



Disqueratosis acantolítica papular del área genitocrural

Papular acantholytic dyskeratosis of the genitocrural area

Maribet González González,* Mónica Vences Carranza,† Luis David Segundo López‡

RESUMEN

La disqueratosis acantolítica papular del área genitocrural es una dermatosis rara, que se engloba dentro del término histopatológico «disqueratosis acantolíticas focales». Se presenta entre la segunda y cuarta décadas de la vida, con predominio en el sexo femenino, y su etiología es desconocida. Clínicamente se manifiesta como lesiones de aspecto papular, del color de la piel, con tendencia a confluir para formar placas localizadas en región inguinal, genital y perianal, por lo general son asintomáticas. El diagnóstico se establece con la histopatología, y debe diferenciarse de la enfermedad de Darier y la enfermedad de Hailey-Hailey. El tratamiento es sintomático. Se presenta el caso de una mujer de 45 años, tratada de manera exitosa con tacrolimus en ungüento al 0.1%.

Palabras clave: disqueratosis, células acantolíticas, genitocrural.

ABSTRACT

Papular acantholytic dyskeratosis of the genitocrural area is an uncommon dermatosis encompassed by the pattern called «focal acantholytic dyskeratosis». It occurs predominantly in females between the second and fourth decades of life, and the etiology is still unknown. Clinically, it presents as skin-colored papular lesions with a tendency to coalesce and form plaques in the inguinal, genital and perianal regions. These lesions are generally asymptomatic. Diagnosis is made through histopathology, and Darier disease and Hailey-Hailey disease must be ruled out. Treatment is symptomatic. We present the case of a 45-year-old female who was successfully treated with a topical calcineurin inhibitor.

Keywords: dyskeratosis, acantholytic cells, genitocrural area.

INTRODUCCIÓN

La disqueratosis acantolítica «papular» genitocrural es una dermatosis rara, descrita por Bernard Ackerman en 1972, quien la clasificó dentro de las disqueratosis acantolíticas focales,¹ término que agrupa diversas dermatosis que comparten los mismos hallazgos histológicos, dentro de estas se encuentran: enfermedad de Hailey-Hailey, enfermedad de Darier, disqueratoma verrugoso y enfermedad de Grover. En 1984, Chorzelski describió el cuadro en mujeres en edad reproductiva, sin antecedentes familiares de esta dermatosis.²

Predomina en el sexo femenino entre la segunda y cuarta décadas; existen pocos reportes de casos en hombres.³

Cuadro clínico

Es una dermatosis que afecta principalmente pliegues inguinales, periné, región perianal, labios mayores y con menor frecuencia pene, escroto y conducto anal. Se caracteriza por múltiples lesiones de aspecto papular, del color de la piel, blanquecinas, grisáceas o color marrón que tienden a confluir formando placas, por lo general asintomáticas o asociadas a prurito y ardor.⁴

La etiología es desconocida, en reportes de casos se mencionan probables mutaciones de genes que

* Dermatopatóloga.

† Jefe de la Clínica de Patología Vulvar.

‡ Residente del tercer año de Dermatología.



codifican para bombas de calcio ATP2C1 y le consideran como variante localizada y monosintomática de la enfermedad de Hailey-Hailey. Pernet y colaboradores describieron el caso de una paciente portadora de una mutación heterocigótica c.2375del-TTGT en el exón 24 del gen ATP2C1.⁵

Otros autores mencionan que las hormonas de origen ovárico tienen un rol en la sintomatología de las lesiones, debido a que el prurito y ardor se exacerbaban durante los ciclos menstruales.⁶ En reportes de casos con topografía perianal, se ha vinculado el antecedente quirúrgico de hemorroidectomía.⁷ Otros posibles factores exacerbantes de la sintomatología son la temperatura, humedad y calor de los sitios anatómicos afectados.⁸

Histopatología

Se observa una epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis regular moderada, hendiduras suprabasales, células acantolíticas y presencia de células disqueratósicas. En la dermis papilar se identifica un infiltrado inflamatorio perivascular de tipo linfocitario. La inmunofluorescencia directa e indirecta es negativa.⁹

Otros estudios de extensión que se pueden emplear como parte del bordaje diagnóstico son los cultivos microbiológicos, anticuerpos antimembrana basal y antidesmogleínas.

