

# Hidradenoma papilífero vulvar. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

## Hidradenoma Papilliferum of the Vulva. A Case Report and Literature Review

Araceli Alvarado Delgadillo,<sup>1</sup> Maritza Aristimuño Torres,<sup>2</sup> Arturo Pando Morales,<sup>3</sup> Israel Antonio Esquivel Pinto<sup>4</sup> y Roberto Arenas Guzmán<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Dermatóloga, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

<sup>2</sup> Dermatóloga y dermatooncóloga, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

<sup>3</sup> Médico cirujano, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

<sup>4</sup> Dermatólogo y dermatopatólogo, Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Tula de Allende, Hidalgo

<sup>5</sup> Jefe de la Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

### RESUMEN

El hidradenoma papilífero es un tumor benigno y poco frecuente, en general se localiza en la región vulvar o perianal. Se desarrolla a partir de las glándulas apocrinas, y se observa como una neoformación de aspecto quístico, asintomática. La histopatología describe una proliferación intradérmica, de células cuboidales-poligonales, sólida-quística, con un patrón de puentes y anastomosis de túbulos interconectados en forma de laberinto, con la formación de papilas y rodeado de tejido fibroso. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica debido a que tiene pocas recidivas. Se presenta el caso de una paciente de 47 años de edad con una lesión en la región vulvar, de seis meses de evolución. Se realizó biopsia excisional, con resultado histológico de hidradenoma papilífero con conexión a la epidermis. Se revisó la literatura relacionada con el tema

**PALABRAS CLAVE:** hidradenoma papilífero, vulva, tumor benigno.

### ABSTRACT

Papilliferum hidradenoma is a benign and rare tumor, usually affecting the vulvar or perianal region. It develops from the apocrine glands, and clinically is an asymptomatic neoformation with a cystic appearance. Histopathology describes an intradermal, solid-cystic, cuboidal-columnar cell proliferation with a pattern of interconnected maze-like bridges and anastomoses of tubules, with papilla formation and surrounded by fibrous tissue. The treatment of choice is surgical resection with few reported cases. We report a 47-year-old female with a vulvar tumoral lesion with six-months history. An excisional biopsy was performed, with a histological result of a papilliferum hidradenoma connected to the epidermis. A review of related literature is performed.

**KEYWORDS:** hidradenoma papilliferum, vulva, benign tumor.

### Introducción

El hidradenoma papilífero es un tumor benigno y poco frecuente que comúnmente aparece en la región anogenital de la mujer,<sup>1</sup> aunque existe un caso reportado en el área genital masculina.<sup>2</sup> Se presenta sobre todo en la raza blanca (caucásica).<sup>1</sup> Suele ser una lesión de crecimiento lento<sup>3</sup> y única, pero se han reportado casos múltiples,<sup>4</sup> de consistencia firme, móvil, bien delimitada, y de aspecto quístico. En la mayoría de los casos este tumor es asintomático, aunque se ha asociado con prurito, dolor, o sangrado.<sup>5,6</sup>

### Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 47 años de edad, originaria y residente de Tepeji del Río, Hidalgo, con antecedente de infección por virus del papiloma humano (VPH) genital 10 años antes, quien acudió a consulta porque presentaba una lesión en la región genital, de seis meses de evolución.

En la exploración física se observó una neoformación de 0.5 cm, del color de la piel, localizada a nivel del labio menor izquierdo, de consistencia blanda, umbilicada y dolorosa cuando se presionaba de forma ligera (figura 1).

### CORRESPONDENCIA

Dra. Maritza Aristimuño Torres ■ maristimuno34@gmail.com

Centro Especializado en Enfermedades de la Piel (Ceepiel), Av. Sur 403, Unidad Habitacional Pemex, C.P. 42808, Tula de Allende, Hidalgo



Figura 1. Hidradenoma papilífero en el tercio superior del labio menor izquierdo.

