

Hidradenoma papilífero de la vulva: reporte de caso

Hidradenoma Papilliferum of the Vulva: A Case Report

Ana San Juan Romero,¹ Edoardo Torres² y José D. Cerón Espinosa³

¹ Residente de primer año de Medicina Interna, ISSSTE

² Dermatólogo, micólogo, Centro Dermatológico de Yucatán

³ Dermatólogo, dermatopatólogo, Director del Centro Dermatológico de Yucatán

RESUMEN

El hidradenoma papilífero (HP) es un tumor benigno, poco frecuente, de las glándulas sudoríparas apocrinas que se produce en la región anogenital de la mujer en edad fértil. La topografía más común son los labios mayores. Se han descrito casos con afectación extragenital y también en el sexo masculino. Su diagnóstico clínico puede representar un reto, ya que puede llegar a confundirse con bartolinitis, lipoma, o incluso lesiones malignas, como el adenocarcinoma escamoso. Se presenta el caso de una paciente de 24 años de edad, con este diagnóstico en la región vulvar, con los hallazgos clínicos e histopatológicos característicos.

PALABRAS CLAVE: Hidradenoma papilífero, vulva, neoplasias vulvares.

ABSTRACT

Papilliferous hidradenoma (PH) is a rare benign tumor of the apocrine sweat glands that occurs in the anogenital region of young women. Common topography is the labia majora. Extragenital affection, and in men have also been described. Clinical diagnosis represents a challenge, since it can be confused with Bartholinitis, lipoma or even a malignant lesion such as squamous adenocarcinoma. We report a 24 years-old female with clinical and histopathological findings in the vulvar region compatible with this disease

KEYWORDS: papilliferous hidradenoma, vulva, vulvar neoplasms.

Introducción

El hidradenoma papilífero (HP) es un tumor benigno de las glándulas sudoríparas apocrinas que se produce en la región anogenital de la mujer. Es uno de los tumores vulvares benignos más comunes, en algunas series representa 60% de éstos.¹ Tiene una mayor incidencia en mujeres blancas (caucásicas), característica epidemiológica paradójica debido a que el número de glándulas sudoríparas apocrinas es tres veces mayor en mujeres negras. Afecta a mujeres entre los 30 y los 49 años, con límites entre los 25 y 66 años. No hay casos publicados antes de la pubertad, tal vez por la expresión de receptores estrógeno y progesterona en este tipo de adenoma.^{2,3}

Suele ser una lesión de crecimiento lento, solitaria, firme, móvil, bien delimitada, parcialmente quística, que comprende áreas papilares y glandulares.^{2,5} En este trabajo describimos el caso de un hidradenoma papiliforme

de la vulva en una mujer joven, además de la revisión bibliográfica de esta condición.

Caso clínico

Exponemos el caso de una paciente de 24 años de edad, originaria de Mérida, Yucatán, sin antecedentes médicos de importancia. Acudeió a consulta porque presentaba una neoformación vulvar asintomática en el labio mayor derecho, de ocho años de evolución (figura 1). En la exploración dermatológica se observó una neoformación de aspecto quístico y renitente de 1.5 cm de diámetro. Como antecedentes personales ginecológicos, la paciente era núbil. No presentó fiebre, pérdida de peso o síntomas sistémicos, no se palparon adenomegalias o hepatomegalia. La lesión fue resecada con la impresión diagnóstica de tumor de anexos. El estudio histopatológico reportó epidermis sin alteraciones, dermis con una cavidad de

CORRESPONDENCIA

Dra. Ana San Juan Romero ■ anasjr@hotmail.com

Centro Dermatológico de Yucatán, Calle 59 × 90 s/n, Centro, C.P. 97000, Mérida, Yucatán



Figura 1. Neoformación vulvar de aspecto quístico en el extremo posterior del labio mayor derecho.

acinos glandulares, túbulos y pequeños quistes cubiertos de papilas con una doble hilera de células. Las células mostraban decapitación activa, con una imagen característica, por lo que se diagnosticó hidradenoma papilífero subtipo papilar (figura 2).

