

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Dermatosis papular acantolítica de la vulva con buena respuesta a tacrólimus tópico

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/13x8t8fm>

Journal

Dermatology Online Journal, 23(4)

Authors

Flores-Terry, Miguel Angel
Zamberk Majlis, Pamela
Franco-Muñoz, Monserrat
et al.

Publication Date

2017

DOI

10.5070/D3234034639

Copyright Information

Copyright 2017 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Dermatosis papular acantolítica de la vulva con buena respuesta a tacrólimus tópico

Miguel Angel Flores-Terry¹, Pamela Zamberk Majlis¹, Monserrat Franco-Muñoz¹, Elena Vera-Iglesias¹, Mónica García-Arpa¹, Francisco Martín-Dávila²

Affiliations: ¹ Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, España

² Servicio de Anatomía patológica, Hospital General Universitario de Ciudad Real, España

Corresponding Author: Miguel Ángel Flores-Terry, Servicio de Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital General Universitario de Ciudad Real. Avda, Obispo Rafael Torija s/n. 13005, Carretera de fuensanta 67, B1P2-1D, Ciudad Real, España, Correo electrónico: miguelterry85@hotmail.com

Abstract

Papular acantholytic dermatosis of the vulva is a rare, chronic disorder and is an entity that remains to be fully understood. It shares clinical and histopathological overlap with Darier disease and Hailey-Hailey disease. We describe a 30-year-old woman with papular acantholytic dermatosis of the vulva. The lesions consisted of whitish papules and erosions on the labia majora. Histologically, there was hyperkeratosis and focal parakeratosis with acantholytic and dyskeratotic cells. She did not respond completely to topical steroids but clinical improvement occurred after the use topical tacrolimus.

Keywords: papular acantholytic dermatosis, vulva

Introduction

La dermatosis papular acantolítica de la vulva (DPAV) es una patología crónica muy poco frecuente [1], que se caracteriza por acantolisis y disqueratosis con formación de cuerpos redondos y granos, hallazgos histopatológicos compartidos con otras dermatosis acantolíticas como la enfermedad de Darier (ED) o la enfermedad de Hailey-Hailey (EHH). Presentamos un caso de dermatosis papular acantolítica de la vulva, que presentó adecuada respuesta al uso de tacrólimus tópico.

Case Synopsis

Paciente mujer de 30 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por cuadro de años de evolución, consistentes en lesiones pruriginosas en vulva, las cuales empeoraban

con el calor y mejoraban parcialmente con la aplicación de corticoides tópicos. A la exploración se apreciaban pápulas rosadas milimétricas, levemente hiperqueratósicas, formando placas con fisuras y aspecto en empedrado, afectando a ambos labios mayores y horquilla posterior (**Figura 1**). No presentaba lesiones en áreas seboreicas ni lesiones en pliegues y tampoco alteraciones ungueales. El estudio histopatológico evidenció hiperqueratosis, acantosis irregular y acantolisis (**Figura 2**) formando hendiduras suprabasales y una dermis papilar con aspecto vellositario (flechas). Además, se apreció disqueratosis (cuerpos redondos y granos). El estudio mediante inmunofluorescencia directa resultó negativo. Anticuerpos antimembrana basal, desmogleinas y cultivos microbiológicos también fueron negativos. Con estos resultado se diagnosticó de DPAV; la paciente había sido tratada previamente con corticoides tópicos y derivados del óxido de zinc, con episodios de mejoría y empeoramiento, debido a esto desde hace 2 años se inició tratamiento con tacrólimus tópico por la noche durante 1 mes y posteriormente 2 veces en semana, presentando excelente respuesta (**Figura 3**). Actualmente está bien controlada con este tratamiento.

Case Discussion

La dermatosis papular acantolítica de la vulva (DPAV) o del área vulvocrural, descrita en 1984 [1] como una entidad independiente dentro del espectro de las disqueratosis acantolíticas focales, afecta preferentemente a mujeres en edad media [1], la etiología es desconocida y actualmente se ha puesto en duda que sea una entidad independiente o es una manifestación fenotípica localizada de una



