

## Disceratose acantolítica papular na região perianal em mulher jovem ☆☆☆



Universitário, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta. Bogotá, D.C., Colômbia.  
Prezado Editor,

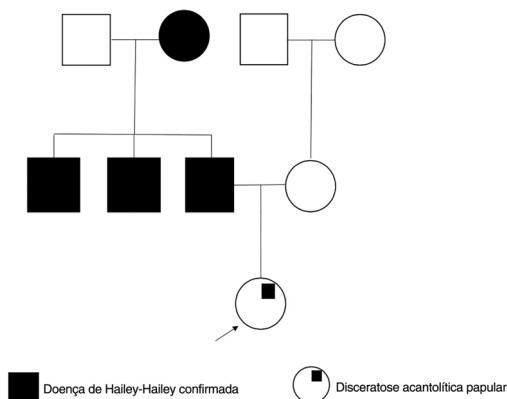
A disceratose acantolítica papular (DAP) é uma dermatose incomum, crônica e recorrente, de etiologia desconhecida, considerada possível variante da doença de Hailey-Hailey (DHH).<sup>1-4</sup>

Relatamos uma mulher de 25 anos com 18 meses de prurido intenso associado a pápulas perianais. A paciente foi previamente diagnosticada com condilomas, tratados com agentes emolientes, imiquimode creme a 5% e ácido tricloroacético, sem melhora. Negava doenças venéreas ou comportamentos sexuais de risco, e também relatou que seu pai, sua avó paterna e seus tios haviam sido diagnosticados com DHH (fig. 1).

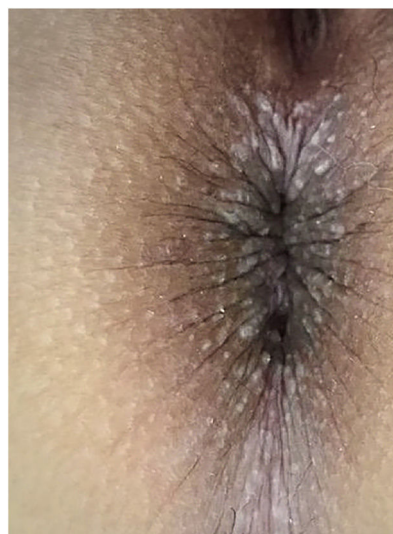
O exame físico revelou múltiplas pápulas ceratóticas branco-acinzentadas na região perianal (fig. 2). Não havia lesões semelhantes em outras regiões do corpo, membranas mucosas ou comprometimento ungueal.

A histopatologia de uma biópsia com *punch* de 2 mm revelou hiperqueratose, hipergranulose, disceratose acentuada, acantólise e fendas suprabasais (fig. 3). Correlacionando sua história familiar e os achados clinicopatológicos, foi feito o diagnóstico de DAP. O tratamento tópico com tacrolimus 0,1% ao dia proporcionou alívio do prurido, com persistência clínica das pápulas.

A DAP na área genitocrural é mais frequente em mulheres jovens. Os achados clínicos são caracterizados por múltiplas pápulas verrucosas pruriginosas acinzentadas, esbranquiçadas ou eritematosas, que podem ser solitárias ou coalescer em placas. As pápulas geralmente estão localizadas em áreas quentes e úmidas, como períneo, pênis, escroto, vulva e dobras perianais ou inguinais.<sup>1,5</sup> A maioria das lesões é assintomática, mas algumas podem ser dolorosas ou apresentar prurido, como neste caso.<sup>1</sup>



**Figura 1** Pedigree familiar mostrando os parentes da paciente com diagnóstico confirmado de DHH.



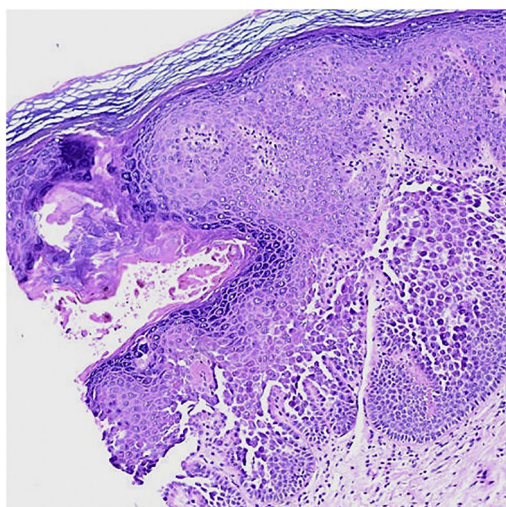
**Figura 2** Múltiplas pápulas ceratóticas branco-acinzentadas na região perianal e períneo.

