

Caso clínico

Tumor tipo siringocistoadenoma papilífero de la vulva

Fernando Cano García,¹ Alma Ileana Molina Hernández,² Marcela Saeb Lima³

RESUMEN

Las glándulas de piel tipo glándula mamaria se han propuesto como el origen del hidradenoma papilífero y del siringocistoadenoma papilífero debido a que, pese a sus diferencias en la presentación clínica, tienen características histológicas similares y se han informado casos en donde estas lesiones se superponen. Se comunica el caso de una paciente con una lesión en la vulva que mostró características histológicas de siringocistoadenoma papilífero, las cuales se superponen con las características clínicas e histológicas de hidradenoma papilífero.

Palabras clave: glándula tipo glándula mamaria, siringocistoadenoma papilífero, hidradenoma papilífero.

ABSTRACT

The mamary-like glands of skin have been proposed as the origin of hidradenoma papilliferum and syringocystadenoma papilliferum because, despite their differences in clinical presentation, they have similar histologic features, and cases where overlap these lesions have been reported. We communicate the case of patient with a lesion to the vulva, which showed histological features of syringocystadenoma papilliferum overlapped with clinical and histological features of hidradenoma papilliferum.

Key words: mamary-like glands, syringocystadenoma papilliferum, hidradenoma papilliferum.

Las glándulas anogenitales tipo glándula mamaria se encuentran característicamente en la región genital, en específico en la interlínea del labio mayor con el labio menor. Su morfología histológica varía desde estructuras glandulares simples con pequeñas luces redondeadas y rodeadas de estroma fibroso hasta unidades lobulillares con una arquitectura compleja. Estas glándulas tienen un sistema de conductos recubiertos por una capa periférica de células mioepiteliales de aspecto

fusiforme y una capa luminal formada por células cúbicas a cilíndricas con frecuente secreción apocrina.^{1,2}

El hidradenoma papilífero es la neoplasia más común originada en las glándulas anogenitales tipo glándula mamaria; estas lesiones se han documentado sólo en un individuo del sexo masculino, lo que restringe el espectro casi exclusivamente a la población femenina. El labio menor y el labio mayor se afectan igualmente; ambas localizaciones representan incluso 90% de todos los sitios. La presentación típica es de un nódulo subcutáneo. Ésta es una neoplasia quística compuesta por túbulos alargados y estructuras papilares con ramificaciones que le dan una apariencia compleja; no tiene conexiones con el infundíbulo folicular o la epidermis suprayacente y carece de infiltrado linfoplasmocitario en el eje de tejido conjuntivo de las estructuras papilares.³⁻⁵

El siringocistoadenoma papilífero, al contrario que el hidradenoma papilífero, aparece con una frecuencia similar en hombres y mujeres, característicamente en la cabeza y el cuello, como un tumor exofítico. Desde el punto de vista histológico, se distingue por invaginaciones del epitelio que se extienden desde la superficie epidérmica hacia la dermis, en donde emite proyecciones vellosas

¹ Residente de primer año de Anatomía Patológica.

² Residente de segundo año de Dermatología.

³ Dermatopatóloga adscrita al servicio de Anatomía Patológica. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

Correspondencia: Dra. Marcela Saeb Lima. Departamento de Patología del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga 15, colonia Sección XVI, CP 14000, México, DF. Correo electrónico: marcela.saeblima@gmail.com
Recibido: agosto, 2012. Aceptado: noviembre, 2012.

Este artículo debe citarse como: Cano-García F, Molina-Hernández AI, Saeb-Lima M. Tumor tipo siringocistoadenoma papilífero de la vulva. Dermatol Rev Mex 2013;57:128-131.

www.nietoeditores.com.mx

dentro de espacios quísticos sin ramificaciones. Es común observar decapitación apocrina en las células que recubren estas estructuras y numerosas células plasmáticas dentro del estroma.⁶

Estas diferencias entre los tumores de anexos descritos han llevado a pensar que cada uno tiene un origen histológico distinto; sin embargo, el hecho de que existan casos en los que las lesiones se manifiesten de forma combinada sugiere que derivan del mismo tipo de glándula, específicamente de la de piel tipo glándula mamaria.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 46 años de edad, con antecedentes de artritis reumatoide de siete años de evolución, con luxación cervical en C1-C2 e indicios de mielopatía compresiva que ameritó cirugía de fijación atlanto-axoidea, posterior subluxación de C5 y C6 con mielopatía compresiva y neuropatía sensitivo-motora en ambos brazos, y radiculopatía C6 y C7, por lo que cuatro años antes se le realizó descompresión; artroplastia de la rodilla izquierda y de la derecha tres y dos años antes, respectivamente. El tratamiento que recibía era metotrexato a dosis de 12.5 mg/semana, cloroquina 150 mg/día, azulfidina 1.5 g/día, ácido fólico 5 mg/día y enalapril 10 mg cada 24 horas.

