

DERMATOSIS ACANTOLITICA PAPULAR DEL PENE

Barrutia-Borque Anne, Ratón-Nieto Juan Antonio, Velasco-Benito Verónica*, Fernández-de-Larrinoa Aitor*, Acebo-Mariñas Elvira
Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizakaia.

INTRODUCCIÓN

Acantosis, acantólisis y disqueratosis son tres fenómenos histopatológicos presentes, en mayor o menor medida, en entidades dermatológicas conocidas como la Enfermedad de Darier, Hailey-Hailey y Grover, y en un grupo de entidades menos conocidas como el acantoma acantolítico disqueratósico, el disqueratoma verrucoso o la disqueratosis acantolítica papular del área genitocrural (DAPGC), entre otros.

CASO CLÍNICO

Varón de 74 años con antecedentes de hipertensión, reflujo gastroesofágico e ictus en tratamiento con enalapril y omeprazol. Consultó en 2014 por placa blanquecina macerada en glándula, asintomática, de 2 cm de diámetro y 2 años de evolución. La serología de *Treponema pallidum* fue negativa. Se biopsió la lesión observándose acantosis, hipergranulosis e hiperqueratosis con acantolisis suprabasal y disqueratosis focal. Con estos hallazgos histopatológicos se planteó la posibilidad diagnóstica de enfermedad de Darier, enfermedad de Hailey-Hailey, enfermedad de Grover, pénfigo, acantoma acantolítico disqueratósico, disqueratoma verrucoso, y dermatosis acantolítica papular del área genitocrural. La inmunofluorescencia directa e indirecta fueron negativas. El paciente no tenía lesiones ungueales ni lesiones extragenitales similares, ni tampoco tenía otros miembros de la familia afectados. Dada la presentación como lesión única de localización en pene, sin signos/síntomas extracutáneos o en otra localización y que el acantoma acantolítico disqueratósico no afecta al área genital, se diagnosticó finalmente como dermatosis acantolítica papular del área génito-crura (DAPGC). La lesión no mejoró con corticoides ni antibióticos tópicos por lo que, finalmente, se extirpó quirúrgicamente.