Figure 1. Multiple slightly hyperkeratotic, fissured, pink

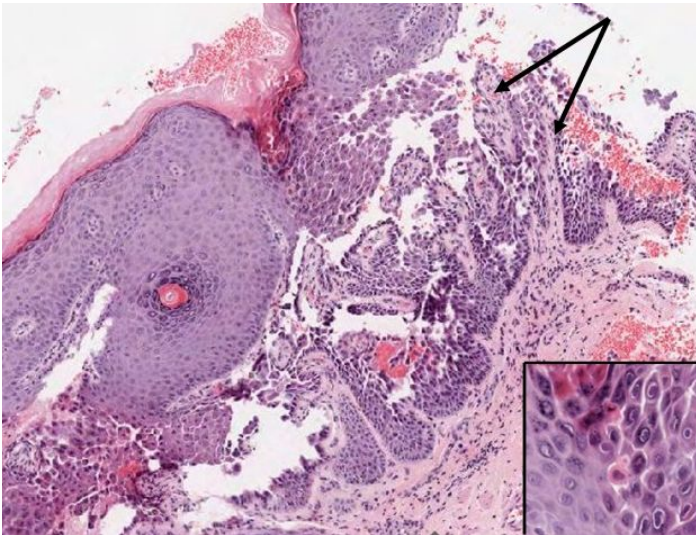


Figure 2. Suprabasal acantholysis with focal parakeratosis, fissures, villous formations (arrows), H&E, 10x, and dyskeratosis with round bodies (box), H&E, 40x



Figure 3. Appearance of the vulva three years after treatment with topical tacrolimus

dermatosis acantolítica como la ED o la EHH [1, 3, 4]; incluso se han reportado casos de DPAV con familiares que presentaron una genodermatosis tipo EHH, pudiendo estar estas dos entidades relacionadas genéticamente [5]. Clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas o placas solitarias o múltiples, color piel o blanquecinas que afectan a la zona vulvar o vulvo-perineal [6, 7], pudiendo extenderse a los pliegues inguinales o muslos. Las lesiones usualmente son asintomáticas [1, 5], pero pueden ser muy dolorosas o pruriginosas. Histopatológicamente comparte rasgos con otras dermatosis acantolíticas como ED, EHH, enfermedad de Grover, entre otras. El estudio de mutaciones puede ayudar a descartar las genodermatosis acantolíticas tipo ED o EHH, sin embargo no son del todo concluyentes; en nuestro paciente no se solicitó el estudio de mutaciones.

En la histopatología de la DPAV suele haber una acantolisis que puede afectar a todo el espesor de la epidermis, disqueratosis con cuerpos redondos y granos y una hiperqueratosis marcada con paraqueratosis focal. Los estudios de inmunofluorescencia tanto directa como indirecta son negativos. Entre los diagnósticos diferenciales están, además de las otras dermatosis acantolíticas, pénfigo vegetante, disqueratoma verrugoso, carcinoma epidermoide, condiloma acuminado, papulosis bowenoide, liquen plano [4], además de la enfermedad de Paget extramamaria. En cuanto a las posibilidades terapéuticas, se han utilizado corticoides y retinoides tanto tópicos como sistémicos, obteniendo resultados variables [1, 4, 9]. También se han descrito la criocirugía o la extirpación quirúrgica de las lesiones. Hasta la fecha no se han publicado casos en la literatura con buena respuesta al tacrólimus tópico en lesiones de la vulva; sin embargo se reportó buena respuesta en lesiones del área perineal y perianales en un paciente varón [8].

Conclusion

La dermatosis popular acantolítica de la vulva (DPAV) es una dermatosis crónica y rara de etiología desconocida, caracterizado por pápulas blanquecinas en la vulva o zonas adyacentes, en la histopatología destaca acantolisis y disqueratosis. Aún no está claro si es una entidad independiente o relacionado genéticamente con otras genodermatosis acantolíticas. El uso de tacrólimus tópico con buena

respuesta en esta localización no ha sido reportado anteriormente.

References

1. Montis-Palos MC, Acebo-Mariñas E, Catón-Santarén B, Soloeta-Arechavala R. Papular acantholytic dermatosis in the genito-crural region: a localized form of Darier disease or Hailey-Hailey disease?. *Actas Dermosifiliogr.* 2013 ar;104(2):170-2. [PMID: 22995947]
2. Chorzeliski TP, Kudejko J, Jablonska S. Is papular acantholytic dyskeratosis of the vulva a new entity? *Am J Dermatopathol.* 1984;6:557-60. [PMID: 6524638]
3. 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. [PMID: 19426624]
4. 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. [PMID: 22229453]
5. 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 Aug;41(6):628-31. [PMID: 27028372]
6. Krishnan R, Ledbetter L, Reed J, Hsu S. Acantholytic dematosis of the vulvocruural area. *Cutis* 2001;67:217-9, 220. [PMID: 12664042.
7. Barchino-Ortiz L, Suárez-Fernández R, Lázaro-Ochaita P. Vulvar Inflammatory Dermatoses. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:260-75. [PMID: 22176862]
8. Verma SB. Papular acantholytic dyskeratosis localized to the perineal and perianal area in a young male. *Indian J Dermatol.* 2013 Sep-Oct; 58(5): 393-395. [PMID: 24082188]
9. Roh M, Choi Y, Lee K. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *J Dermatol* 2009; 36: 427-429. [PMID: 19583693]