El padecimiento inició nueve meses antes con una lesión genital única y milimétrica en la región vulvar, que sangraba con facilidad durante el aseo genital. La lesión creció gradualmente, por lo que acudió a valoración al servicio de Ginecología, de donde la refirieron al servicio de Dermatología. Se le encontró en el periné un tumor semiesférico de aproximadamente 1 cm de diámetro, de superficie lisa y ulcerada (Figuras 1 y 2). Se hizo una biopsia por escisión de la lesión, cuyo resultado indicó hidradenoma nodular *vs* granuloma piógeno.

Se revaloró a la paciente una semana después, y pudo corroborarse evolución adecuada y cicatrización del sitio quirúrgico.

En el estudio histopatológico se observó una neoplasia epitelial formada por conductos que se invaginaban desde la epidermis y que formaban estructuras papilares en la dermis subyacente, con abundante ramificación dentro de un espacio quístico formando estructuras nodulares (Figuras 3 a 5). Estas estructuras estaban recubiertas por células cúbicas o cilíndricas de bordes bien definidos, citoplasma eosinófilo y núcleo central sin atipia ni pleo-



Figura 1. Dermatitis unilateral que afecta al periné.

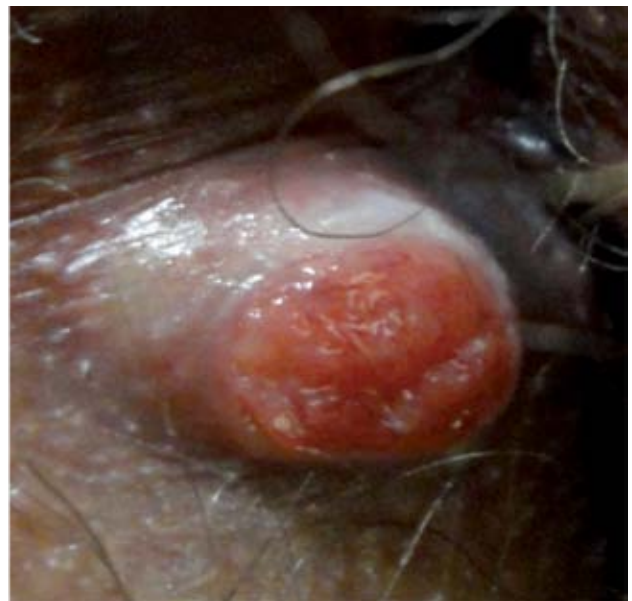


Figura 2. La dermatosis está constituida por una neoformación ulcerada con superficie de aspecto papilomatosa, semiesférica, bien delimitada, no adherida a planos profundos.

morfismo. Focalmente, en el estroma adyacente se observó infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y células plasmáticas (Figuras 6 y 7).

COMENTARIO

Tseung y Russell describieron el caso de una paciente con lesiones múltiples en la vulva formadas por nódulos intradérmicos con glándulas ramificadas dispuestas radial-

mente en un estroma fibroso en conexión directa con la epidermis, que estaba asociado con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario; en la periferia había glándulas tipo glándula mamaria, por lo que propusieron que éstas eran el sitio de origen de la lesión. Sin embargo, el tumor tenía características intermedias entreiringocistoadenoma papilífero e hidradenoma papilífero.

