

# Lesiones pruriginosas en la vulva en una mujer de 24 años

*Pruriginous lesions in the vulva in a 24 years old woman*

**Luz de María Díaz-Granados<sup>1</sup>, Cristina Escobar<sup>2</sup>, Juan Pablo Ospina<sup>3</sup>**

1. Médica, residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
2. Médica dermatóloga, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
3. Médico patólogo, docente, Servicio de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

## DIAGNÓSTICO: DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA PAPULAR DEL ÁREA GÉNITO-CRURAL

### RESUMEN

La disqueratosis acantolítica de la vulva es una entidad poco frecuente que pertenece al grupo de las dermatosis acantolíticas focales y es una forma persistente y localizada. Puede ser asintomática o causar prurito y ardor; afecta principalmente a las mujeres, aunque hay casos descritos en el pene. Se presenta como pápulas hipopigmentadas o eritematosas que confluyen formando placas. El tratamiento es complejo; hay reportes del uso tópico de esteroides y tacrolimus, crioterapia, cauterización y láser, con resultados variables y casi siempre hay recurrencia.

**PALABRAS CLAVE:** disqueratosis, acantólisis, patología vulvar.

### SUMMARY

Acantholytic dyskeratosis of the vulva is a rare entity belonging to the group of focal acantholytic dermatosis, this being a persistent and localized form. It may be asymptomatic or cause itching and burning; it mainly affects women, although there are cases described in the penis. It presents as hypopigmented or erythematous papules that come together to form plaques. The treatment is complex, there are reports of the use of topical steroids and tacrolimus, cryotherapy, laser cauterization with varying results but there is almost always relapse.

**KEY WORDS:** dyskeratosis, acantholysis, vulvar pathology.

### COMENTARIO

La disqueratosis acantolítica papular del área génito-crural es una enfermedad de etiología desconocida, aunque por su ubicación se piensa que puede estar relacionada con la humedad y el calor que caracteriza esta zona<sup>1-3</sup>; también se cree que está asociada a alteraciones genéticas, como mutaciones en el gen que codifica la ATP2C1, considerándose una posible variante de la enfermedad de Hailey-Hailey<sup>4,5</sup>. Es una entidad poco frecuente que hace parte del espectro de las disqueratosis acantolíticas focales, descritas originalmente por Ackerman en 1972<sup>5,6</sup>.

En este grupo también se encuentran la enfermedad de Darier, la enfermedad de Hailey-Hailey, la enfermedad de Grover, el disqueratoma verrugoso y variantes acan-

#### Correspondencia:

Juan Pablo Ospina

#### Email:

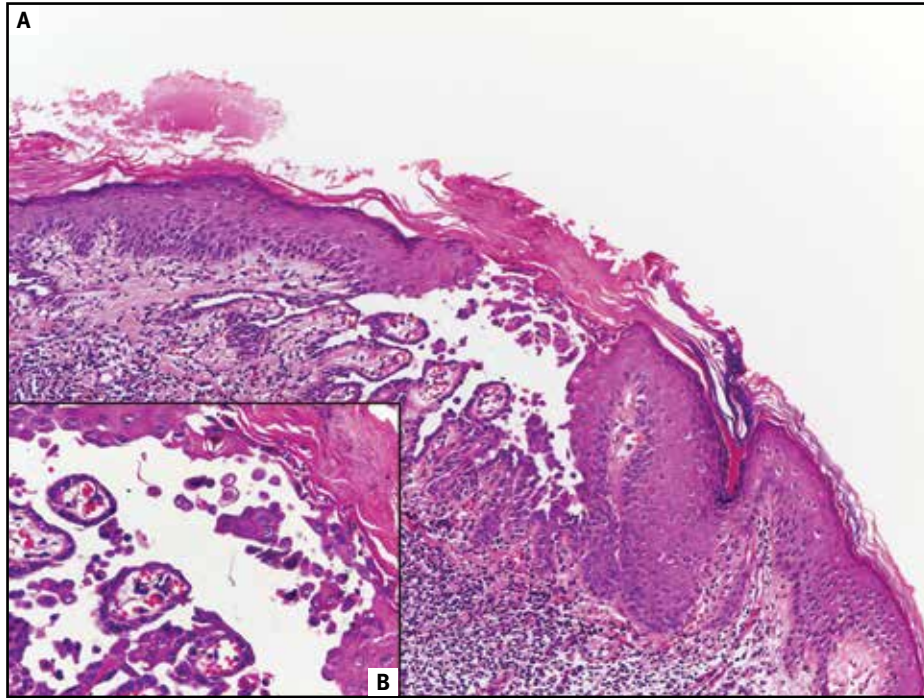
juanpaos1@yahoo.com

*Recibido: 19 de mayo de 2015*

*Aceptado: 25 de mayo de 2015*

#### Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.