Diagnóstico diferencial

Los principales diagnósticos diferenciales clínicos son condilomas acuminados y la papulosis bowenoide, mientras que las entidades diferenciales histopatológicas son la enfermedad de Darier y el pénfigo benigno familiar; estas dos últimas son genodermatosis autosómicas dominantes con mutaciones identificadas en los canales de calcio ATP2C1 y ATP2A2, respectivamente.¹⁰

En la enfermedad de Darier existe el antecedente de familiares afectados, clínicamente se presentan como pápulas hiperqueratósicas acentuadas en áreas seboreicas, alteraciones ungueales y en mucosas.¹¹

Mientras que en la enfermedad de Hailey-Hailey se observan placas eritematosas, exulceradas y maceradas, localizadas en áreas intertriginosas.¹²

Tratamiento

No existe un tratamiento estandarizado ni curativo. Se han reportado múltiples opciones terapéuticas que

mejoran la calidad de vida y proveen alivio sintomático, tales como clobetasol crema 0.05%, retinoides tópicos, crioterapia, electrocoagulación, láser CO₂, inhibidores de calcineurina tópicos y cirugía, cada uno con respuestas variables.^{8,10,13}

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 45 años, sin antecedentes personales patológicos ni heredofamiliares de relevancia. Acude a valoración debido a una neoformación exofítica blanda del color de la piel, de 12 meses de evolución, localizada en la vulva y que afectaba el labio mayor derecho, misma que fue extirpada mediante rasurado y que fue reportada como un fibroma blando. Sin embargo, llamó la atención la presencia de una dermatosis localizada en la región perianal de 10 años de evolución.

En la exploración física se observó una dermatosis localizada a región anogenital, en el periné y área perianal, constituida por múltiples lesiones de aspecto papular color blanquecino grisáceas que confluyen en una placa de aspecto aterciopelada de bordes regulares, bien definidos, de evolución crónica y pruriginosa (**Figura 1**).

Ante la incertidumbre diagnóstica y la ausencia de afección en familiares, se realizó una toma de

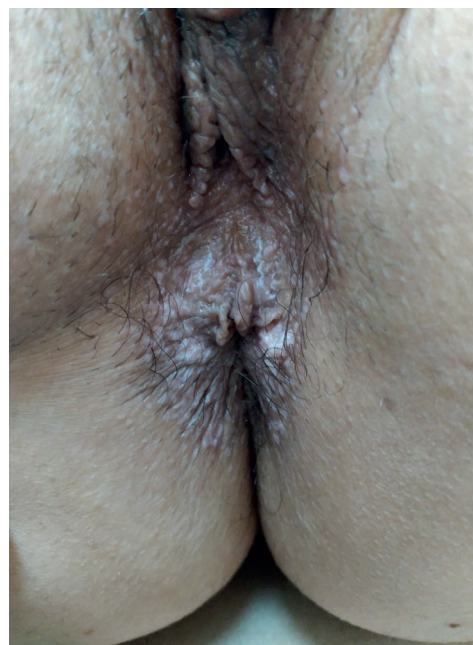


Figura 1: Múltiples lesiones de aspecto papular que confluyen en una placa aterciopelada blanquecino-grisácea.

