

Acantomas epidermolíticos múltiples del escroto: lo que el prurito genital puede esconder



Multiple Epidermolytic Acanthomas on the Scrotum: What Genital Pruritus Can Reveal

Sra. Directora:

El acantoma epidermolítico (AE) es una lesión benigna y poco frecuente descrita por Shapiro y Baraf en 1970¹. Suelen presentarse clínicamente como una pápula solitaria asintomática de superficie verrucoide, e histopatológicamente por una proliferación epidérmica (acantoma) con hiperqueratosis epidermolítica sin la presencia concomitante de hallazgos sugestivos de otras tumoraciones cutáneas. La presencia de múltiples AE en la región genital y perigenital representa una variante individualizada con unas características clínicopatológicas bien definidas.

Un varón de 49 años, sin antecedentes patológicos de interés, refería la aparición progresiva de múltiples pápulas pruriginosas en el escroto de unos 18 meses de evolución.

El paciente negaba cualquier factor desencadenante como traumatismos o comportamientos sexuales de riesgo.

La exploración física evidenciaba un discreto eritema escrotal sobre el que destacaba la presencia de múltiples pápulas de pequeño tamaño (2-4 mm), bien delimitadas, de coloración blanquecina y de superficie verrucosa (*figs. 1 a y b*). El estudio histológico de una de las lesiones mostró una epidermis acantótica con una intensa hiperqueratosis ortoqueratósica con hipergranulosis y papilomatosis. En el estrato granuloso se observaban abundantes gránulos de queratohialina de gran tamaño, junto a una degeneración vacuolar celular y edema, ocasionando una separación focal en el tercio superior de la epidermis (*figs. 1 c y d*). No se objetivaron cambios histopatológicos sugestivos de una infección por el virus del papiloma humano (VPH) y el estudio inmunohistoquímico con anticuerpos anti-VPH fue negativo.

Dada la sintomatología pruriginosa se prescribió tratamiento con pimecrolimus al 0,1% en crema, y posteriormente se realizó crioterapia de las lesiones que ocasionaban mayor molestia. En el seguimiento posterior se objetivó una discreta mejoría con disminución del eritema y del prurito, mientras que las lesiones tratadas con crioterapia remitieron.

El AE es un tumor benigno, habitualmente asintomático, que suele presentarse en la edad adulta. Se ha descrito como una lesión solitaria, y ocasionalmente puede manifestarse en forma de lesiones múltiples, tanto localizadas