Se realizó escisión quirúrgica de la lesión, con una respuesta adecuada. En sus citas subsecuentes la paciente se refirió asintomática y la región del perineo se encontró adecuadamente cicatrizada y sin alteraciones anatómicas residuales ni datos de recidiva (figura 3).

Discusión

El HP es una neoplasia cutánea benigna que se origina en las glándulas sudoríparas apocrinas. Estas glándulas se concentran en las regiones anogenital, axilar y periumbilical, aunque ocurren principalmente en el área anogenital. Algunos autores sugieren que se trata de un tumor anexial derivado de otros tejidos, como la glándula mamaria, por su similitud histológica con el papiloma intraductal mamario.⁴

De manera usual se presenta como un nódulo o tumoración solitaria, firme, móvil, bien delimitada, de crecimiento lento, indolora y cubierta de piel normal.³ Suele medir de 1 a 4 cm y la topografía por orden de frecuencia son los labios mayores (36%), los labios menores (26%), la

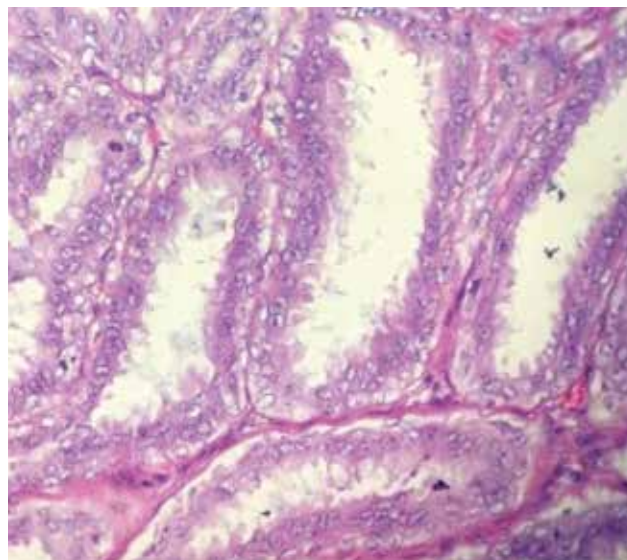


Figura 2. Imagen histológica en la que se aprecian: dermis con cavidad de acinos glandulares, túbulos y pequeños quistes cubiertos de papilas con una doble hilera de células. Las células muestran decapitación activa, imagen característica del HP (H-E 40x).



Figura 3. Región vulvar después del tratamiento con escisión quirúrgica y recuperación de la anatomía funcional.

horquilla posterior, el surco interlabial, el clítoris, el perineo, el monte de venus y la región anal.⁶ Ocurre cuatro veces más frecuentemente en la vulva que en la región perianal.

Al ser asintomático, generalmente se descubre en el examen ginecológico. Sin embargo, en algunos casos se ha reportado prurito, ardor, dolor, secreción vaginal y sangrado.⁷

Ya que no cuenta con características distintivas, el diagnóstico correcto casi nunca se hace clínicamente y muchos HP son mal diagnosticados. En ocasiones el tumor es elevado y eritematoso, e incluso puede llegar a ulcerarse mimetizando una lesión maligna. De manera concomitante, es posible que existan abscesos de glándula de Bartolino, en cuyo caso resulta doloroso. Cuando se asienta sobre los labios menores, predispone al desarrollo de un absceso de Bartolino. Del mismo modo, una disrupción o bloqueo del drenaje de las glándulas de Bartolino por una tumoración en la cercanía también resultaría en la formación de un quiste o absceso de dicha glándula.⁸

Debido a que es un tumor de crecimiento lento, pueden pasar años antes de que las pacientes busquen atención médica. Aun cuando es un tumor descrito casi exclusivamente en mujeres, se debe considerar que también puede presentarse en el varón.⁸

Se han descrito casos de localización extragenital, en estas circunstancias se denominan ectópicas. Afectan la piel en párpados, nariz, pezón, piel cabelluda, conducto auditivo externo, axila, tórax y las extremidades.⁹⁻¹⁶ En contraste con las lesiones genitales casi exclusivas de la mujer, la mitad de las ectópicas ocurren en el sexo masculino.

