



PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Hidroadenoma papilífero vulvar. Presentación de un caso

Natalia Fischer Suárez^{a,*}, Miguel Aragón Albillos^a, Bélgica Márquez Lobo^b,
Elia María Dionis Sánchez^a y María Angustias Torres Rodríguez^a

^a Unidad Clínica de Gestión de Obstetricia y Ginecología, Hospital Torrecárdenas, Almería, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Torrecárdenas, Almería, España

Recibido el 15 de abril de 2011; aceptado el 25 de mayo de 2011

Accesible en línea el 8 de noviembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Glándulas análogas a las
mamarias;
Hidroadenoma
papilífero;
Neoplasias vulvares

KEYWORDS

Hidradenoma
papilliferum;
Mammary-like glands;
Vulvar neoplasms

Resumen El hidroadenoma papilífero (HP) es un tumor benigno de la vulva infrecuente que crece principalmente en la piel de la región anogenital de mujeres adultas. Puede plantear problemas de diagnóstico diferencial con los quistes y abscesos de la glándula de Bartolino, con el lipoma y con lesiones vulvares premalignas/y malignas. Se ha sugerido que pudiera derivar de glándulas análogas a las mamarias dispuestas a lo largo de la región vulvar y perineal femenina.

Presentamos un caso de HP que se extirpó en una mujer de 32 años que tenía el antecedente de un parto por cesárea 5 meses atrás.

© 2011 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Hidroadenoma papilliferum: a case report

Abstract Hidroadenoma papilliferum (HP) is a rare benign tumor of the vulva that grows mainly in the skin of the anogenital region of adult women. The differential diagnosis between this neoplasm and Bartholin cysts and abscesses, lipoma and some premalignant and malignant vulvar lesions can be difficult. HP may arise from mammary-like glands located in the vulvar and perineal region of women.

We report a case of HP that was removed in a 32-year-old woman who had undergone a cesarean delivery 5 months previously.

© 2011 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El hidroadenoma papilar es un tumor benigno poco frecuente que aparece fundamentalmente en la región anogenital de mujeres en edad fértil. Normalmente el tumor tiene un

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: natalia-fischer@hotmail.com
(N. Fischer Suárez).

crecimiento lento, es asintomático y suele localizarse en el labio mayor vulvar seguido del menor. Su diagnóstico clínico puede resultar dificultoso, confundiendo en ocasiones con quiste de Bartolino o incluso lesiones vulvares malignas.

Caso clínico

Paciente mujer, de 32 años, de origen eslavo, que acude al servicio de urgencias de ginecología por la presencia de una tumoración en el clítoris, sin síntomas acompañantes y que ha crecido de forma rápida en los últimos meses.

Se trata de una paciente obesa, de 125 kg de peso, con el antecedente de una quistectomía laterocervical derecha que fue realizada en su país de origen (desconociéndose el resultado del estudio anatómico-patológico) y 2 partos por cesárea (la primera hace 4 años y la última 5 meses antes de su consulta).

En la exploración, destaca una tumoración de unos 3 cm de tamaño, en la zona vulvar, que presenta un aspecto quístico, con un punto en el extremo distal por donde destila una secreción serosanguinolenta (fig. 1).

Tras realizar los estudios preoperatorios pertinentes, la paciente se interviene quirúrgicamente, encontrando una formación pedunculada unida al clítoris mediante un tallo fibroelástico, en la que se aprecian dos porciones claramente diferenciadas: una con aspecto quístico y otra con aspecto granuloso. El estudio anatómico-patológico ofreció el siguiente resultado: «fragmentos de lesión exofítica, de arquitectura papilífera, cuyo epitelio está constituido por una hilera de células cúbicas, de citoplasma claro, con núcleos vesiculosos sin nucleolo visible, de contornos lisos, apoyados sobre una capa de células mioepiteliales (fig. 2), con un estroma de tejido conectivo fibroso compatible con hidroadenoma papilífero vulvar».

Dicha celularidad resultó positiva para citoqueratina 7 (fig. 3), marcador de tejido mamario y P63, marcador de



Figura 1 Tumoración dependiente de clítoris de unos 3 cm de tamaño no dolorosa a la palpación y en la que se aprecia punto sangrante por el que destila secreción serosanguinolenta.