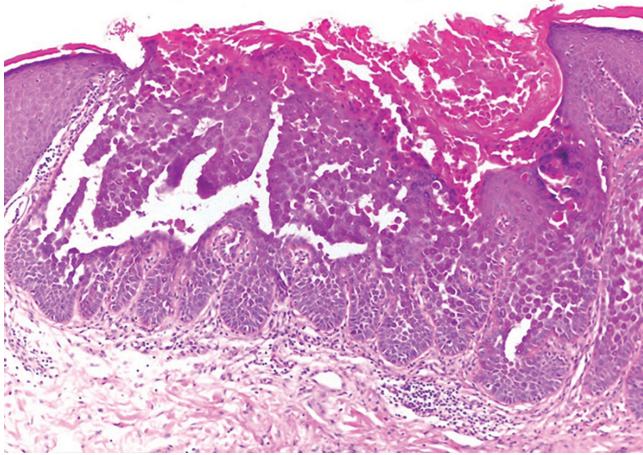


Figura 2: Epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis irregular moderada y formación de hendiduras suprabasales (H&E 4x).

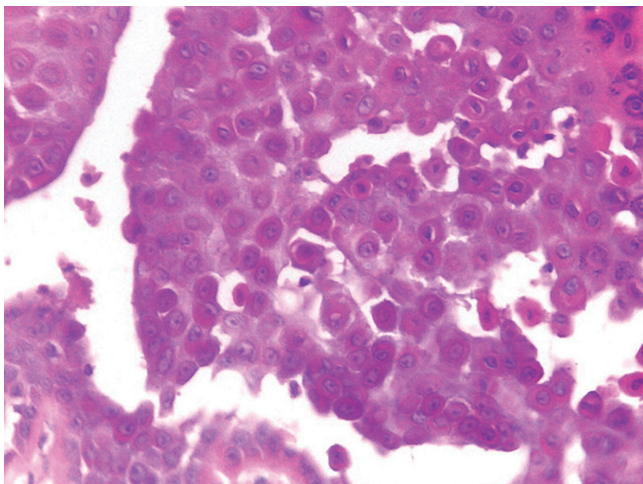


Figura 3: Células acantolíticas en la capa espinosa que forman hendiduras suprabasales (H&E 40x).

biopsia incisional, la cual reportó epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, hendiduras suprabasales, presencia de células acantolíticas y disqueratósicas, a nivel dérmico infiltrado inflamatorio moderado constituido por linfocitos, por correlación clínico-patológica se integró el diagnóstico de disqueratosis acantolítica papular genitocrural (**Figuras 2-4**). Se indicó tratamiento con sustituto de jabón, emolientes y tacrolimus ungüento al 0.1% cada 12 horas con remisión de la sintomatología a los tres meses (**Figura 5**).

COMENTARIO

Es importante mencionar que el patrón de disqueratosis acantolítica se puede observar en diversas dermatosis como la enfermedad de Darier, pénfigo benigno familiar, disqueratoma verrugoso, nevo epidérmico lineal, enfermedad de Grover y propiamente en la disqueratosis acantolítica papular genitocrural. Tanto en la enferme-

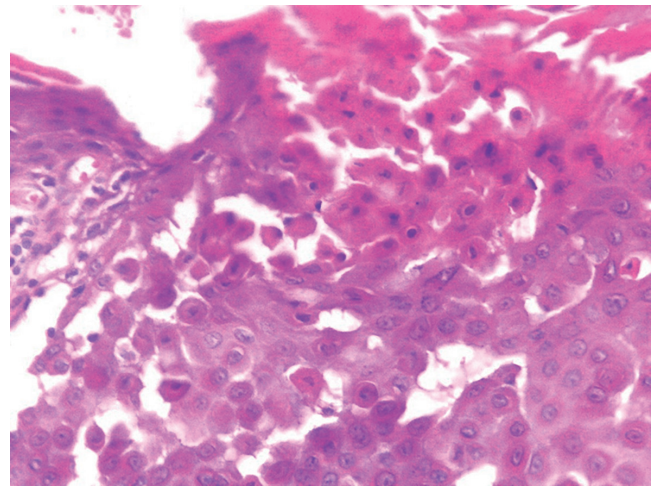


Figura 4: Células disqueratósicas en los niveles superficiales de la capa espinosa (H&E 40x).



