







Siringocistadenoma papilífero de vulva (*Papilliferous syringocystadenoma of the vulva*)

Duly Torres-Cepeda¹ , Martha Rondon-Tapia¹ , Eduardo Reyna-Villasmil²  

¹ Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Central “Dr. Urquinaona”. Maracaibo. Venezuela.

² Servicio de Investigación y Desarrollo. Hospital Central “Dr. Urquinaona”. Maracaibo. Venezuela.

Recibido: 17 de Julio 2023

Aceptado: 18 de Febrero 2026.

Publicado online: 01 de Abril 2026.

[CASO CLINICO]

PII: S2477-9369(26)150XX-CC

Resumen(español)

El siringocistadenoma papilífero es un tumor cutáneo hamartomatoso benigno poco frecuente. Su etiopatogenia es desconocida, pero puede derivarse de glándulas apocrinas/ecrinas o de células madre pluripotentes con diferenciación predominantemente apocrina. La mayoría de los casos aparecen en la cabeza, el cuero cabelludo y el cuello, y su aparición en la piel de los genitales femeninos es aún más rara. Se presenta un caso de siringocistadenoma papilífero de la vulva en una paciente de 18 años, quien presentó lesión nodular, única, de crecimiento lento y gradual, en la región vulvar izquierda. La lesión tenía bordes levantados y consistencia fibroelástica. La superficie era de color rosado, ubicada en el tercio posterior del labio mayor izquierdo, sin adherirse a estructuras subyacentes. Se decidió realizar una resección completa de la lesión, que fue realizada bajo anestesia general. El examen anatomopatológico mostró un nódulo bien circunscrito, ubicado en la dermis y conectado a la epidermis con invaginaciones y proyecciones papilares. En la capa externa de éstas predominaban las células cuboidales comprimidas, con núcleos redondos y escaso citoplasma. La capa interna estaba formada por células cilíndricas con núcleos basales y citoplasma eosinófilo. El diagnóstico anatomopatológico final fue de siringocistadenoma papilífero vulvar.

Palabras clave(español)

Siringocistadenoma papilífero; Siringocistadenoma; Vulva; Neoplasias cutáneas.

Abstract(english)

Papilliferous syringocystadenoma is a rare benign hamartomatous skin tumor. Its etiopathogenesis is unknown, but it may derive from apocrine/eccrine glands or from pluripotent stem cells with predominantly apocrine differentiation. Most cases appear on the head, scalp, and neck, with an even rarer occurrence on the skin of the female genitalia. We present a case of papilliferous syringocystadenoma of the vulva in an 18-year-old female patient, who presented with a single, slowly and gradually growing, nodular lesion on the left vulvar region. The lesion had raised borders and a fibroelastic consistency. The surface was pink, located in the posterior third of the left labium majus, without adhesion to underlying structures. It was decided to perform a complete resection of the lesion, which was performed under general anesthesia. The anatomopathological examination showed a well-circumscribed nodule, located in the dermis and connected to the epidermis with invaginations and papillary projections. The outer layer was dominated by compressed cuboidal cells with

round nuclei and scant cytoplasm. The inner layer consisted of cylindrical cells with basal nuclei and eosinophilic cytoplasm. The final pathologic diagnosis was vulvar papilliferous syringocystadenoma.

Keywords(english)

Papilliferous syringocystadenoma; Syringocystadenoma; Vulva; Cutaneous neoplasms.

Introducción

El siringocistadenoma papilífero (SP) es un tumor anexial cutáneo, benigno, de crecimiento lento y etiopatogenia desconocida. Aparece con mayor frecuencia en cuero cabelludo, cuello y cara, con algunos informes de casos en otras localizaciones (1). Los tumores de localización vulvar son raros (2-4). La presentación clínica es variable, por lo que el diagnóstico histopatológico es fundamental para excluir la posible coexistencia con otros tumores benignos y definir el tratamiento (5). Por otra parte, algunos autores reportan la posibilidad de transformaciones malignas (1). Se presenta un caso de siringocistadenoma papilífero de vulva.

Caso clínico

Se trata de paciente de 18 años, quien asistió a la consulta de ginecología por presentar lesión nodular, única, de crecimiento lento y gradual, en la región vulvar izquierda, aproximadamente 14 meses de evolución, acompañada de prurito ocasional. Negaba dolor en la zona, secreción vaginal o aumento de volumen en otras regiones. También negaba antecedentes familiares, personales, médicos o quirúrgicos de importancia.

