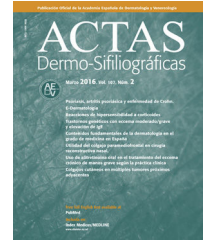




ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones papulosas en el escroto de larga evolución



Long-standing Papules on the Scrotum

Historia clínica

Presentamos el caso de un paciente varón de 66 años, con antecedentes de dislipidemia y de hernioplastia inguinal, sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes relevantes de enfermedad dermatológica previa. Fue remitido a las consultas de dermatología por presentar pápulas asintomáticas en el escroto, de más de 20 años de evolución, que habían aparecido progresivamente, sin encontrar relación con ningún agente causal específico (fig. 1). Además, refería tener pareja estable y nunca había padecido una ITS. Tampoco presentaba antecedentes familiares de lesiones similares.



Figura 1

Exploración física

Se visualizaban pápulas del color de la piel normal localizadas en el escroto, de un tamaño aproximado de 4 mm, en número superior a 25 lesiones.

Histopatología

El estudio histológico mostró hiperqueratosis prominente y un infiltrado inflamatorio linfocitario adyacente, observándose focalmente disqueratosis y acantólisis, con aparición de queratinocitos de núcleos picnóticos y citoplasma claro (fig. 2A y B).

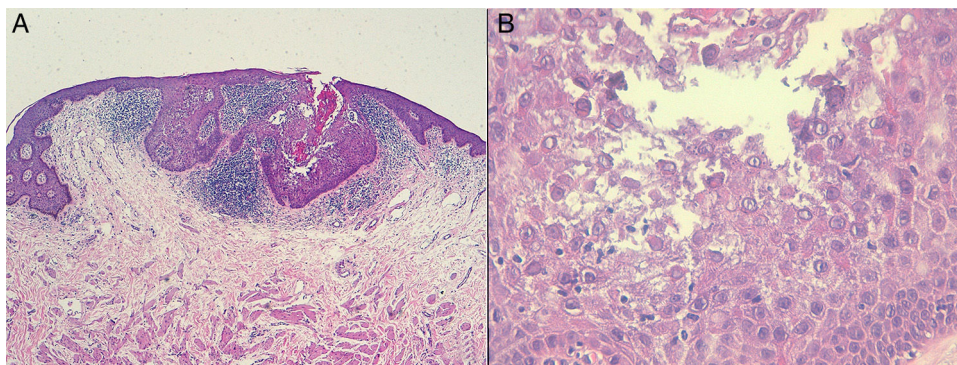


Figura 2 A. Hematoxilina-eosina \times 4. B. Hematoxilina-eosina \times 20.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

El diagnóstico, con la histopatología compatible y dada la ausencia de prurito y otras lesiones similares en otras localizaciones, fue de disqueratosis acantolítica papular del área anogenital (DAPG), descartando otras entidades potencialmente transmisibles.

Evolución y tratamiento

Se pautó tratamiento con pimecrolimus crema, 2 veces al día, durante 8 semanas, con mejoría discreta de las lesiones, manteniéndose estable tras suspender el fármaco.

Comentario

La DAPG es una entidad de carácter benigno y curso crónico, no transmisible, poco frecuente en varones, aunque se desconoce el motivo de la diferencia entre ambos sexos. Se caracteriza clínicamente por presentar lesiones papulosas, múltiples, de color blanquecino o de la piel normal, de pequeño tamaño, que aparecen de forma aislada o formando placas, pudiendo ser asintomáticas o causar prurito; se localizan en el área anogenital, sin afectación del resto de la superficie corporal¹⁻³.

En cuanto a la etiopatogenia se han detectado mosaicismos del gen ATP2A2⁴, concretamente mutaciones en p.706D>N, presentes asimismo en la enfermedad de Darier. El gen ATP2A2 codifica la bomba de calcio del retículo sarcoplásmico tipo 2 y el dominio p.706D>N es el que se encarga de la regulación de la fosforilación enzimática que condiciona la conducción del calcio. Su mutación da lugar a un flujo de calcio aberrante que conduce a la pérdida de integridad de la epidermis. En el trabajo de Knopp et al., no pudieron encontrar el alelo mutante en la muestra de piel normal adyacente a las lesiones, mientras que sí lo encontraron en la piel afectada⁴. También se ha sugerido una posible relación etiopatogénica con la enfermedad de Hailey-Hailey, puesto que se ha encontrado la misma mutación en el gen ATP2C1 en los tejidos afectados de algunos pacientes estudiados, aunque la afectación exclusiva del área anogenital y la ausencia de antecedentes familiares van en contra de esta teoría⁴.

El diagnóstico de certeza se obtiene a través de la biopsia, en la que se objetiva característicamente un patrón de disqueratosis acantolítica focal típico también de entidades como la enfermedad de Darier, la enfermedad de Hailey-Hailey o la enfermedad de Grover²⁻⁴. El diagnóstico diferencial clínico se debe realizar con las infecciones de transmisión sexual, como los condilomas acuminados⁴ o el *molluscum contagiosum* y, desde el punto de vista histológico, las otras entidades previamente comentadas^{2,3}. La enfermedad de Darier se caracteriza clínicamente por presentar pápulas múltiples costrosas, pruriginosas, en áreas

seborreicas, sin que se hayan descrito casos con afectación exclusiva genital. En la enfermedad de Hailey-Hailey sí existen casos descritos de afectación genital exclusiva, pero con historia familiar previa. En la enfermedad de Grover aparecen lesiones similares localizadas en el tronco, el cuello y la región proximal de los miembros, pero sin afectación genital³.

Respecto al manejo terapéutico, en caso de que las lesiones sean asintomáticas no es necesario realizar ningún tipo de tratamiento; en los casos sintomáticos se pueden emplear distintos tratamientos. Entre estos se incluyen los corticoides, los retinoides o los inmunomoduladores tópicos², pudiendo recurrir incluso a terapias físicas, que suelen ser más efectivas, como la crioterapia, la electrocoagulación, la exéresis o el láser de CO₂^{3,5}.

Como conclusión, destacamos que la DAPG es una entidad benigna, de localización exclusivamente genital, haciéndose importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial con los condilomas acuminados, ya que esto evitará someter a los pacientes a tratamientos costosos e innecesarios.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cottoni F, Masala MV, Cossu S. Acantholytic dyskeratotic epidermal naevus localized unilaterally in the cutaneous and genital areas. *Br J Dermatol.* 1998;138:875-8.
2. Roh MR, Choi YJ, Lee KG. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *J Dermatol.* 2009;36:427-9.
3. Dittmer CJ, Hornemann A, Rose C, Diedrich K, Thil 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.
4. Knopp E, Saraceni C, Moss J, McNiff J, Choate K. Somatic ATP2A2 mutation in a case of papular acantholytic dyskeratosis: Mosaic Darier Disease. *J Cutan Pathol.* 2015;42:853-7.
5. Browne F, Keane H, Walsh M, Maw R. Papular acantholytic dyskeratosis presenting as genital warts. *Int J STD AIDS.* 2007;18:867-8.

A. Varela-Veiga^{a,*}, B. Fernández-Jorge^a
y F. Campo-Cerecedo^b

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, Ferrol, A Coruña, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS, Ferrol, A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: anavarelaveiga@hotmail.com, ana.varela.veiga@sergas.es (A. Varela-Veiga).