Se realizó biopsia escisional de la lesión y se envió a estudio histopatológico con la impresión diagnóstica de quiste epidermoide. El estudio histopatológico mostró una neoformación de estirpe epitelial en la dermis. La epidermis se observó con estrato córneo en red de canasta, el estrato espinoso estaba adelgazado, con aplastamiento de los procesos interpapilares (figura 2). En el centro de los cortes la epidermis se conecta con la proliferación mencionada, la cual está conformada por células cuboidales-poliédricas, de núcleo redondo, basófilo y citoplasma eosinófilo que se extiende a la dermis papilar, la dermis reticular superficial y media en forma de agregados con espacios quísticos en el centro, que dan lugar a la formación de estructuras papilares y tubulares (figura 3). La colágena que rodea la lesión se observa de aspecto fibromixóide. Con las características anteriores se establece el diagnóstico histológico de hidradenoma papilífero

### Discusión

El hidradenoma papilífero fue descrito en 1878 por Werlh.<sup>4</sup> Desde entonces surgieron varias teorías relacionadas con su etiopatogenia. Tradicionalmente se ha considerado como un tumor derivado de la glándula apocrina.<sup>35</sup> En 1991 se descubrió que en la zona genital hay glándulas



Figura 2. Neoformación cupuliforme en la dermis reticular media y profunda, de estirpe epitelial, bien delimitada (H-E, 40x).

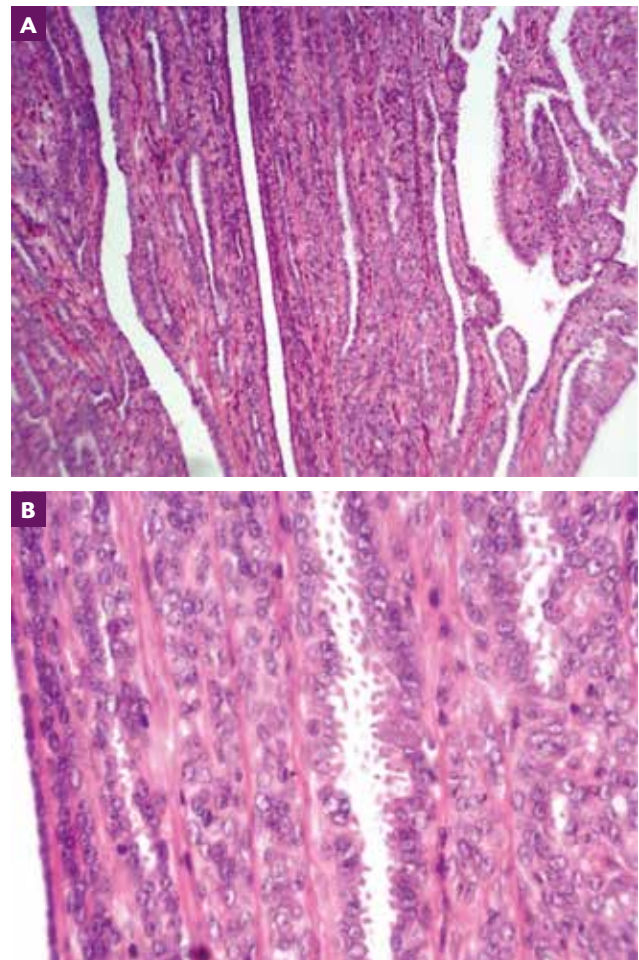


Figura 3. A: Proliferación epitelial que forma papilas con espacios quísticos en el centro (H-E, 10x). B: Las células internas al conducto muestran secreción por decapitación (H-E, 40x).

apocrinas similares a las mamarias, lo que actualmente se sugiere como su verdadera histogénesis.<sup>7-9</sup> Estas glándulas se localizan en la dermis reticular y se observan en la región del clítoris, el surco interlabial, la horquilla vulvar, el periné y la región perianal.<sup>10</sup> La presencia de glándulas análogas a las mamarias en la región perineal explica, además, el desarrollo de lesiones propias de la mama en la zona, como el adenoma, el fibroadenoma e incluso la enfermedad de Paget de la vulva.<sup>7</sup>

