

Disqueratosis acantolítica papular de la vulva en una mujer con pénfigo benigno familiar



Papular Acantholytic Dyskeratosis of the Vulva in a Woman With Benign Familial Pemphigus

Sra. Directora:

Describimos el caso de una mujer de 50 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento, y con un pénfigo benigno familiar (PBF) de más de 10 años de evolución. Durante estos años ha ido presentando brotes recurrentes de lesiones erosivas en las ingles, zona perianal y pliegues submamares (fig. 1), a menudo con sobreinfecciones bacterianas. Ha hecho tratamiento tópico con corticoides, antibióticos, tacrolimus y diclofenaco, con una respuesta parcial. Ha recibido también, en varias ocasiones, acitretino sistémico a dosis de 25 mg/día. En una visita de control, se observaron lesiones en la zona perianal sugestivas de PBF, y en ambos labios mayores pápulas blanquecinas, brillantes, de 2-3 mm de diámetro dispuestas en empedrado asintomáticas (fig. 2). La biopsia de una de estas lesiones vulvares mostró una hiperqueratosis con acantosis irregular y una acantólisis suprabasal con disqueratosis (fig. 3); la inmunofluorescencia directa fue negativa.

La disqueratosis acantolítica papular (DAP) de la vulva, descrita por primera vez en 1984 por Chorzelski et al.¹, afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes, localizándose preferentemente en los labios mayores, aunque también se ha descrito en el pene, el canal anal y los pliegues inguinales^{2,3}. Suele manifestarse como múltiples pápulas, blanquecinas que pueden confluir formando placas o rara vez como pápulas solitarias. En general es asintomática, aunque puede asociarse a prurito intenso. Histopatológicamente presenta acantólisis con grados variables de disqueratosis, y la inmunofluorescencia directa e indirecta es negativa en casi todos los casos estudiados⁴. Inicialmente considerada una entidad independiente, su relación con la enfermedad de Darier (ED) o con el PBF ha sido discutida debido a la semejanza histológica con ambas entidades⁵. La etiología de la DAP no está muy clara, la mayoría de los casos son esporádicos, pero en los últimos años se han reportado casos de DAP debidos a mutaciones en los genes *ATP2A2*⁶ y *ATP2C1*⁷⁻⁹, mutaciones conocidas en la ED y PBF, respectivamente. Pernet et al. describen un caso familiar de DAP en el que identifican en madre e hija la misma mutación en *ATP2C1*, lo que sugiere que la DAP es alélica con PBF. Yu et al. publican el caso de una mujer con DAP y antecedentes familiares de PBF, plantean la posibilidad de que



Figura 1 Placa erosiva en la zona submamaria, compatible con pénfigo benigno familiar.



Figura 2 Múltiples pápulas blanquecinas, brillantes, de 2-3 mm de diámetro dispuestas en empedrado en los labios mayores.

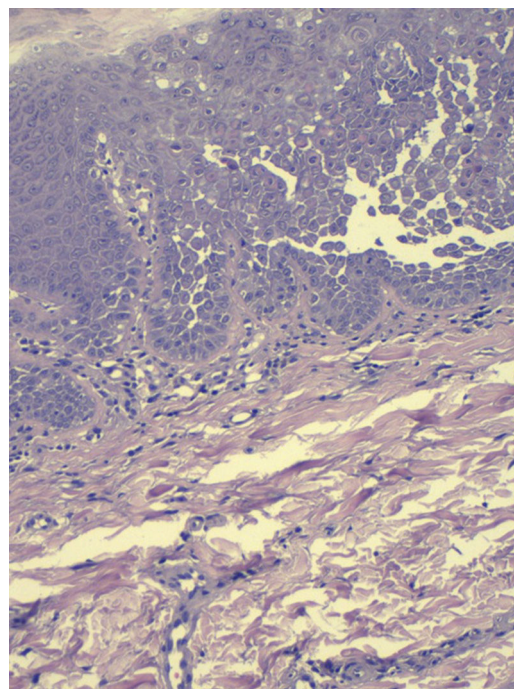


Figura 3 Biopsia tipo *punch* (H&E $\times 20$) de una pápula vulvar donde se observa pápula intraepidérmica acantolítica con disqueratosis.

la paciente con DAP desarrolle posteriormente lesiones de PBF, y sugieren que ambos procesos pertenecen a un espectro común de dermatosis disqueratósicas acantolíticas, ligado genéticamente. En el presente caso está pendiente la realización de estudio genético, pero la coexistencia de DAP y PBF en la misma paciente apoya esta hipótesis.