En la histología, el tumor se origina en la dermis sin conexión con la epidermis. La lesión se caracteriza por una cavidad con acinos glandulares, túbulos y pequeños quistes cubiertos de papilas con una doble hilera de células. Una fila de células son de aspecto cuboidal o columnar, claras y con núcleo basal (PAS positivo y diastasa resistente). Las células muestran decapitación activa, al derivar de glándulas apocrinas. La otra hilera la conforman células ahusadas mioepiteliales. La compresión del estroma adyacente suele resultar en la formación de una pseudocápsula bien circunscrita. El HP tiene características histológicas análogas al papiloma intraductal de mama, razón por la cual se piensa en un origen común. El HP se subdivide en cuatro categorías: tubular, quístico, papilar y siringocistoadenoma papilífero. Debe diferenciarse del adenoma apocrino tubular, del hidrocistoma apocrino y del fibroadenoma apocrino, además de descartar su asociación con alguna enfermedad maligna: carcinoma adenoescamoso, carcinoma escamoso, adeno-

carcinoma, enfermedad de Paget, neoplasia melanocítica y carcinoma invasivo de células escamosas.^{1,3,7}

En cuanto a marcadores de inmunohistoquímica, el tumor expresa EMA, CEA, GCDFP-15 y HMFG, además de que es positivo a marcadores de diferenciación apocrina. La línea de células basales mioepiteliales muestra positividad a la actina muscular alfa, proteína S-100 y actina músculo específica.^{10, 17} En la mayoría de los casos, en particular como en el que presentamos, la tinción con hematoxilina-eosina (H-E) es suficiente para el diagnóstico con la imagen característica, por lo que no se considera necesaria la realización de marcadores de inmunohistoquímica.

La transformación maligna del HP es extremadamente rara. Se ha reportado un carcinoma ductal *in situ* originado a partir de éste que, además de la apariencia clásica de HP, contenía un foco de carcinoma ductal *in situ* con células epiteliales pleomórficas grandes con apariencia blástica, mitosis atípicas y rodeadas por células mioepiteliales. Estudios biológicos moleculares realizados en la lesión identificaron VPH-16, que podría tener un rol importante para la génesis del carcinoma.¹⁸ Está descrita la detección de VPH en casos de HP con metaplasia oxifílica y en HP convencionales. De los tipos de VPH descritos (16, 31, 33, 53 y 56), el último fue el más común. Aún no se esclarece si el virus juega un papel en la etiología y patogénesis del HP.¹⁹

El diagnóstico diferencial incluye adenoma tubular apocrino, bartolinitis, siringocistoadenoma papilífero, granuloma piógeno, angioma, quiste mucoso vestibular, neoplasia, pólipo, hemorroides, hidrocistoma apocrino y fibroadenoma.⁴

El tratamiento de elección para el HP es la escisión local completa del tumor, la cual en la mayoría de los casos es curativa. Si el tumor no se elimina por completo puede haber recurrencias. Su pronóstico es excelente y la evolución de las pacientes en esta situación es favorable; pero nunca hay que subestimar la posibilidad del desarrollo de un proceso maligno. Se recomienda dar seguimiento posquirúrgico y realizar un cribado para infecciones por VPH en mujeres con vida sexual activa.^{1,20}

Conclusión

El hidradenoma papilífero es una entidad poco común y rara vez condiciona sintomatología, lo cual repercute en la búsqueda tardía de atención médica, además de que su diagnóstico clínico representa un desafío, ya que pocas veces es suficiente su morfología macroscópica para establecer correctamente la entidad, sin embargo, en general es una neoformación benigna que no causa complicaciones sino hasta que obstruye estructuras adyacentes