Al examen físico la paciente estaba hemodinámicamente estable. La exploración ginecológica mostró lesión de bordes levantados y consistencia fibroelástica. La superficie era de color rosado, ubicada en el tercio posterior del labio mayor izquierdo, no adherida a estructuras subyacentes, y medía aproximadamente 12 milímetros. El resto de la vulva, labio mayor derecho, clítoris, vagina y cuello uterino eran macroscópicamente normales. No se apreciaba flujo vaginal ni linfadenopatías inguinales. Tampoco había evidencia de cambios de coloración y úlceras en la zona cercana a la lesión. El resto del examen físico estaba dentro de los límites normales.

Las pruebas de funcionalismo hepático y renal, hematología, electrolitos, coagulación, perfil de coagulación y examen de orina estaban dentro de los límites normales. Los resultados de las pruebas de

serología fueron negativos para hepatitis B y C, sífilis y virus de inmunodeficiencia humana. Se decidió realizar biopsia en cuña de la lesión que demostró la posibilidad de SP, sin evidencia de malignidad.

En vista de la sintomatología, hallazgos clínicos y el resultado de la biopsia, se decidió realizar biopsia en cuña de la lesión. La resección completa de la lesión fue realizada bajo anestesia general con bordes de 5 milímetros de tejido sano circundante, sin complicaciones. La herida fue cerrada con seda 3-0. La paciente se recuperó sin problemas y fue dada de alta el siguiente día. Luego de un año de seguimiento no ha presentado recurrencia de la sintomatología.

El examen anatomopatológico mostró un nódulo bien circunscrito, ubicado en la dermis y conectado a la epidermis con invaginaciones y proyecciones papilares. Las invaginaciones estaban ligeramente dilatadas, con perfil irregular y ligeramente ramificadas, con proyecciones papilares, que se extendían debajo de la epidermis. En la capa externa de las proyecciones predominaban las células cuboidales comprimidas, con núcleos redondos y escaso citoplasma. La capa interna estaba formada por células cilíndricas con núcleos basales y citoplasma eosinófilo. El estroma contenía un infiltrado inflamatorio rico en células plasmáticas y linfocitos (Figura 1). La inmunohistoquímica fue positiva para la expresión focal de receptores de estrógenos y progesterona en las células glandulares y negativa para proteína S-100, actina de músculo liso, p53 y WT1. El diagnóstico anatomopatológico final fue SP vulvar.

Discusión

El SP es un tumor cutáneo, benigno y hamartomatoso. La histogénesis es desconocida, pero algunos investigadores han propuesto que puede derivar de glándulas apocrinas / ecrinas o de células madre pluripotentes con predominio de diferenciación apocrina (5-7). Su incidencia es similar entre ambos sexos. La mayoría de los casos han sido reportado en cabeza, cuero cabelludo y cuello (75% de los casos). Otras localizaciones