Figura 1. Lesión en surco balanoprepucial

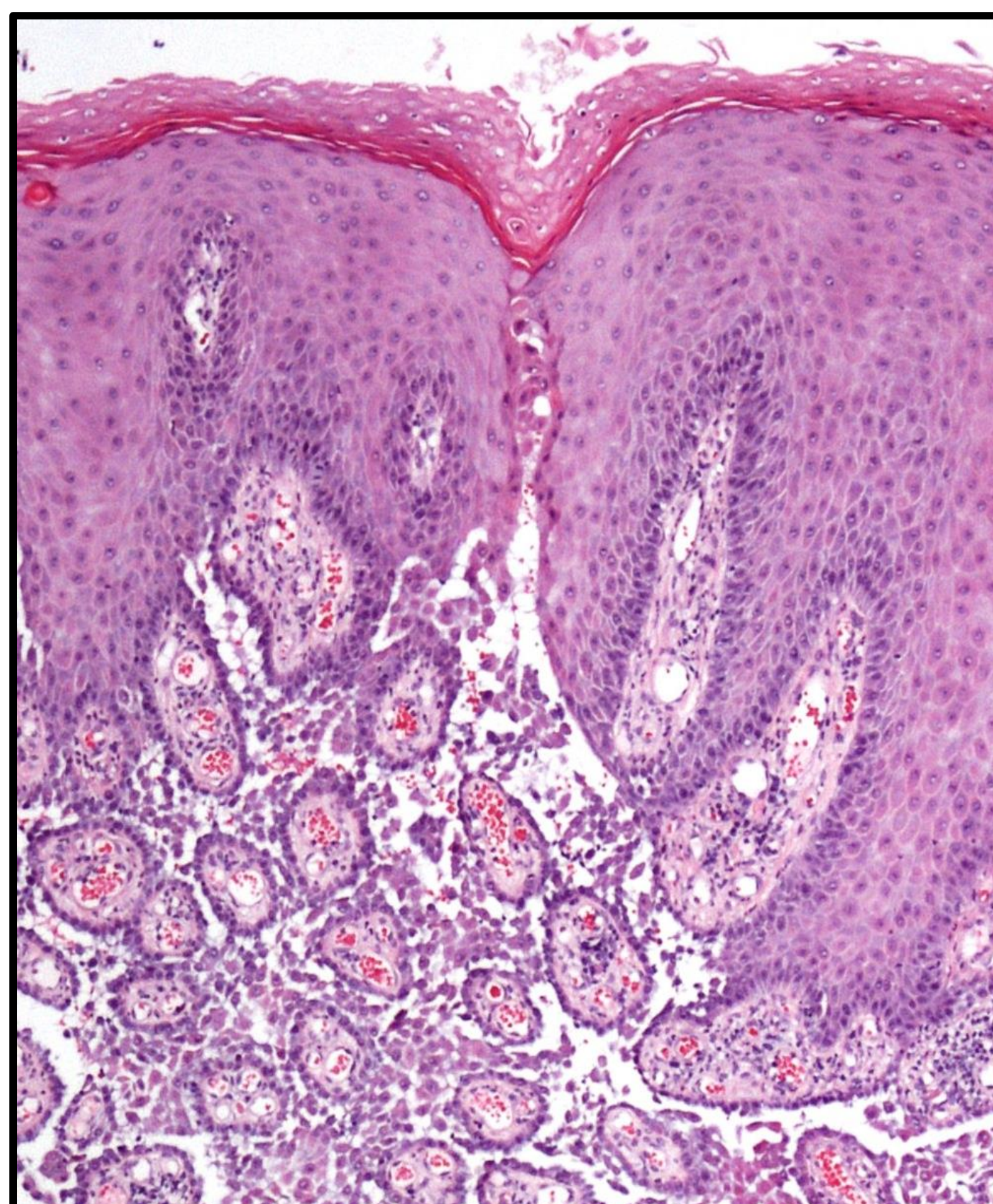


Figura 2. HE (x4)