El hidradenoma papilífero aparece con mayor frecuencia entre los 20 y 90 años de edad, mide de 1 a 3 cm<sup>8</sup> y la localización es en los labios mayores (30%), los labios menores (20%),<sup>11</sup> el surco interlabial, el clítoris, la horquilla posterior, el monte de Venus, el periné y el ano.<sup>8,11</sup> También se han descrito casos en la piel cabelluda, el cuello, las extremidades, las glándulas mamarias, el conducto auditivo externo y la nariz, y se le denomina hidradenoma papilífero ectópico.<sup>7,8,12</sup> Su relación con el VPH es controvertida, otras enfermedades de transmisión sexual y carcinomas ductales *in situ* o infiltrantes.<sup>8</sup>

Clínicamente se presenta como una lesión de aspecto quístico de 1 a 3 cm de diámetro, de crecimiento exofítico, única y de color rosado; eventualmente se ulcera y sangra. Puede simular un carcinoma.<sup>13,14</sup>

El diagnóstico clínico diferencial incluye hemorroides, quistes y abscesos de la glándula de Bartolino, lipomas, siringocistodeno papilífero, granuloma piógeno, quiste mucoso, hidrocistoma apocrino, fibroadenoma y lesiones vulvares malignas.<sup>1,8,12,14</sup>

En el hidradenoma papilífero se pueden observar una o varias poblaciones celulares aun en la misma lesión: células claras, células eosinofílicas poliédricas, células escamosas, células mucinosas, células transicionales y/o células con citoplasma granular. En el caso que describimos, las células que predominan son cuboidales-poliédricas. El hidradenoma papilífero suele ser parcialmente quístico y se compone de dos áreas: papilar y glandular. El lumen está revestido por una a dos capas de células: una luminal de células secretoras con secreción por decapitación y una capa externa de pequeñas células cuboides.<sup>3</sup> Una tercera parte de los casos muestran conexión con la epidermis (como en el caso que describimos aquí), en los que se debe diferenciar del siringocistadenoma papilífero (su principal diagnóstico diferencial histológico), para lo cual pueden ser de ayuda tres hallazgos para identificarlos: uno es el infiltrado inflamatorio a nivel de la unión con la epidermis, conformado por células plasmáticas y que con frecuencia se ve en el siringocistadenoma papilífero; el segundo hallazgo es la capa de células mioepiteliales por debajo de la capa de células epiteliales

de los espacios ductales de este tumor;<sup>12,15,16</sup> y finalmente las proyecciones vellosas en los espacios quísticos no ramificados.<sup>17</sup> Otras lesiones de las que se debe diferenciar por histopatología son el adenoma apocrino tubular, el hidrocistoma y el fibroadenoma apocrino.<sup>5,18</sup> También se debe descartar su asociación con carcinoma escamoso, adenocarcinoma y enfermedad de Paget vulvar.<sup>11</sup>

En la inmunohistoquímica el tumor expresa EMA, CEA, GCDFP-15 y HMFG, además de que es positivo a marcadores de diferenciación apocrina.<sup>19,20</sup> La línea de células basales mioepiteliales muestra positividad a la actina muscular, proteína S-100 y actina músculo específica.<sup>20,21</sup>

El tratamiento de elección es la escisión local, que en la mayoría de los casos es curativa, con bajos índices de recurrencia,<sup>22</sup> salvo cuando no se elimina por completo.<sup>23</sup>

En el caso que exponemos, el hidradenoma papilífero se presentó en una topografía habitual (labios menores), acompañado de dolor y con antecedentes de infección por VPH (aún en discusión la asociación entre la infección y el desarrollo del hidradenoma papilífero). Posterior a la extirpación la paciente ha permanecido asintomática, sin datos de recidiva.

Aunque es un tumor poco frecuente, se debe tener presente el hidradenoma papilífero como diagnóstico diferencial en otras lesiones de la vulva.