por el efecto de masa derivado de su crecimiento, y en raras ocasiones puede dar origen al desarrollo de lesiones malignas, por lo que en todos los casos se recomienda un diagnóstico temprano (aconsejando a las pacientes una revisión constante en la consulta ginecológica y no dejar pasar tiempo) y la resección quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. El-Khoury J, Renald M, Plantier F, Avril M y Moyal-Barracco M, Vulvar hidradenoma papilliferum (HP) is located on the sites of mammary-like anogenital glands (MLAGs): analysis of the photographs of 52 tumors, *J Am Acad Dermatol* 2016; 75(2):380-4.
2. Duhan N, Kalra R, Singh S y Rajotia N, Hidradenoma papilliferum of the vulva: case report and review of literature, *Arch Gynecol Obstet* 2010; 284(4):1015-17.
3. Vázquez-Velo JM, Ramírez-Terán AL y Vega-Memije ME, Hidradenoma papilífero. Reporte de dos casos y revisión de la bibliografía, *Ginecol Obstet Mex* 2013; 81:420-4.
4. Meraz-Ávila D, Bernardete-Harari D, Hernández-Ayuso I y Lorenzo-Mejía A, Hidradenoma papilífero vulvar, *An Med Asoc Med Hosp ABC* 2015; 60(2):125-8.
5. Fischer-Suárez N, Aragón-Albillos M, Márquez-Lobo B, Dionis-Sánchez E y Torres-Rodríguez M, Hidroadenoma papilífero vulvar. Presentación de un caso, *Prog Obstet Ginecol* 2012; 55(3):134-6.
6. Docimo S, Shon W y Elkowitz D, Bartholin's abscess arising within hidradenoma papilliferum of the vulva: a case report, *Cases J* 2008; 1(1):282.
7. Handa Y, Yamanaka N, Inagaki H y Tomita Y, Large ulcerated perianal hidradenoma papilliferum in a young female, *Dermatol Surg* 2003; 29(7):790-2.
8. Loane J, Kealy W y Mulcahy G, Perianal hidradenoma papilliferum occurring in a male: a case report, *Ir Jof Med Sci* 1998; 167(1):26-7.
9. Netland PA, Townsend DJ, Albert DM y Jakobiec FA, Hidradenoma papilliferum of the upper eyelid arising from the apocrine gland of Moll, *Ophthalmology* 1990; 97:1593-8.
10. Lee E, Shin M, Haw C y Lee M, Two cases of hidradenoma papilliferum of the nose, *Acta Dermato Venereol* 2010; 90(3):322-3.
11. Tappeiner J y Wolff K, Hidradenoma papilliferum. An enzym histochemical and electron microscopic study, *Hautarzt* 1968; 19:101-9.
12. Moon J, Na C, Kim H y Shin B, Giant ectopic hidradenoma papilliferum on the scalp, *J Dermatol* 2009; 36(10):545-7.
13. Nissim F, Czernobilsky B y Ostfeld E, Hidradenoma papilliferum of the external auditory canal, *J Laryngol Otol* 1981; 95:843-8.
14. Ioannides G, Hidradenoma papilliferum, *Am J Obstet Gynecol* 1966; 94:849-53.
15. Tanaka M y Shimizu S, Hidradenoma papilliferum occurring on the chest of a man, *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:20-1.
16. Vang R y Cohen PR, Ectopic hidradenoma papilliferum: a case report and review of the literature, *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:115-8.
17. Lee HJ, Lee D, Jung SY, Hong SK, Seo JK y Sung HS, Hidradenoma papilliferum occurring on the nasal skin, *Ann Dermatol* 2011; 23:S254-7.
18. Vazmitel M, Spagnolo D, Nemcova J, Michal M y Kazakov D, Hidradenoma papilliferum with a ductal carcinoma *in situ* component: case report and review of the literature, *Am J Dermatopathol* 2008; 30(4):392-4.
19. Kazakov DV, Mikyskova I, Kutzner H, Simpson RH, Hes O, Muken-snabl P *et al*, Hidradenoma papilliferum with oxyphilic metaplasia: a clinicopathological study of 18 cases, including detection of human papilloma virus, *Am J Dermatopathol* 2005; 27(2):102-10.
20. Daniel F, Mahmoudi A, De Parades V, Flejor JF y Atienza P, An uncommon perineal nodule: hidradenoma papilliferum, *Gastroenterol Clin Biol* 2007; 31:166-8.