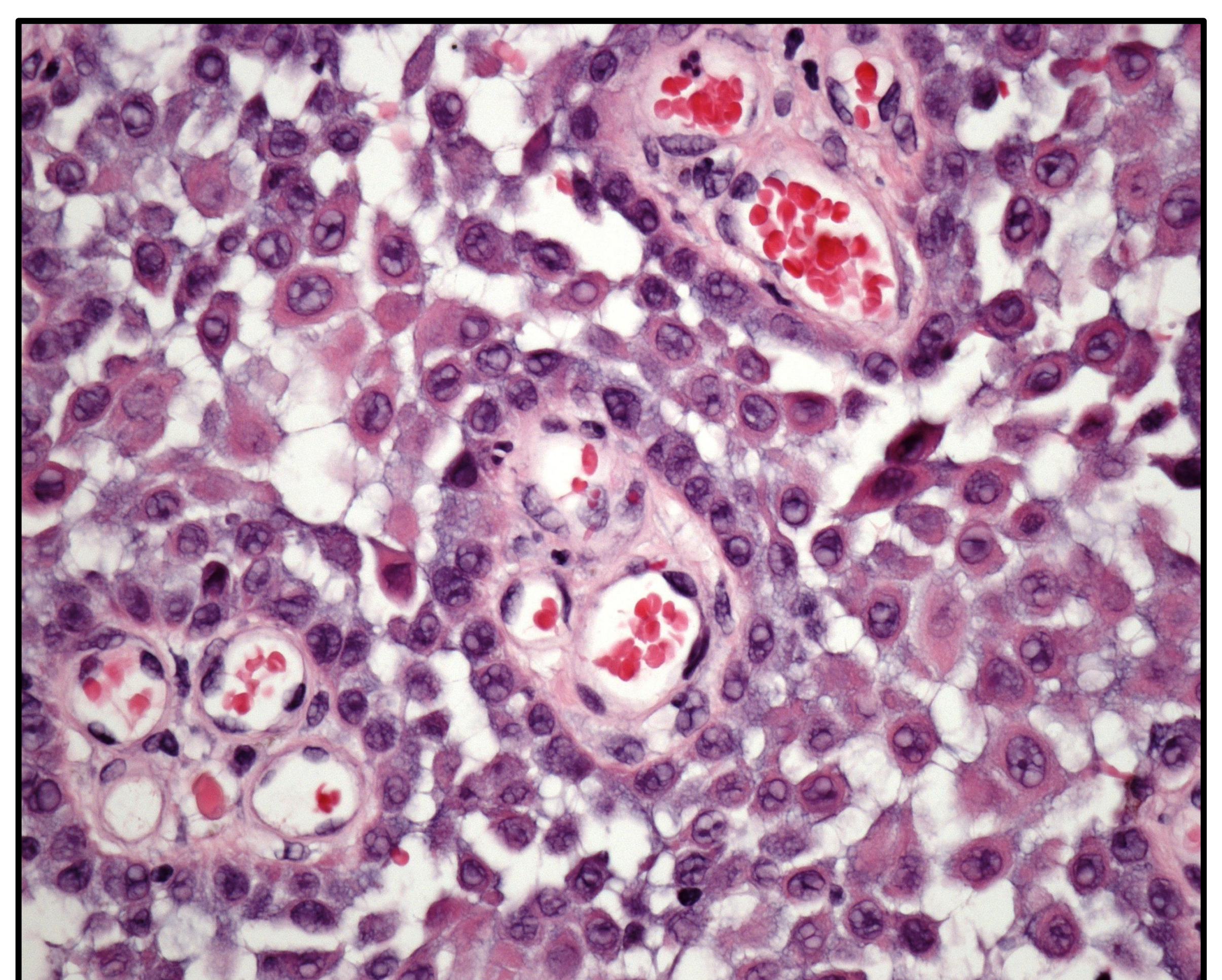


Figura 3. Sección transversal HE (x40)

DISCUSIÓN

La DAPGC es una rara entidad clinicopatológica descrita por primera vez en 1984, difícil de diferenciar histológicamente de entidades como la enfermedad de Darier o la enfermedad de Hailey-Hailey. Una revisión de la literatura, que incluye los 27 casos publicados hasta la fecha, describe las características clínico-epidemiológicas de esta entidad. De los casos publicados, 5 presentan afectación de pene (1 con afectación exclusiva en el pene). Su forma de presentación típica es en forma de pápulas o placas localizadas, preferentemente, en labios mayores de vulva y, con menos frecuencia, en zona perianal, ingles y pene. Por el aspecto de las lesiones y su localización en el área genitocrural, hay que diferenciarlas principalmente de los condilomas, la candidiasis genital y de eccemas localizados. De los casos publicados, 3 presentan estudio genético positivo, 2 con mutación del gen ATPC1 (Hailey-Hailey) y 1 del gen ATP2A2 (Darier), por lo que se piensa que algunos casos podrían corresponder a formas localizadas de dichas enfermedades. Su tratamiento no está claro y es poco efectivo, aunque se han descrito respuestas variables a tratamiento con láser CO2 y retinoides orales (isotretinoína).

CONCLUSIONES

La DAPGC es una entidad poco frecuente y probablemente infradiagnosticada. Hay que tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones en área genitocrural e inguinal, sobre todo en aquellas que no responden a tratamientos convencionales. La correlación clínico-patológica es fundamental para diagnosticarla y diferenciarla de otras entidades.

BIBLIOGRAFÍA

Al-Murish M, Abdul-Fattah B, Wang X. Papular acantholytic dyskeratosis of the anogenital and genitocrural area: case series and review of the literature. J Cutan Pathol 2016 Sep;43(9):749-58.