## BIBLIOGRAFÍA

- Meraz Ávila D, Bernardete-Harari DN, Hernández-Ayuso I y Lortzeno-Mejía AA, Hidradenoma papilífero vulvar, *An Med (Mex)* 2015; 60(20):125-8.
- Loane J, Kealy WF y Mulcahy G, Perianal hidradenoma papilliferum occurring in a male: a case report, *IJMS* 1998; 167,26-7. DOI: org/10.10007/BF02937.
- Veraldi S, Verladi-Schianchi R y Marini D, Hidradenoma papilliferum of the vulva: report of a case characterized by unusual clinical behaviour, *J Dermatol Surg Oncol* 1990; 16:674-6.
- Konstantinova AM, Michal M, Kacerovska D, Spagndo D *et al*, Hidradenoma papilliferum: a clinic pathologic study of 264 tumors from 261 patients, with emphasis on mammary-type alterations, *Am Dermatopathol* 2016; 38(8):598-607.
- Veeranna SV, Solitary nodule over the labia majora, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009; 75:327-8.
- Handa Y, Yamanaka N, Inagaki H y Tomita Y, Large ulcerated perianal hidradenoma papilliferum in a young female, *Dermatol Surg* 2003; 29:790-2.
- Fisher Suárez N, Aragón Albillos M, Márquez Lobo B, Dionis Sánchez EM y Torres Rodríguez MA, Hidradenoma papilífero vulvar. Presentación de un caso, *Prog Obstet Ginecol* 2012; 55(3):134-6.
- Obando XA, Sierra EA y Cruz VE, Localización inusual del hidradenoma papilífero, *Rev Fac Cien Med (Quito)* 2017; 42(1):182-4.
- Kurashige Y, Kishida K, Kurashige K, Minemura T y Nagatani T, Hidradenoma papilliferum of the vulva in association with an anogenital mammary-like gland, *J Dermatol* 2014; 41(5):411-3.
- Scurry J, Vander Putte SCJ, Pymon J, Chelly N *et al*, Mammary-like gland adenoma of the vulva: review of 46 cases, *Pathology* 2019; 44:372-8.

11. Docimo S, Shon W y Elkowitz D, Bartholin's abscess arising within hidradenoma papilliferum of the vulva: a case report, *Cases J* 2008; 1:282. DOI:10.1186/1757-1626-1-282.
12. Vázquez-Velo JA, Ramírez-Terán AL y Vega-Memije MA, Hidradenoma papilífero. Reporte de dos casos y revisión de la bibliografía, *Ginecol Obstet Mex* 2013; 81:420-4.
13. Nirmala D, Kalra M, Singh R, Rajotia S y Nidhi L, Hidradenoma papilliferum of the vulva: case report and review of literature, *Arch of Gynecol Obstetrics* 2011; 284(4):1015-7.
14. Kambil S, Bhat R y D'Souza D, Hidradenoma papilliferum of the vulva, *Indian Dermatol Online J* 2014; 5(4):60-4.
15. Hama M, Ois N y Kawada A, Ulcerated hidradenoma papilliferum, *Int J Dermatol* 2013; 198-199.
16. Jui Hsu P, Jong Liu C y Huan C, Mixed tubulopapillary hidradenoma and syringocystoadenoma papilliferum occurring as a verrucous tumor, *J Cutan Pathol* 2003; 30:206-10.
17. Cano García F, Molina Hernández AI y Saeb Lima M, Tumor tipo siringocistoadenoma papilífero de la vulva, *Dermatol Rev Mex* 2013; 57:128-31.
18. Minami S, Sadanobu N, Ito T, Natsuaki M y Yamanishi K, Non-anogenital (ectopic) hidradenoma papilliferum with sebaceous differentiation: a case report and review of reported cases, *J Dermatol* 2006; 33:256-9.
19. 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.
20. Moon JW, Na CH, Kim HR y Shin BS, Giant ectopic hidradenoma papilliferum on the scalp, *J Dermatol* 2009; 36:545-7.
21. Vazmitel M, Spagnolo DV, 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; 30:392-4.
22. Vander Putte SCJ, Mammary-like glands of the vulva and their disorders, *Int J Gynecol Pathol* 1994; 13:150-60.
23. Virgili A, Marzola A y Corazza M, Vulvar hidradenoma papilliferum. A review of 10.5-year experience, *J Repro Med* 2000; 45:616-8.