**FIGURA 2.** Se observa epidermis con hiperqueratosis, acantosis y acantolisis en todo el espesor del epitelio con hendiduras suprabasales y disqueratosis con cuerpos redondos y granos. Hematoxilina y eosina (A 10x, B 40x).

tolíticas de las queratosis lumínicas y los carcinomas escamocelulares. Todas las enfermedades de este grupo se caracterizan por un patrón histológico distintivo, con hendiduras suprabasales, con la capa de células basales del estrato de Malpighi preservada y unida a las papilas dérmicas; además, hay presencia de células disqueratóticas y acantolíticas en todos los niveles de la epidermis, cuerpos redondos en la capa granular y granos en la capa córnea, así como hiperqueratosis y paraqueratosis (**FIGURA 2**)<sup>7,8</sup>.

La disqueratosis acantolítica papular del área génito-crural parece ser más frecuente en mujeres, con pocos casos reportados en hombres<sup>3</sup>. Clínicamente, se presenta como múltiples pápulas blanquecinas a grisáceas o eritematosas de superficie lisa, que pueden confluir formando placas, aunque también se han descrito lesiones similares a vesículas, erosiones y costras; puede afectar los labios de la vulva, el pene, el escroto, los pliegues inguinales, el área perineal y la perianal. En general, las lesiones son asintomáticas, pero en algunos casos se reporta prurito, ardor o ambos<sup>2,6,9</sup>. En la histopatología se observa el patrón de disqueratosis acantolítica<sup>5</sup>.

El diagnóstico de la disqueratosis acantolítica papular del área génito-crural, se debe sospechar clínicamente

por la presencia de lesiones sugestivas de la entidad y se confirma con el estudio histopatológico. Se debe diferenciar de otras enfermedades que se localizan en esta región del cuerpo, entre ellas, varias de etiología infecciosa, como herpes virus, molusco contagioso, verrugas vulgares y condilomas, además de lesiones malignas y premalignas<sup>9</sup>. Esta entidad comparte hallazgos histológicos con varias condiciones con disqueratosis acantolíticas, por lo que debe hacerse el diagnóstico diferencial. Así, la falta de afectación de áreas seborreicas y pliegues inframamarios, axilas y cuello, nos ayuda a distinguirla de la enfermedad de Darier y de la enfermedad de Hailey-Hailey, del mismo modo que la ausencia de historia familiar, ya que estas dos últimas entidades son de herencia autosómica dominante. La enfermedad de Grover se puede excluir dada la falta de lesiones en otras partes del cuerpo, como dorso y cuello, además de la larga evolución de las lesiones en la disqueratosis acantolítica papular del área génito-crural<sup>6,7</sup>.

La disqueratosis acantolítica papular del área génito-crural es una enfermedad crónica y recurrente, para la cual se han ensayado múltiples tratamientos con resultados variables, entre ellos, esteroides tópicos y sistémicos con alguna mejoría. Se ha reportado el uso de

tretinoína tópica, sin embargo, se debe evaluar la relación riesgo-beneficio, dado que, por lo ubicación de las lesiones en pliegues y áreas de oclusión, pueden aumentarse los efectos secundarios propios de este medicamento, como la irritación<sup>2</sup>. También, se han reportado casos con el uso tópico de tacrolimus en ungüento al 0,1 %, y otras modalidades de tratamiento como crioterapia, electrocauterización, terapia con láser de CO<sub>2</sub> o resección quirúrgica; sin embargo, las lesiones pueden volver a aparecer<sup>5,9,10</sup>.

## REFERENCIAS

1. Coppola G, Muscardin LM, Piazza P. Papular acantholytic dyskeratosis. *Am J Dermatopathol.* 1986;8:364-5.
2. Krishnan RS, Ledbetter LS, Reed JA, Hsu S. Acantholytic dermatosis of the vulvocruural area. *Cutis.* 2001;67:217-20.
3. Wong TY, Mihm MC, Jr. Acantholytic dermatosis localized to genitalia and crural areas of male patients: A report of three cases. *J Cutan Pathol.* 1994;21:27-32.
4. Lipoff JB, Mudgil AV, Young S, Chu P, Cohen SR. Acantholytic dermatosis of the crural folds with ATP2C1 mutation is a possible variant of Hailey-Hailey disease. *J Cutan Med Surg.* 2009;13:151-4.
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;167:210-2.
6. Verma SB. Papular acantholytic dyskeratosis localized to the perineal and perianal area in a young male. *Indian J Dermatol.* 2013; 58:393-5.
7. Bell HK, Farrar CW, Curley RK. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:386-8.
8. Sáenz AM, Cirocco A, Avendaño M, González F, Sardi JR. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:237-9.
9. Roh MR, Choi YJ, Lee KG. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *J Dermatol.* 2009;36:427-9.
10. 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;281:723-5.