Figura 5: Mejoría con tacrolimus ungüento al 0.1%.

dad de Darier como en el pénfigo benigno familiar se han reportado casos de formas localizadas a región genital; sin embargo, estas dermatosis siguen un patrón de herencia autosómico dominante con mutaciones identificadas, lo cual no se observó en nuestro caso.

Los reportes de casos con topografía perianal tienen como antecedente cirugía de hemorroidectomía, en nuestro caso no se documentaron antecedentes quirúrgicos. Existen pocos referentes de pacientes tratados con tacrolimus tópico como monoterapia con adecuada respuesta a la mejoría de los síntomas.

Presentamos el caso de una mujer en la cuarta década de la vida, con buena respuesta a tacrolimus ungüento al 0.1%.

Es importante conocer esta dermatosis, ya que está infradiagnosticada. Se debe tomar en cuenta sobre todo en pacientes que presenten prurito anogenital persistente.

REFERENCIAS

1. Ackerman AB. Focal acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol*. 1972; 106: 702-706.
2. Montis-Palos MC, Acebo-Mariñas E, Catón-Santarén B, Soloeta-Arechavala R. Dermatitis acantolítica papular del área genitocrural: ¿forma localizada de Darier o Hailey-Hailey? *Actas Dermo-Sifiliogr*. 2013; 104: 170-172.
3. Sáenz AM, Cirocco A, Avendaño M, González F, Sardi JR. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Pediatr Dermatol*. 2005; 22: 237-239. doi: 10.1111/j.1525-1470.2005.22312.x.
4. Díaz Granados Cruz L de M, Escobar Valencia C, Ospina JP. Lesiones pruriginosas en la vulva en una mujer de 24 años. 2015; 23: 153-155. Disponible en: <https://bibliotecadigital.udea.edu.co/entities/publication/5f3e73ab-5841-4175-a952-b54985b94034>
5. Pernet C, Bessis D, Savignac M, Tron E, Guillot B, Hovnanian A. Genitoperineal papular acantholytic dyskeratosis is allelic to Hailey-Hailey disease. *Br J Dermatol*. 2012; 167: 210-212.
6. Hadjicharralambous E, Diamond S, Mehregan D. Papular acantholytic dyskeratosis of vulva in setting of Hailey-Hailey. *Int J Dermatol*. 2017; 56: e126-e128. doi: 10.1111/ijd.12486.
7. Verma SB. Papular acantholytic dyskeratosis localized to the perineal and perianal area in a young male. *Indian J Dermatol*. 2013; 58: 393-395. doi: 10.4103/0019-5154.117317.
8. Flores-Terry MA, Zamberk Majlis P, Franco-Muñoz M, Vera-Iglesias E, García-Arpa M, Martín-Dávila F. Dermatitis papular acantolítica de la vulva con buena respuesta a tacrolimus tópico. *Dermatol Online J*. 2017; 23. doi: 10.5070/d3234034639.
9. Patterson JW. *Weedons Skin Pathology*. Capítulo 10. Desordenes de la maduración epidérmica y queratinización. Quinta edición. Elsevier; 2020. p. 963-965.
10. Browne F, Keane H, Walsh M, Maw R. Papular acantholytic dyskeratosis presenting as genital warts. *Int J STD AIDS*. 2007; 18: 867-868.
11. Novales J, Rodríguez M, Estrada I. Enfermedad de Darier. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2007; 16: 14-18.
12. Acar MR, Garibay AR, Ferra DS. Pénfigo benigno familiar (Enfermedad de Hailey-Hailey). *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2009; 18: 25-30.
13. Dittmer CJ, Hornemann A, Rose C, Diedrich K, Thill M. Successful laser therapy of a papular acantholytic dyskeratosis of the vulva: case report and review of literature. *Arch Gynecol Obstet*. 2010; 281: 723-725.

Correspondencia:

Dra. Maribet González González

Dr. Vértiz 464 Esq. Eje 3 Sur.

Col. Buenos Aires, 06780.

Alcaldía Cuauhtémoc, CDMX.

Tel.: 55 5519-6351

E-mail: dramaribetgonzalez@hotmail.com