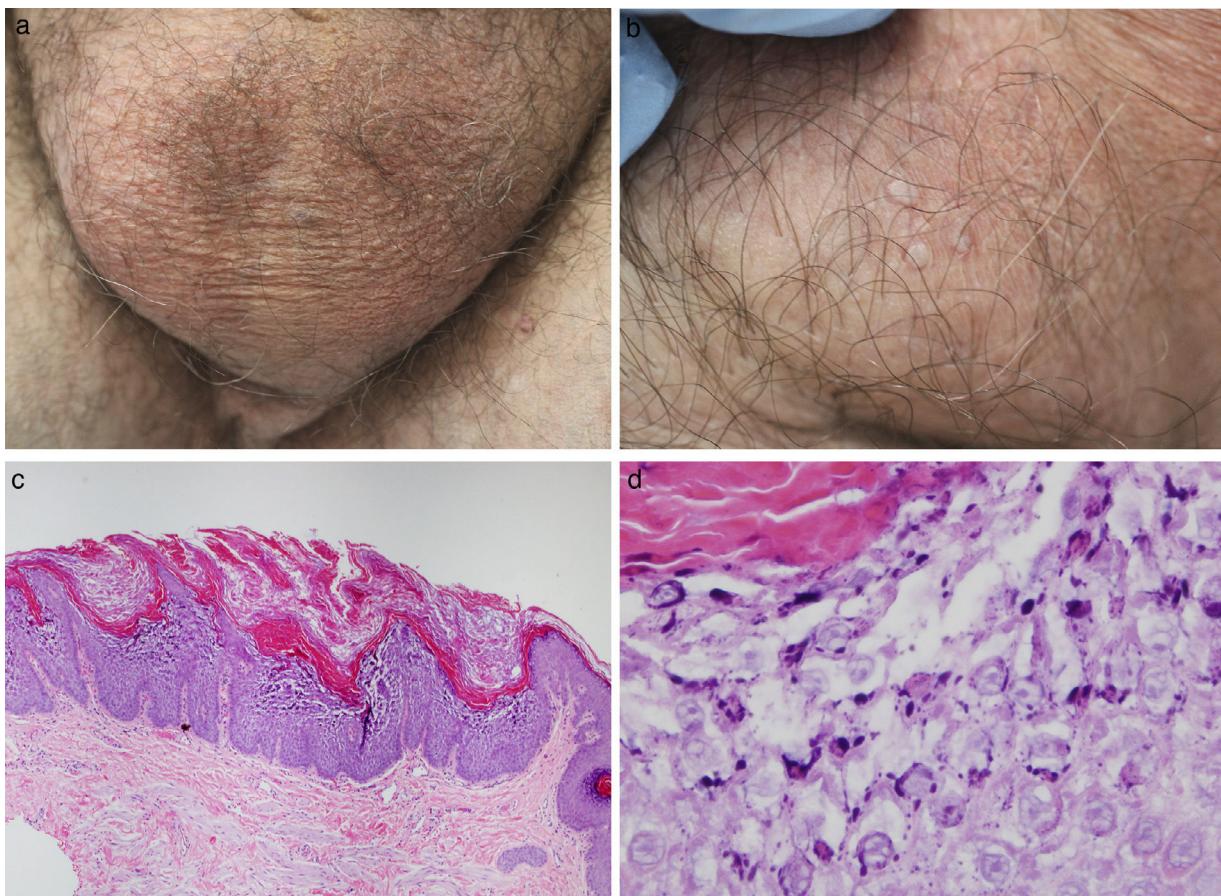


Figura 1 (a). Eritema escrotal difuso. Pápulas aisladas de pequeño tamaño. (b). Detalle de las lesiones: múltiples pápulas hiperqueratósicas escrotales. (c). Acantoma epidermolítico: acantosis irregular con hiperqueratosis ortoqueratósica y papilomatosis (hematoxilina-eosina $\times 40$). (d). Detalle del aumento del número de gránulos de queratohialina en el estrato granuloso y acantólisis focal (hematoxilina-eosina $\times 400$).

como diseminadas. Las formas solitarias pueden desarrollarse en cualquier localización, mientras que las lesiones múltiples o diseminadas suelen tener una predilección por la zona genitocrural².

Clínicamente las lesiones del acantoma epidermolítico múltiple genital se manifiestan como múltiples pápulas planas o de superficie verrucosa, de color piel o blanquecinas localizadas en el escroto, la vulva, la región perineal y ocasionalmente perianal. Las lesiones pueden ser asintomáticas o manifestarse con un prurito de una intensidad variable, con el consiguiente rascado y cronificación del proceso. El diagnóstico diferencial incluye otras entidades más prevalentes en la región genital, como los condilomas acumulados, la papulosis bowenoide o el *molluscum contagiosum*³.

Desde el punto de vista histológico se observa una hiperqueratosis compacta. En la capa granulosa y en el estrato espinoso de la epidermis se aprecia una degeneración vacuolar de los queratinocitos, junto con la presencia de material anfófilico citoplasmático y de múltiples cuerpos basofílicos que recuerdan a la queratohialina y cuerpos amorfos eosinófilicos tipo trichialina⁴.

La etiopatogenia de los AE es desconocida. Se han descrito algunos factores potencialmente desencadenantes, como infecciones víricas, la exposición a radiaciones ultravioleta, situaciones de inmunosupresión y traumatismos repetitivos (rascado)⁵⁻⁷. En algún caso aislado se han descrito mutaciones en genes de las queratinas 1 y 10 (K1 y K10), y en la mayoría de los casos estudiados no ha podido demostrarse la presencia o participación del VPH^{8,9}.

Los casos de AE múltiple asintomático no precisan tratamiento. No obstante, en casos puntuales se ha descrito la eficacia de algunos tratamientos tópicos con queratolíticos (ácido láctico, salicílico o glicólico) y de tratamientos más agresivos como el curetaje, la crioterapia o el láser CO₂. En los casos con sintomatología pruriginosa pueden ser de utilidad los corticoides tópicos de baja potencia. Así mismo, también se ha descrito recientemente el uso de los inhibidores de la calcineurina¹⁰.

Los AE anogenitales múltiples representan una variante clínica de AE que puede manifestarse como prurito genital persistente y debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones papulares genitales múltiples. Los hallazgos histológicos característicos del AE resaltan la utilidad de la biopsia cutánea para llegar a un diagnóstico de certeza.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Shapiro L, Baraf CS. Isolated epidermolytic acanthoma. A solitary tumor showing granular degeneration. Arch Dermatol. 1970;101:220-3.
- Reguiaï Z, Cribier B, Derancourt C, Perceau G, Bernard P. Multiple spreading epidermolytic acanthomas of the genital and perigenital skin. Dermatology. 2005;211:152-4.
- Kukreja T, Krunic A. Multiple epidermolytic acanthomas must not be confused with genital human papillomavirus infection. Acta Derm Venereol. 2009;89:169-71.
- Ackerman AB. Histopathologic concept of epidermolytic hyperkeratosis. Arch Dermatol. 1970;102:253-9.
- Nakagawa T, Nishimoto M, Takaiwa T. Disseminated epidermolytic acanthoma revealed by PUVA. Dermatologica. 1986;173:150-3.
- Sanchez-Carpintero I, Espana A, Idoate MA. Disseminated epidermolytic acanthoma probably related to trauma. Br J Dermatol. 1999;141:728-30.
- Moulonguet I, Serre M, Herskovitch D. Multiple epidermolytic acanthomas of the genitalia. Ann Dermatol Venereol. 2017;144:295-300.
- Syder AJ, Yu QC, Paller AS, Giudice G, Pearson R, Fuchs E. Genetic mutations in the K1 and K10 genes of patients with epidermolytic hyperkeratosis. J Clin Invest. 1994;93: 1533-42.
- Cohen PR, Ulmer R, Theriault A, Leigh IM, Duvic M. Epidermolytic acanthomas: Clinical characteristic and immunohistochemical features. Am J Dermatopathol. 1997;19: 232-41.
- Tan GF, Tan ES, Tey HL. Anogenital epidermolytic acanthomas: effective treatment of pruritus with 0.1% tacrolimus ointment. Dermatol Ther. 2014;27:113-6.

P. García-Martínez*, L. Curto-Barredo, R. Rovira-López y R.M. Pujol

Servicio Dermatología, Hospital del Mar-Parc de Salut Mar, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(P. García-Martínez\).](mailto:pablogmh@gmail.com)

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.017>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

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