Describimos el caso de una paciente con presencia simultánea de lesiones típicas clínica e histológicamente de PBF y DAP; pendiente de realizar el estudio mutacional en ambas lesiones. A día de hoy, no hemos encontrado en la literatura ningún caso descrito de la asociación entre PBF y DAP en un mismo paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chorzelski TP, Kudejko J, Jablonska S. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva a new entity? *Am J Dermatopathol.* 1984;6:557–60.
2. Van der Putte SCJ, Oey HB. Papular acantholytic dyskeratosis of the penis. *Am J Dermatopathol.* 1986;8:365–6.
3. Wakel RL, Jager RM. Focal acantholytic dyskeratosis of the anal canal. *Am J Dermatopathol.* 1986;4:362–3.
4. Günes AT, Ilknur T, Pabuçcuoğlu U, Lebe B, Altiner DD. Papular acantholytic dyskeratosis of the anogenital area with positive direct immunofluorescence results. *Clin Exp Dermatol.* 2007;32:301–3.
5. Montis-Palos MC, Acebo-Marinñas E, Catón-Santarén B, Soloeta-Arechavala R. Dermatitis acantolítica papular del área genitocrural: ¿forma localizada de Darier o Haley-Haley? *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:170–2.
6. Knopp EA, Saraceni C, Moss J, McNiff JM, Choate KA. Somatic ATP2A2 mutation in a case of papular acantholytic dyskeratosis: Mosaic Darier disease. *J Cutan Pathol.* 2015;42:853–7.
7. 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.
8. 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.
9. Yu WY, Ng E, Hale C, Hu S, Pomeranz MK. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva associated with familial Hailey-Hailey disease. *Clin Exp Dermatol.* 2016;41:628–31.

C. Baliu-Piqué* y P. Iranzo

Servicio de Dermatología, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carola.baliu.pique@gmail.com (C. Baliu-Piqué).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.07.017>

0001-7310/

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Fitofotodermatitis ampollosa producida por un remedio esotérico



Bullous Phytophotodermatitis Caused by an Esoteric Remedy

Sra. Directora:

Una mujer de 33 años con antecedentes personales de hipotiroidismo, anorexia nerviosa y ansiedad-depresión con episodios de autolesiones, en tratamiento habitual con levotiroxina, fluoxetina, clonazepam y clometiazol, sin cambios recientes de medicación. Acudió a urgencias por la aparición 3 días antes, en dorso de ambas manos y dedos, de grandes ampollas dolorosas, de contenido seroso, sobre una base eritematosa pruriginosa (figs. 1a y 1b). La paciente negaba la aplicación de ninguna sustancia en la zona, no había tenido contacto con plantas y se encontraba en ese momento de baja laboral por su cuadro psiquiátrico, dedicando su tiempo a pasear y leer en el exterior, aunque era invierno. Las lesiones recordaban a grandes quemaduras y ante la sospecha de que estas hubieran sido autoinfligidas, se decidió el ingreso hospitalario para vigilar evolución. Durante este se pautó tratamiento tópico con ácido fusídico y betametasona, y tratamiento oral con prednisona y amoxicilina-clavulánico, con lo que las lesiones mejoraron en pocos días. Al resolverse el cuadro ampolloso agudo, se observó la aparición de una pigmentación difusa de aspecto residual, perfectamente bien delimitada en la parte distal de las muñecas (fig. 2) y que respetaba la zona cubierta por un anillo; lo que orientó hacia el diagnóstico de fototoxicidad. Las pruebas complementarias realizadas incluyendo una analítica completa con autoinmunidad y porfirinas en orina de 24h, la determinación de la dosis eritematosa mínima (DEM) para UVA y UVB y la realización de pruebas epicutáneas y fotoparches con las baterías estándar del

GEIDAC y de fotoalergenos del GEF, resultaron rigurosamente normales. El estudio histológico de las lesiones mostró una vesícula subepidérmica con necrosis epidérmica. En las zonas adyacentes a la vesícula se observaron ocasionales queratinocitos apoptóticos y un infiltrado dérmico de linfocitos, histiocitos, eosinófilos y algunos hematíes extravasados, hallazgos compatibles con el diagnóstico de dermatitis fototóxica ampollosa. Reinterrogando a la paciente, finalmente recordó haberse aplicado 24-36 h antes del inicio de las lesiones, un producto preparado por una santera para combatir «el mal de ojo». Este remedio consistía en la decocción de una planta llamada *Ruda* que la paciente debía aplicarse por todo el cuerpo, excepto en la cabeza. La localización de las lesiones coincidía con la única zona que, tras la aplicación de esta sustancia, no había quedado cubierta por la ropa de abrigo.

Las plantas del género *Ruda* son arbustos pequeños originarios del sur de Europa que se cultivan como planta ornamental en jardines y también por sus propiedades medicinales y como condimento. Entre sus muchos efectos (abortivo, antiparasitario, repelente de insectos, analgésico, ...) es también ampliamente conocida su capacidad fototóxica debida a las furocumarinas (5-metoxipsoraleno y 8-metoxipsoraleno) y a los alcaloides que contiene¹. Existen numerosos casos publicados de fitofotodermatitis por distintas especies de *Ruda* en aplicación tópica en sus distintos usos terapéuticos, como en lociones pediculicidas² o analgésicas³, o en uso directo de la planta como repelente de insectos⁴. En la mayoría de estos casos el diagnóstico clínico es sencillo por la localización de las lesiones en zonas fotoexpuestas, la tendencia a la formación de vesículas o ampollas y la pigmentación residual, junto con el antecedente del contacto con la planta o la aplicación del producto que la contiene.

En ocasiones, la formación de ampollas en las fitofotodermatitis puede llegar a ser muy llamativa simulando grandes quemaduras⁵. En niños el contacto con plantas fototóxicas puede ser accidental, mientras juegan en jardines, por lo que no se suele recordar⁶. La aparición de lesiones similares a quemaduras sin antecedentes de