O exame histopatológico mostra hiperqueratose, parakeratose focal, células acantolíticas e disceratóticas na epiderme média e inferior.<sup>4</sup> Os principais diagnósticos diferenciais histopatológicos são DHH, disceratoma verrucoso e doença de Darier (DD), pois compartilham características histopatológicas semelhantes incluídas no espectro das disceratoses acantolíticas focais.<sup>1,4,5</sup> Esses padrões devem ser correlacionados com os achados clínicos do paciente e história familiar para determinar o diagnóstico de DAP. A DHH é uma genodermatose hereditária autossômica dominante rara, com penetrância completa, mas expressividade variável.<sup>3</sup> É causada pela mutação do gene *ATP2C1* (3q21), que codifica a bomba da via secretória  $Ca^{2+}$ -ATPase-tipo 1 (SPCA1).<sup>5</sup> A bomba não funcional dá origem à disfunção do cálcio, prejudicando a síntese proteica correta necessária para a formação dos desmossomos, resultando no defeito de adesão nos ceratinócitos.<sup>2</sup> Sugere-se que a DAP seja o resultado de uma mutação segmentar em mosaico do gene *ATP2C1*, sendo uma variante localizada atípica da DHH.<sup>3-5</sup> A maioria dos casos parece ser esporádica, e há poucos casos de DAP relatados com história familiar de DHH. Essa doença ainda precisa ser totalmente elucidada pois há incerteza sobre se ela corresponde a uma doença individualizada.<sup>5</sup>

Existem várias opções de tratamento para a DAP, incluindo tetraciclina, crioterapia, retinoides sistêmicos e tópicos, tacrolimus e esteroides tópicos, ablação com laser de  $CO_2$  ou remoção cirúrgica. É importante considerar que as lesões tendem a persistir por anos e podem apresentar recorrência após o tratamento.<sup>3</sup>

As dermatoses genitais são frequentemente vistas como infecções sexualmente transmissíveis, principalmente em indivíduos jovens sexualmente ativos. O diagnóstico de DAP é desafiador, e às vezes as lesões podem ser difíceis de diferenciar das verrugas anogenitais. Este caso destaca a importância de conhecer a doença, reduzir diagnósticos errôneos e evitar intervenções desnecessárias que possam afetar a qualidade de vida do paciente.

☆ Como citar este artigo: Trujillo Ramirez L, Morales Cardona CA, Lopez Takegami JCH. Papular acantholytic dyskeratosis of the perianal region in a young woman. *An Bras Dermatol.* 2022;97:691-2.



**Figura 3** Histopatologia evidenciando área de disqueratose, acantólise e fendas suprabasais (Hematoxilina & eosina, 20 ×).

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Laura Trujillo Ramirez: Elaboração e redação do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; participação no desenho do estudo; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Camilo Andres Morales Cardona: Elaboração e redação do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; participação no desenho do estudo; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Juan Carlos Hiromi Lopez Takegami: Elaboração e redação do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; participação no dese-




nho do estudo; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

### Conflito de interesses

Nenhum.

### Referências

- Díaz-Granados LM, Escobar C, Ospina JP. Lesiones pruriginosas en la vulva en una mujer 24 años. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2015;23:153–5.
- 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;41:628–31.
- Lee HS, Kim YC. Papular acantholytic dyskeratosis of the inguinal area in a 49-year-old man. *Ann Dermatol.* 2017;29:363–4.
- Ho J, Bhawan J. Mimickers of classic acantholytic diseases. *J Dermatol.* 2017;44:232–42.
- 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.

Laura Trujillo Ramirez <sup>a,b,\*</sup>,  
Camilo Andres Morales Cardona <sup>a,b</sup>  
e Juan Carlos Hiromi Lopez Takegami <sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> *Fundacion Universitaria Sanitas (Unisanitas), Bogotá, Colômbia*

<sup>b</sup> *E.S.E. Hospital Universitario, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, Colômbia*

\* Autor para correspondência.

E-mail: [lauratramirez89@gmail.com](mailto:lauratramirez89@gmail.com) (L. Trujillo Ramirez).

Recebido em 3 de dezembro de 2020; aceito em 22 de dezembro de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2022.07.022>  
2666-2752/ © 2022 Sociedade Brasileira de Dermatologia.  
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Pênfigo vulgar com manifestação exclusiva em uma das gêmeas monozigóticas: fatores ambientais poderiam estar envolvidos? ☆☆☆



Prezado Editor,

O pênfigo vulgar (PV) afeta principalmente as mucosas, pela produção de autoanticorpos contra Desmogleína (Dsg) 3.

Na forma mucocutânea, autoanticorpos anti-Dsg1 e anti-Dsg3 são produzidos. Na região nordeste do estado de São Paulo – região endêmica para o pênfigo foliáceo (PF) –, a incidência de PV vem aumentando.<sup>1</sup> Alelos HLA de suscetibilidade/proteção para o PV,<sup>2</sup> atividades agrícolas e, mais recentemente, proteínas salivares de picadas de insetos<sup>3</sup> são descritos em associação ao PV. Relatos de gêmeos monozigóticos afetados por PV são raros<sup>4,5</sup> (tabela 1). Apresentamos o terceiro relato de irmãs monozigóticas, de 43 anos, em que somente uma delas desenvolveu PV. Em setembro de 2018, a gêmea com PV apresentava múltiplas erosões orais (fig. 1a). A imunofluorescência direta (IFD) no esfregaço de Tzanck mostrou fluorescência com anti-IgG no envoltório dos ceratinócitos (fig. 1b); a biópsia da mucosa oral confirmou bolha suprabasal acantolítica (fig. 1c). Ainda, ceratinócitos multinucleados sugestivos de infecção por HSV foram observados no esfregaço de Tzanck. A IFD na biópsia e a imunofluorescência indireta (IFI) com

☆ Como citar este artigo: Farid MRA, Bueno-Filho R, Donadi EA, Roselino AM. Pemphigus vulgaris with exclusive manifestation in one of monozygotic twins: could environmental factors be involved? *An Bras Dermatol.* 2022;97:692–4.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Clínica Médica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.