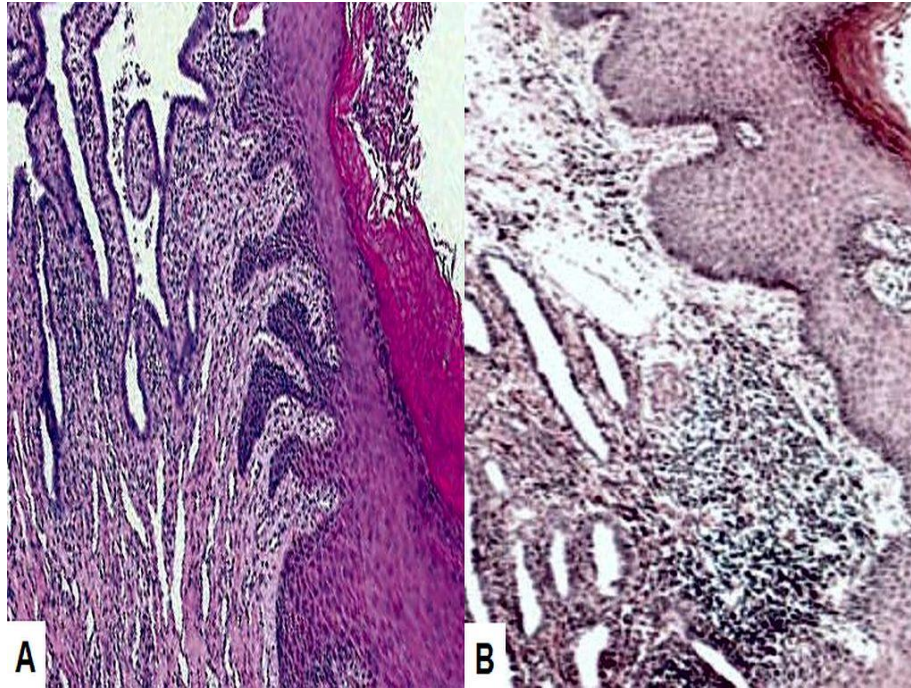


Figura 1. Imagen microscópica del siringocistadenoma papilífero de vulva. A) Lesión dérmica con múltiples quistes e invaginaciones (Coloración hematoxilina-eosina, 10X. **B)** Epitelio glandular externa con una capa de células cuboides y proliferación papilar (coloración hematoxilina-eosina, 40X).

descritas incluyen tronco, extremidades, conducto auditivo externo y pabellón auricular, vulva, escroto, párpados y pezones (8). La localización vulvar es extremadamente rara en la práctica ginecológica, con solo unos pocos casos reportados (2-4). La mayoría de las lesiones están presentes al momento del nacimiento o durante los primeros años de vida (50% de los casos) y van aumentando de tamaño hasta presentar características verrucosas o papilomatosas. El resto de los casos aparecen durante la pubertad (4).

El diagnóstico clínico del SP es difícil debido a las diferentes formas de presentación. En la mayoría de los casos aparece como una pápula solitaria o varias pápulas, de color marrón o eritematosa, dispuestas de forma lineal, sin cabellos y asintomática (8). También se han descrito como lesiones con excrescencias verrugosas, papilares e hiperqueratóticas, con pequeñas fístulas que pueden descargar líquido, llegando hasta los 16 centímetros de longitud (3,9). Algunos casos aparecen como placas verrugosas y con frecuencia asociada al nevus sebáceo (10).

Desde el punto de vista histológico, el SP aparece como tumor dérmico endofítico con proyecciones papilares irregulares, formando invaginaciones conectadas a la superficie. Estas presentan epitelio de revestimiento en dos capas: el epitelio glandular constituido por células cuboides con núcleos redondos y escaso citoplasma en la capa externa y las células cilíndricas en la capa interna. El estroma está compuesto por un infiltrado inflamatorio rico en células plasmáticas (5,6). La tinción inmunohistoquímica positiva a proteína 15 del líquido de la enfermedad quística macroscópica, antígeno carcinoembrionario, antígeno de la membrana epitelial y receptores de estrógenos / progesterona puede contribuir al diagnóstico histológico definitivo (11).

El SP ha sido asociado a neoplasias anexiales benignas como nevus sebáceo de Jadassohn (8-19% de los casos), nevus apocrino, tricoblastoma, adenoma apocrino tubular, poroma ecrino, hidrocistoma apocrino, hidradenoma papilífero y cistoadenoma apocrino (10). Aunque el tumor es generalmente benigno, puede estar relacionado con el desarrollo de

carcinoma basocelular (10% de los casos), adenocarcinoma metaplásico y carcinoma ductal (12). Esta asociación es atribuida a delecciones alélicas similares del homólogo humano del gen parcheado de *Drosophila* (13). Por otra parte, el carcinoma de células escamosas y el siringoadenocarcinoma papilífero son las transformaciones malignas propias, pero son tumores extremadamente raros, por lo que es difícil establecer el riesgo de transformación maligna (2).

Los diagnósticos diferenciales del SP incluyen hidradenoma papilífero, molusco contagioso, siringoma de células claras y carcinoma basocelular (12). El hidradenoma papilífero es un tumor benigno de la glándula sudorípara apocrina que aparece como un tumor en forma de cúpula que surge en los surcos interlabiales y suele ser asintomático. Histológicamente, está caracterizado por un complejo tallo fibrovascular con ramificaciones delicadas sin conexión con el epitelio superficial. Los pedúnculos presentan dos revestimientos celulares: células epiteliales externas y células mioepiteliales internas. Otra característica distintiva es la ausencia de células plasmáticas en el estroma (14).

Las directrices terapéuticas del SP no están claras debido a la baja frecuencia de esta lesión. El tratamiento recomendado es la resección quirúrgica, la cual parece ser eficaz para evitar el crecimiento exacerbado y la transformación maligna. Existen informes de lesiones tratadas con láser de CO₂ en localizaciones con abordajes quirúrgicos difíciles (7,8). También existen casos de lesiones de cabeza y cuello tratados de forma exitosa con cirugía micrográfica de Mohs (15). En vista de la posibilidad de transformación maligna, es recomendable realizar la resección completa con márgenes laterales de 3-5 milímetros (2,4,5). No obstante, existen dudas sobre la profundidad recomendada para la resección.

