

Hidradenoma papilliferum der Vulva

Das Hidradenoma papilliferum (HP) ist ein seltener, benigner Tumor der Hautanhangsgebilde, der fast ausschließlich im Anogenitalbereich von Frauen auftritt. Die aktuelle Forschung ordnet diesen Tumor den sogenannten anogenitalen mammary-like glands (MLG) zu – Drüsen, die histologisch und immunhistochemisch große Ähnlichkeiten mit dem Brustdrüsengewebe aufweisen.

Der Tumor tritt vorwiegend bei Frauen im Alter zwischen 30 und 60 Jahren auf. Am häufigsten findet er sich an den Labia majora, seltener an den Labia minora oder in der Perianalregion.

Klinisch zeigt sich ein solitärer, fester, meist schmerzloser Knoten mit einem Durchmesser von 0,5 bis 2 cm. Die Oberfläche ist meist intakt; bei einer Ulzeration kann jedoch rötliches, papilläres Gewebe hervortreten, was klinisch eine maligne Läsion imitieren könnte.

Die meisten Patientinnen sind asymptomatisch. Gelegentlich treten Juckreiz, leichte Schmerzen oder – bei Ulzeration – diskrete Blutungen auf.

Die Diagnose wird primär histopathologisch gesichert. Der Tumor ist in der Dermis gelegen, scharf demarkiert und oft von einer Pseudokapsel umgeben. Er zeigt ein komplexes, verzweigtes (arborisierendes) papilläres und tubuläres Wachstumsmuster, das unter schwacher Vergrößerung labyrinthartig wirkt (siehe Abbildung). Die innere (luminale) Schicht der Papillen besteht aus zylindrischen Zellen mit eosinophilem Zytoplasma und typischer apokriner Sekretion („Apocrine Snouts“). Die äußere (basale) Schicht besteht aus kleinen, kuboidalen Myoepithelzellen. Die Kerne sind uniform. Mitosen oder Kernatypien sind selten. Eine Verbindung zur Epidermis fehlt in der Regel. Eine immunhistochemische Untersuchung ist nur in Ausnahmefällen notwendig. Die

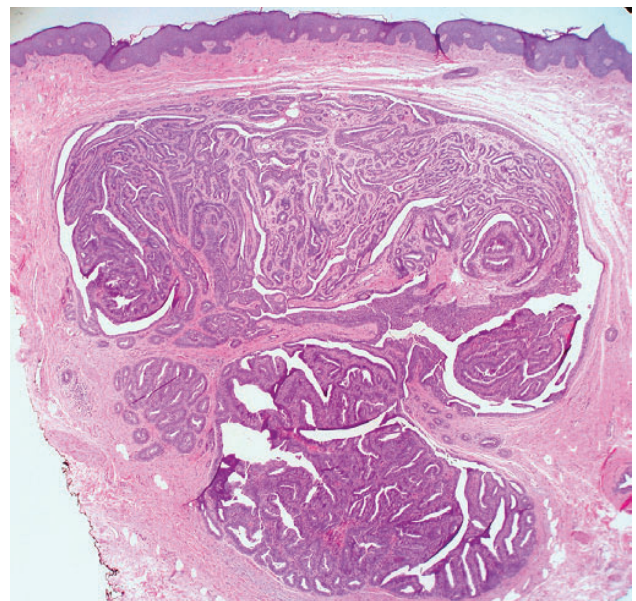


Abb. 1. Papillärer Tumor in der Dermis der Vulvarhaut (HE-Färbung 200x; aus File: Hidradenoma Papilliferum of the Vulva (2646470314).jpg – Wikimedia Commons)

Zellen exprimieren Cytokeratin 7, GCDFP-15 (apokrine Differenzierung/mammäre Differenzierung) sowie Östrogen- und Progesteronrezeptoren (ER/PR). SMA (Smooth Muscle Actin), p63 oder Calponin bestätigen die intakte äußere Zellschicht und damit den benignen Befund.

Klinisch kommen differenzialdiagnostisch eine Bartholin-Zyste, eine Epidermoidzyste (Atherom) und ein Vulvakarzinom (bei ulzerierten Formen) infrage.

Die Standardtherapie ist die einfache vollständige chirurgische Exzision. Die Prognose ist hervorragend. Rezidive nach vollständiger Entfernung sind eine Rarität. Eine maligne Entwicklung zu einem Karzinom wurde nur in Einzelfällen dokumentiert.

Einzelne HP weisen molekularpathologisch PIK3CA- und AKT1-Mutationen auf (29% bzw. 14%). Die Veränderungen im PIK3CA/AKT1-Signalweg bei HP stützen die Hypothese, dass HP das vulväre (anogenitale, mamma-ähnliche) Pendant zum intraduktalen Papillom der Brust darstellt.

Literatur

van der Putte SC. Mammary-like glands of the vulva and their disorders. *Int J Gynecol Pathol.* 1994 Apr; 13(2):150–60.
El-Khoury J, Renald MH, Plantier F, Avril MF, 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 Aug; 75(2):380–4.

Kim GY, Solanki MH, Guo R. Vulvar apocrine hidradenocarcinoma arising in a hidradenoma papilliferum-A case report. *J Cutan Pathol.* 2021 Aug; 48(8):1085–7.

Tosti G, Salvini C, Barisani A, Grazi R, Pirola S, Cantisani C, Vaccari S, Madnani N. Vulval hidradenoma papilliferum: a clinical and dermoscopic study. *Clin Exp Dermatol.* 2020 Dec; 45(8):1035–9.

Goto K, Maeda D, Kudo-Asabe Y, Hibiya T, Hayashi A, Fukayama M, Ohashi K, Goto A. PIK3CA and AKT1 mutations in hidradenoma papilliferum. *J Clin Pathol.* 2017 May; 70(5):424–7.