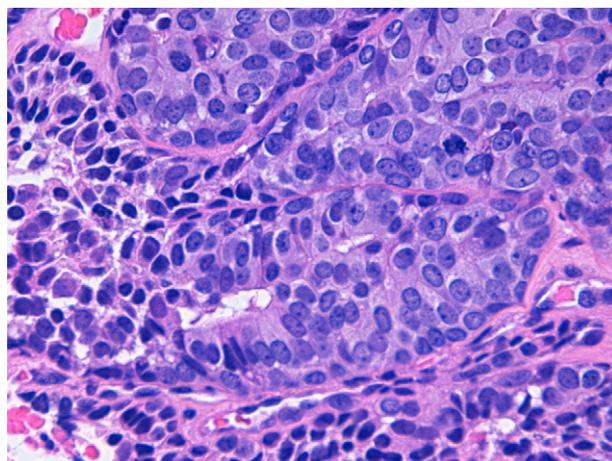


Figura 2 Células columnares con citoplasma claro y núcleo vesiculoso apoyada sobre una capa de células mioepiteliales.

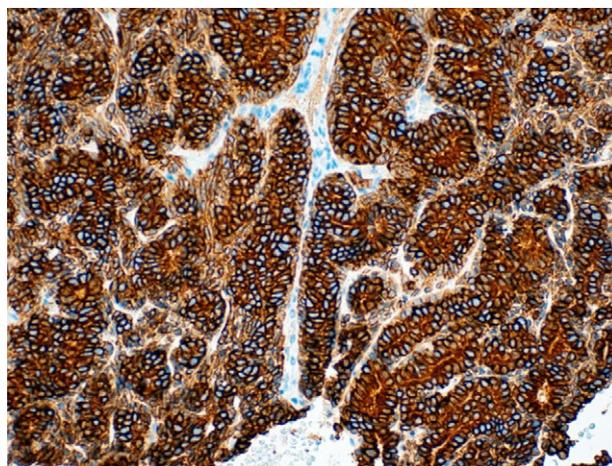


Figura 3 Inmunotinción de la muestra con citoqueratina 7, marcador de epitelio mamario.

célula mioepitelial, con un índice de proliferación celular (ki 67) < al 10%.

Cuatro meses después de la intervención la paciente no ha presentado nueva sintomatología.

Discusión

El hidroadenoma papilar se ha considerado tradicionalmente como un tumor derivado de las glándulas apocrinas presentes en la zona anogenital femenina. Fue en 1991, al describirse las glándulas mamarias anogenitales (MLG), cuando se descubrió su verdadera histogénesis como consecuencia de sus similitudes tanto histológicas como de localización.

Estas glándulas se localizan en el estroma subepidérmico y se disponen formando una elipse constituida por la región clitoridea, el surco interlabial, la horquilla vulvar, el periné y la región perianal¹. La presencia de glándulas análogas a las mamarias en la región anogenital explicaría el desarrollo de lesiones propias de la mama en la zona vulvar, tales como

cambios en la lactancia, adenoma, fibroadenoma e incluso enfermedad de Paget vulvar.

En un principio se pensó que las MLG derivaban de tejido mamario supernumerario procedente de las llamadas «líneas de leche»; posteriormente se comprobó que esto no podía ser cierto por distintas razones²:

- Las MLG presentan diferencias con el tejido mamario con una configuración más sencilla y un epitelio acinar diferente.
- El número de glándulas es mucho mayor del que cabría esperar en caso de que se tratara de tejido mamario rudimentario.
- En los distintos estudios realizados con embriones humanos no se han encontrado estructuras comparables con la mama más allá de la región pectoral y axilar.
- Durante el desarrollo embrionario existe una importante diferencia, tanto de tiempo como de espacio, entre el desarrollo mamario (más precozmente) y el desarrollo de la zona labioescrotal.

En cuanto a su estructura, las MLG varían desde simples glándulas tubulares con un suave contorno a formas más complicadas ramificadas y lobuladas.

Las MLG se diferencian claramente de las glándulas ecricinas y apocrinas en el tipo de epitelio, columnar alto y con hociocos en la zona apical, la formación de divertículos, las ramas y los lobulillos, además estas glándulas pueden presentar receptores de estrógenos y progesterona, no apareciendo esta posibilidad en las ecricinas y apocrinas. A pesar de ello las MLG están estrechamente relacionadas con las glándulas ecricinas y pueden presentar un segmento metaplásico apocrino, al igual que las glándulas mamarias².