En conclusión, el SP es una neoplasia cutánea, benigna e infrecuente, con presentación clínica variable. Solo existen unos pocos informes de localización en los genitales femeninos. No obstante, debe ser considerado entre los posibles diagnósticos diferenciales de las tumoraciones vulvares. Su tratamiento es quirúrgico, con resección total de la lesión, con márgenes amplios.

Conflicto de interés

Ninguna que declarar.

Referencias

1. Chauhan P, Chauhan RK, Upadhyaya A, Kishore S. Dermoscopy of a rare case of linear syringocystadenoma papilliferum with review of the literature. *Dermatol Pract Concept*. 2018; 8: 33-8. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
2. Aswal P, Hemdani R, Johri N, Chatterjee M. Unusual sites with variable presentation of de novo syringocystadenoma papilliferum: A case series. *J Family Med Prim Care*. 2022; 11: 6593-7. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Steshenko O, Chandrasekaran N, Lawton F. Syringocystadenoma papilliferum of the vulva: a rarity in gynaecology. *BMJ Case Rep*. 2014; 2014: bcr2014203902. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Agrawal R, Kumar P, Varshney R. Syringocystadenoma papilliferum: an unusual presentation. *J Clin Diagn Res*. 2014; 8: QD03-04. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
5. Nascimento BA, Carneiro CM, Carvalho AH, Bittencourt Mde J, Drago MG, Freitas LK. Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. *An Bras Dermatol*. 2015; 90: 900-2. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Jiang J, Chen Y, He Q, Yang J, Zhang Z, Yang H, Zhang H, Yang C. Syringocystadenoma papilliferum and basal cell carcinoma arising in nevus sebaceous. *Clin Cosmet Invest Dermatol*. 2022; 15: 2021-6. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
7. Monaco M, González VM, Vigovich FA, Larralde M. Syringocystadenoma papilliferum in the scalp, with a linear presentation. *An Bras Dermatol*. 2023; 98: 406-9. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Singh MP, Choudhary SV, Chaurasia JK. Well-differentiated squamous cell carcinoma arising in syringocystadenoma papilliferum. *Indian Dermatol Online J*. 2019; 10: 168-70. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Gorji L, Hamilton M, Reyes NM, O'Neill EM, Floyd ZR, Elrod MA, Archer AL. Syringocystadenoma papilliferum: case series and review of the literature. *J Surg Case Rep*. 2023; 2023: rjad263. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. Xu D, Bi T, Lan H, Yu W, Wang W, Cao F, Jin K. Syringocystadenoma papilliferum in the right lower abdomen: a case report and review of literature. *Onco Targets Ther*. 2013; 6: 233-236. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

11. 11. Pagano Boza C, Gonzalez-Barlatay J, Ugradar S, Pol M, Premoli EJ. Syringocystadenocarcinoma papilliferum with orbital invasion: a case report with literature review. *Ther Adv Ophthalmol.* 2019; 11: 2515841419844087. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
12. 12. Jiang HJ, Zhang Z, Zhang L, Pu YJ, Zhou N, Shu H. Neonatal syringocystadenoma papilliferum: A case report. *World J Clin Cases.* 2021; 9: 4772-4777. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
13. 13. Taneja G, Dhanta A, Anthony ML, Hazarika N. Dermoscopic clues to syringocystadenoma papilliferum. *J Cutan Aesthet Surg.* 2022; 15: 199-201. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
14. 14. Dash S, Nayak AK, Sethy M, Palit A, Behera B. Dermoscopic findings of de novo syringocystadenoma papilliferum. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2021; 87: 278-280. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
15. 15. Płachta I, Kleibert M, Czarnecka AM, Spałek M, Szumera-Ciećkiewicz A, Rutkowski P. Current diagnosis and treatment options for cutaneous adnexal neoplasms with apocrine and eccrine differentiation. *Int J Mol Sci.* 2021; 22: 5077. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.



<https://q.me-qr.com/xMHKYwXB>

Como citar este artículo: Torres-Cepeda D, Rondon-Tapia M, Reyna-Villasmil E. Siringocistadenoma papilífero de vulva. *Avan Biomed.* 2026; 15: XX