multiple lesions after three decades. Syringomas have been previously reported in a 32-year-old Indian woman presenting with pruritic vulvar lesions [8] and a 23-year-old Egyptian female with multiple pinhead-sized vulvar lesions [2]. Cases reported from China comprise two young females with pruritic vulvar lesions [9].

The goal of the therapy in syringomas is destruction of tumour with minimal scarring and prevention of recurrence. Results may be unsatisfactory as syringomas are embedded in dermis and recurrences are common following complete removal. Treatment options available are cryotherapy, fractionated carbon dioxide laser ablation, dermabrasion, chemical peel, electrodesiccation and surgical excision [1]. Adverse effects following these methods are pain, swelling and blistering. Topical retinoids, topical corticosteroids and systemic antihistamines have also been used in pruritic lesions [1]. Malignant transformation of syringomas has not been reported in the literature [10].

CONCLUSIONS

It is important to have a high index of clinical suspicion supported by an accurate dermoscopic and histopathological correlation while diagnosing nodular lesions in the anogenital region.

In this article we describe a novel dermoscopy feature of multiple syringomas – the cobblestone arrangement.

Dermoskopia jest nieinwazyjną metodą wykorzystywaną w diagnostyce różnych zaburzeń dermatologicznych. Zmiany umiejscowione na sromie mają postać licznych błyszczących, okrągłych lub owalnych grudek w kolorze otaczającej skóry, na blad różowym tle [7].

Rozpoznanie potwierdza się na podstawie badania histopatologicznego, w którym charakterystyczna jest obecność licznych poszerzonych przewodów wyścielonych podwójnym rzędem spłaszczonych komórek nabłonkowych [2, 3].

Klasyfikacja, jaką zaproponowali Friedman i Butler, opiera się na cechach klinicznych guzów z przewodów gruczolów potowych [3] i obejmuje 4 warianty: 1) zlokalizowany, w postaci pojedynczej zmiany lub zmian mnogich, 2) rodzinny, 3) uogólniony oraz 4) postać związaną z zespołem Downa. Częstość występowania zmian typu *syringoma* jest prawdopodobnie większa niż liczba faktycznie zgłaszanych przypadków, ponieważ u wielu osób schorzenie przebiega bezobjawowo i nie jest wykrywane. Przykładem może być opisana przez nas pacjentka, u której *syringoma* w wariantcie ograniczonym do okolicy sromu, z licznymi zmianami rozpoznano dopiero po 30 latach. Guzy z przewodów gruczolów potowych były już wcześniej opisywane u 32-letniej pacjentki z Indii, u której zmianom towarzyszył świąd [8], oraz u 23-letniej Egipcjanki z licznymi, drobnymi zmianami występującymi na skórze sromu [2]. Przypadki z Chin dotyczą 2 młodych pacjentek ze zmianami, którym towarzyszył świąd sromu [9].

Celem leczenia jest usunięcie zmian z pozostawieniem minimalnego bliznowacenia oraz zapobieganie nawrotom. Zdarza się, że efekt leczenia jest niezadowolający, ponieważ guzy typu *syringoma* nawracają. Dostępne opcje leczenia obejmują: krioterapię, ablację laserem frakcyjnym (CO₂), dermabrazję, peeling chemiczny, elektrokoagulację i wycięcie chirurgiczne [1]. Do działań niepożądanych obserwowanych po zastosowaniu tych metod zalicza się: ból, obrzęk i powstawanie pęcherzy. W zmianach przebiegających ze świądem stosowane jest również leczenie miejscowymi retinoidami lub glikokortykosteroidami, a także stosowanie leków przeciwhistaminowych [1]. W piśmiennictwie brakuje doniesień dotyczących złośliwienia tych zmian [10].

WNIOSKI

Gruczolaki potowe powinny być brane pod uwagę w diagnostyce różnicowej zmian guzkowych narządów płciowych i rozpoznawane po zastosowaniu dermoskopii, a następnie badania histologicznego zmian.

W tej pracy opisujemy nową cechę dermoskopową licznych gruczolaków potowych – układ przypominający kostkę brukową.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

References

Piśmiennictwo

1. **Turkyilmaz C., Ozgun M.T., Atakul T., Batukan C., Akgun H.:** Effective treatment of vulvar syringoma with topical steroid: a case report. *Erciyes Tip Dergisi (Erciyes Med J)* 2009, Suppl. 1, 541-545.
2. **El Domyati M.M., Abdel Raouf H.M., El Ammawi T., Abdel Azim E.S.:** Vulval syringoma: first report of a case in an Egyptian female. *Indian Dermatol Online J* 2012, 3, 157-158.
3. **Miranda J.J., Shahabi S., Salih S., Bahtiyar O.M.:** Vulvar syringoma, report of a case and review of the literature. *Yale J Biol Med* 2002, 75, 207-210.
4. **Carneiro S.J., Gardner H.L., Knox J.M.:** Syringoma of the vulva. *Arch Dermatol* 1971, 103, 494-496.
5. **Wu W.M., Lee Y.S.:** Autosomal dominant multiple syringomas linked to chromosome 16q22. *Br J Dermatol* 2010, 162, 1083-1087.
6. **Ozdemir O., Sari M.E., Sen E., Ozcanali G., Atalay C.:** Vulvar syringoma in postmenopausal woman, a case report. *J Reprod Med* 2015, 60, 452-454.
7. **Corazza M., Borghi A., Minghetti S., Ferron P., Virgili A.:** Dermoscopy of isolated syringoma of the vulva. *J Am Acad Dermatol* 2017, 76 (2 Suppl. 1), S37-S39.
8. **Mendiratta V., Harjai B., Gupta T.:** Vulvar syringomas in an Indian female. *Indian J Dermatol* 2007, 52, 158-159.
9. **Kay Y.K., Tham S.N., Teo R.:** Localised vulvar syringomas – an unusual causes of pruritus vulvae. *Dermatology* 1996, 192, 62-63.
10. **Shilpa K., Leelavathy B., Divya G., Lakshmi D.V.:** Chondroid syringoma: histopathology a cornerstone tool in diagnosis. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol* 2016, 3, 20-21.
11. **Mahajan R., Bang D., Nagar A., Bilimoria F.:** Rare sweat gland tumors of vulva: report of two cases. *Indian J Sex Transm Dis* 2012, 33, 124-127.
12. **Naveen K.N., Pai V.V., Sori T.:** Syringoma masquerading as steatocystoma multiplex. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012, 78, 365-366.
13. **Gerdsen R., Wenzel J., Uerlich M., Bieber T., Petrow W.:** Periodic genital pruritus caused by syringoma of the vulva. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002, 81, 369-370.
14. **Mansouri P., Naraghi Z.S., Amani M., Chalangari R., Martits-Chalangari K., Mozafari N.:** Genital lesions masquerading as condyloma acuminata: a case series report. *Iran J Public Health* 2019, 48, 1161-1164.
15. **Gerdsen R., Wenzel J., Uerlich M., Bieber T., Petrow W.:** Periodic genital pruritus caused by syringoma of the vulva. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002, 81, 369-370.
16. **Tawade Y.V., Pradhan A.M., Gharapuray M.B., Shete S.:** Syringoma of the vulva. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2000, 66, 326-327.

Received: 13.02.2021

Accepted: 5.09.2021

Otrzymano: 13.02.2021 r.

Zaakceptowano: 5.09.2021 r.

How to cite this article

Belgaumkar V.A., Chavan R.B., Deshmukh N.S., Kachare S.A.: Syringoma of the vulva. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2021, 108, 299-304. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2021.110787>.