Posteriormente, Stewart publicó su experiencia con un caso similar, en el que una paciente con antecedente de

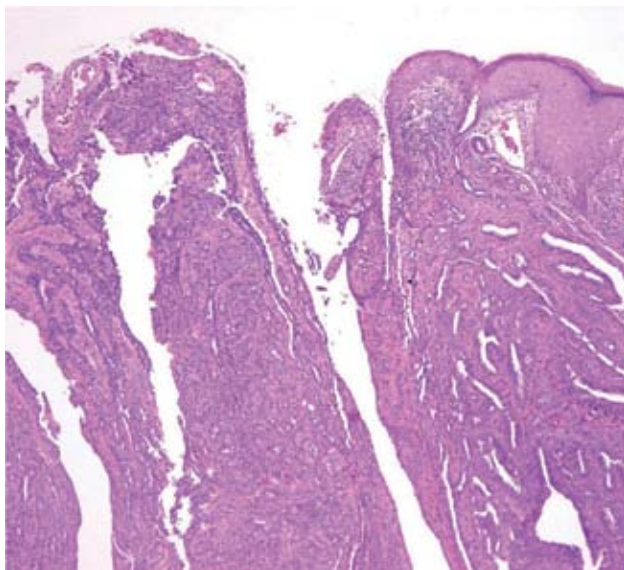


Figura 3. Origen epidérmico de la neoformación.

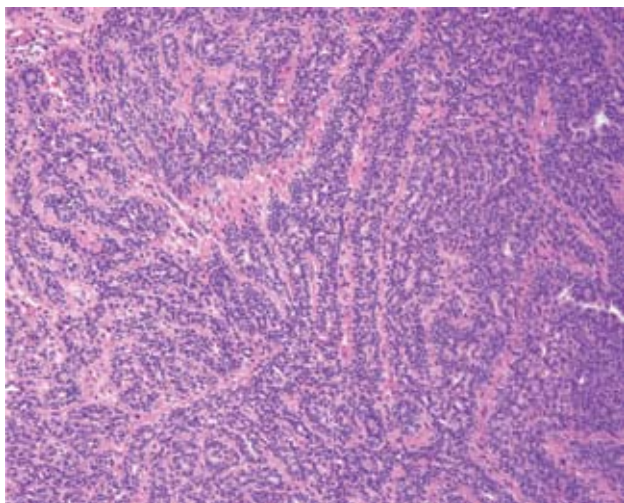


Figura 4. Patrón papilar con abundantes ramificaciones.

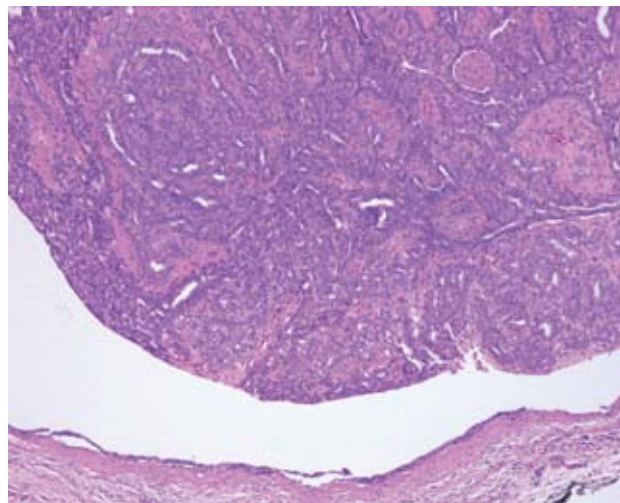


Figura 5. Evidente pared quística del tumor.

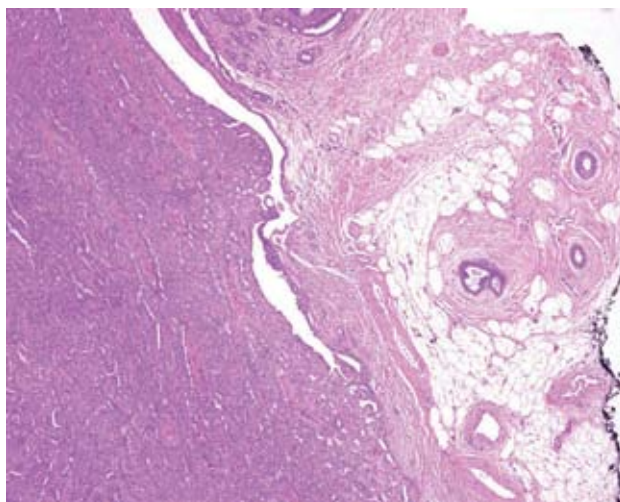


Figura 6. Adyacentes a la neoformación, se observan glándulas tipo glándula mamaria.