A continuación, se expone un listado de las distintas lesiones que pueden aparecer en la zona anogenital y que se consideran derivadas de las MLG:

- Glándula mamaria lactante: se caracteriza por la presencia de una inflamación durante el embarazo o inmediatamente después de este; es raro que aparezca tras el primer embarazo (normalmente comienza en el segundo). El tejido lactante puede involucionar espontáneamente pero habitualmente persiste tras la lactancia o recurre en los siguientes embarazos. La edad de la paciente se encuentra entre 23 a 39 años. El tumor mide entre 1 y 7 cm y suele ser pedunculado. Su localización suele ser el labio mayor seguido del menor y el clítoris. En algunas ocasiones la lesión puede excretar leche confirmándonos el diagnóstico, en el resto de casos el diagnóstico será histológico.
- Fibroadenoma: rara vez relacionado con la gestación. La edad de las pacientes se encuentra entre 14 y 50 años. El tamaño varía de 1,7 a 16 cm y suelen ser quísticos.
- Hidroadenoma papilar: tumor que aparece casi exclusivamente en la región anogenital de mujeres en edad reproductiva, especialmente en la cuarta década de la vida³. Suele aparecer en el labio mayor seguido del labio menor, derivados de las MLG acumuladas en el surco interlabial¹. Suele ser asintomático aunque en ocasiones puede aparecer purito, sangrado o molestias por un crecimiento

excesivo¹. El tamaño no supera los 3 cm¹. Histológicamente, presentan una combinación de dos o más patrones arquitecturales. Las asociaciones más frecuentes son: papilar y quístico, o sólido y tubular¹. En casos infrecuentes se ha relacionado con enfermedad de Paget o adenocarcinoma invasivo^{4,5}.

- Enfermedad de Paget extramamaria.
- Adenocarcinoma invasivo.

El tratamiento de elección del hidroadenoma papilar es la escisión local, siendo su pronóstico excelente y sin posibilidades de recurrencia⁶. Si existe alguna duda sobre la benignidad del tumor, se realizará una escisión con amplios márgenes⁷.

Kazakov et al. demostraron la presencia del virus del papiloma humano en 4 de 15 casos de hidroadenoma papilar con metaplasia y en 3 de 16 hidroadenomas papilares convencionales. Esto sugiere una relación causal entre el virus del papiloma humano y el hidroadenoma papilar, especialmente con el subtipo 53, aunque esta teoría no está confirmada aún⁸.

Sólo hay descritos 17 casos de hidroadenoma papilar extragenital^{9,10}, siendo la localización más frecuente la piel de la cabeza y del cuello seguida de las extremidades.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Scurry J, Van der Putte SCJ, Pyman J, Chetty N, Azabo R. Mammary-like gland adenoma of the vulva: review of 46 cases. *Pathology*. 2009;44:372–8.
2. Van der Putte SCJ. Mammary-like glands of the vulva and their disorders. *Int J Gynecol Pathol*. 1994;13:150–60.
3. Maya S, Manisha BK, Dulhan A, Sumeet G. Diagnosis of Hidradenoma Papilliferum of the vulva on Cytologic Smears. *Acta Cytologica*. 2009;54:907–10.
4. Simpson WA, Burke M, Frappell J, Cook MG. Page's disease, melanocytic neoplasia and hidradenoma papilliferum of the vulva. *Histopathology*. 1988;12:675–9.
5. Petosi G, Martignoni G, Bonetti F. Intraductal carcinoma mammary-type apocrine epithelium arising with a papillary hidradenoma of the vulva. *Arch Pathol Lab Med*. 1991;115:1249–54.
6. Daniel F, Mahmoudi A, De Parades V, Flejor JF, Atienza P. An uncommon perineal nodule: Hidradenoma papilliferum. *Gastroenterol Clin Biol*. 2007;31:166–8.
7. Schormm G. Diagnosis of hidradenoma of the vulva by simultaneous cytology and colposcopy. *Acta Cytol*. 2003;23:57–60.
8. Duhan N, Kalra R, Singh S, Rajotia N. Hidradenoma papilliferum of the vulva: case report and review of literature. *Arch Gynecol Obstet*. 2010;10:1784–7.
9. Vang R, Cohen PR. Ectopic hidradenoma papilliferum: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:115–8.
10. Netland PA, Townsend D, Albert DM. Hidradenoma papilliferum of the upper eyelid from the apocrine gland of Moll. *Ophthalmology*. 1990;97:1593–8.