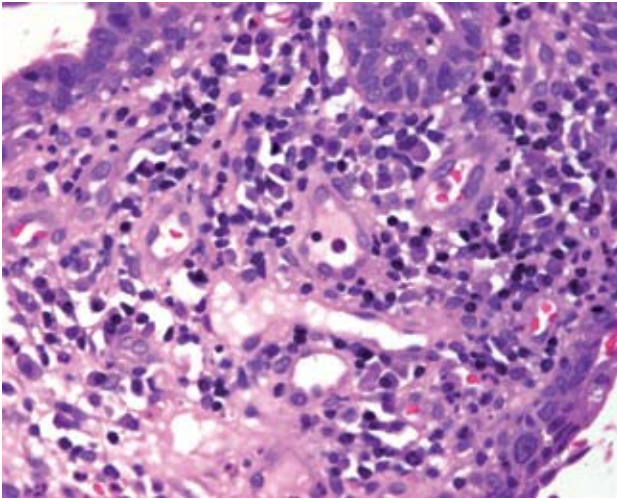


Figura 7. Se aprecia infiltrado linfoplasmocitario de forma focal en el estroma peritumoral.

traumatismo por colocación repetida de sonda sufrió una lesión periuretral formada por estructuras ductales en la dermis, que focalmente estaba en contacto con la base de la epidermis; los conductos estaban dilatados y ramificados, asociados con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, por lo que se calificó como lesión tipo siringocistoadenoma papilífero de la vulva, que compartía características con un hidradenoma papilífero.⁷

Estos autores han sugerido, debido a la sobreposición entre las lesiones tipo glándula mamaria y las de anexos cutáneos, que ambas pueden originarse en el epitelio tipo glándula mamaria, por lo que representan una lesión tipo siringocistoadenoma.

Si bien hasta el momento no está muy claro el origen y la naturaleza de los ductos y glándulas del siringocistoadenoma papilífero de la vulva, se ha manejado la posibilidad de que provengan de las glándulas vestibulares o que las glándulas se generen como resultado de un proceso metaplásico, posiblemente por traumatismo local repetido. Otra explicación se basa en la teoría de las crestas mamarias, que son engrosamientos bilaterales de las líneas ectodérmicas en las que se desarrolla tejido mamario primordial y que pos-

teriormente involucionan dejando sólo glándulas mamarias residuales, dato que ha sido cuestionado por Van der Putte, quien propone que las estructuras glandulares tipo glándula mamaria son independientes de la cresta ectodérmica y que pueden observarse incluso en el cuero cabelludo.⁸

En el caso que se comunica, se encontró coincidencia con lo descrito en estas lesiones de la vulva, en las que las características histológicas sugirieron un siringocistoadenoma papilífero, aunque las características clínicas (localización en el labio mayor de una lesión exofítica) y también algunas características histológicas (conexión directa con la epidermis) eran igualmente compatibles con un hidradenoma papilífero.

Al encontrarse, como en esta paciente, un tumor en la región vulvar con características intermedias entre un siringocistoadenoma papilífero y un hidradenoma papilífero, hay que recordar que ya se publicaron casos con estas características y que el tumor puede deberse al origen común de ambas lesiones. Los tumores de anexos muestran un comportamiento clínico benigno, cuyo pronóstico individual es curativo si se extirpan, y es de esperarse que en estos casos tengan un comportamiento similar, aunque no se ha determinado.

REFERENCIAS

1. Tseung J, Russell P. Breast-like lesions in the vulva: histology, origin and significance. *Pathology* 2008;40:321-326.
2. Haghi A. Fibroadenoma of the vulva: a case report. *Iran J Pathol* 2008;3:109-111.
3. Kazakov D, Spagnolo D, Kacerovska D, Michal M. Lesions of anogenital mammary-like glands: An update. *Adv Anat Pathol* 2011;18:1-28.
4. Meeker JH, Neubecker RD, Helwig EB. Hidradenoma papiliferum. *Am J Clin Pathol* 1962;37:182-195.
5. Le Bolt PE. *Pathology & Genetics. Skin Tumors. World Health Organization Classification of Tumors.* Lyon: IARC Press, 2006;139-148.
6. Scurry J, van der Putte. Mammary-like gland adenoma of the vulva: review of 46 cases. *Pathology* 2009;41:372-378.
7. Stewart C. Siringocystadenoma papiliferum-like lesion of the vulva. *Pathology* 2008;40:638-639.
8. Van der Putte. Mammary-like glands of the vulva and their disorders. *Int J Gynecol Pathol* 1994;13:150-160.