



## Acantolisis folicular. Traducción histológica de una presentación acantomatosa de pénfigo vulgar.

Fernando Terrasa Sagristá\*, Javier Ibarra de la Rosa\*, Rosa Taberner Ferrer\*, Cristina Nadal Lladó\*, Francisca Salvá Ramonell\*

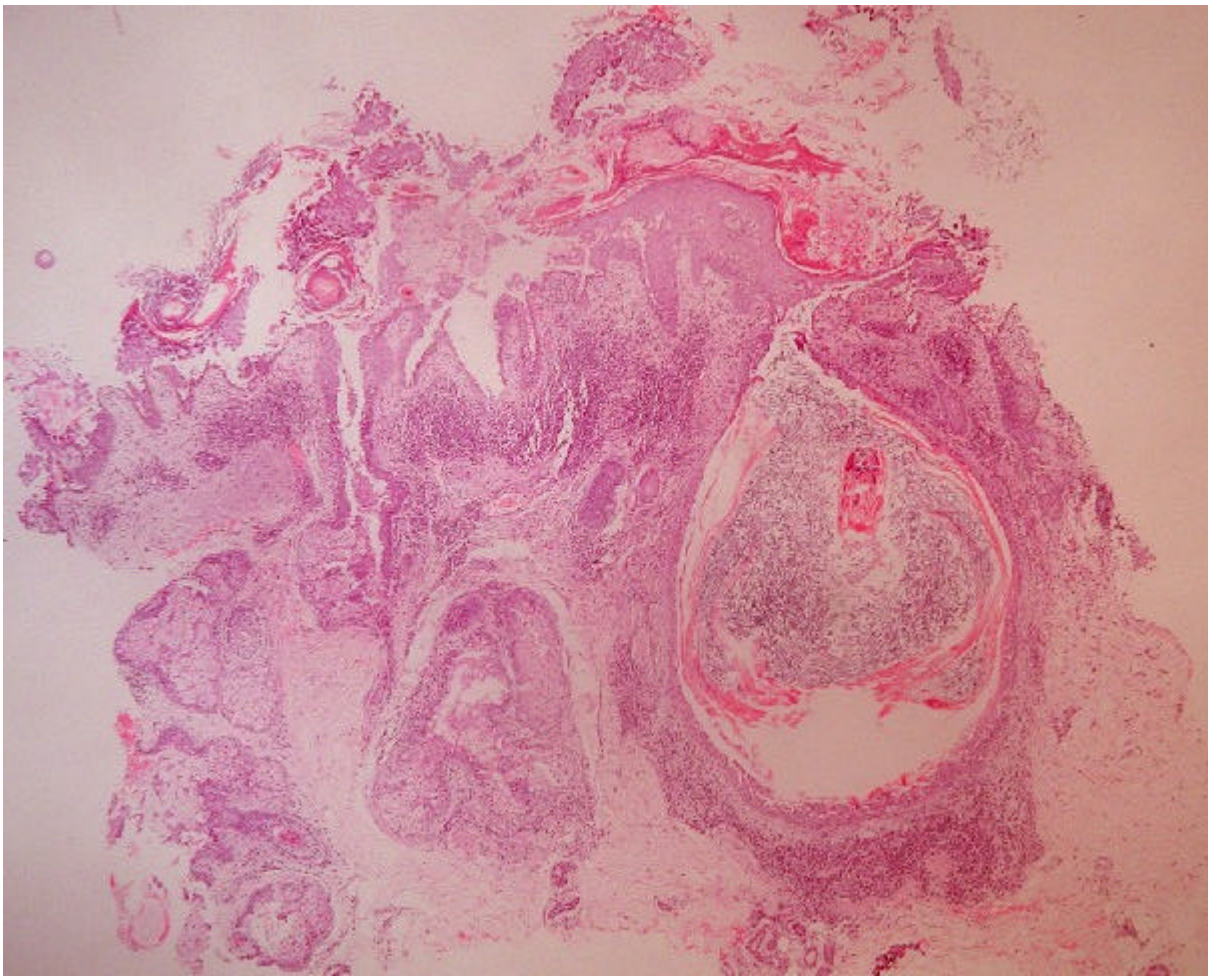
\* Hospital Son Llàtzer. Servicio Anatomía Patológica. ESPAÑA

### Resumen

Describimos una presentación inusual de pénfigo vulgar, una enfermedad vesiculoampollosa autoinmune que afecta a piel y mucosas, asociada a anticuerpos contra la glicoproteína de los desmosomas, desmogleína 3. Un varón de 58 años presentó una lesión en placa hiperqueratósica descamativa con costra, a nivel del cuero cabelludo, orientada clínicamente como queratosis seborreica irritada versus carcinoma basocelular. El resultado de la biopsia por afeitado, de esta primera lesión fue de disqueratosis acantolítica con eosinofilia. Posteriormente, aparecieron dos lesiones más en la frente, de características similares y ante el diagnóstico de la biopsia previa, se enfocó clínicamente como enfermedad inflamatoria acantolítica (Grover versus Darier) o tumoral (disqueratoma verrucoso). La segunda biopsia por afeitado fue similar a la previa, y en la tercera, la biopsia por punch mostró una disqueratosis acantolítica de predominio suprabasal, con eosinofilia, afectación del epitelio folicular y formación de pseudoquistes córneos comunicados a superficie epidérmica, secundarios a dilatación infundibular. Se realizó entonces, biopsia en fresco para inmunofluorescencia directa, que reveló depósitos intercelulares de tipo granular de IgG y C3. Esta presentación en forma de lesiones acantomatosas únicas persistió 16 meses. Entonces, aparecieron más lesiones costrosas en la cara y ulceraciones en la mucosa oral que se biopsiaron. Todo ello junto al resultado de la IFD, permitió reafirmar el diagnóstico de pénfigo vulgar, e instaurar el tratamiento correspondiente. Las presentaciones atípicas del pénfigo pueden llevar a un retraso en su diagnóstico, la afectación folicular con acantólisis y formación de lesiones quísticas infundibulares puede traducir un tipo de presentación inusual del pénfigo vulgar en forma de lesiones acantomatosas, por lo que ante estos hallazgos histopatológicos se debe demandar una biopsia para estudio de IFD y descartar así una posible presentación inicial atípica de pénfigo vulgar.



Foto clínica de las segundas lesiones en la frente. Lesiones queratósicas, descamativas con formación de costras.

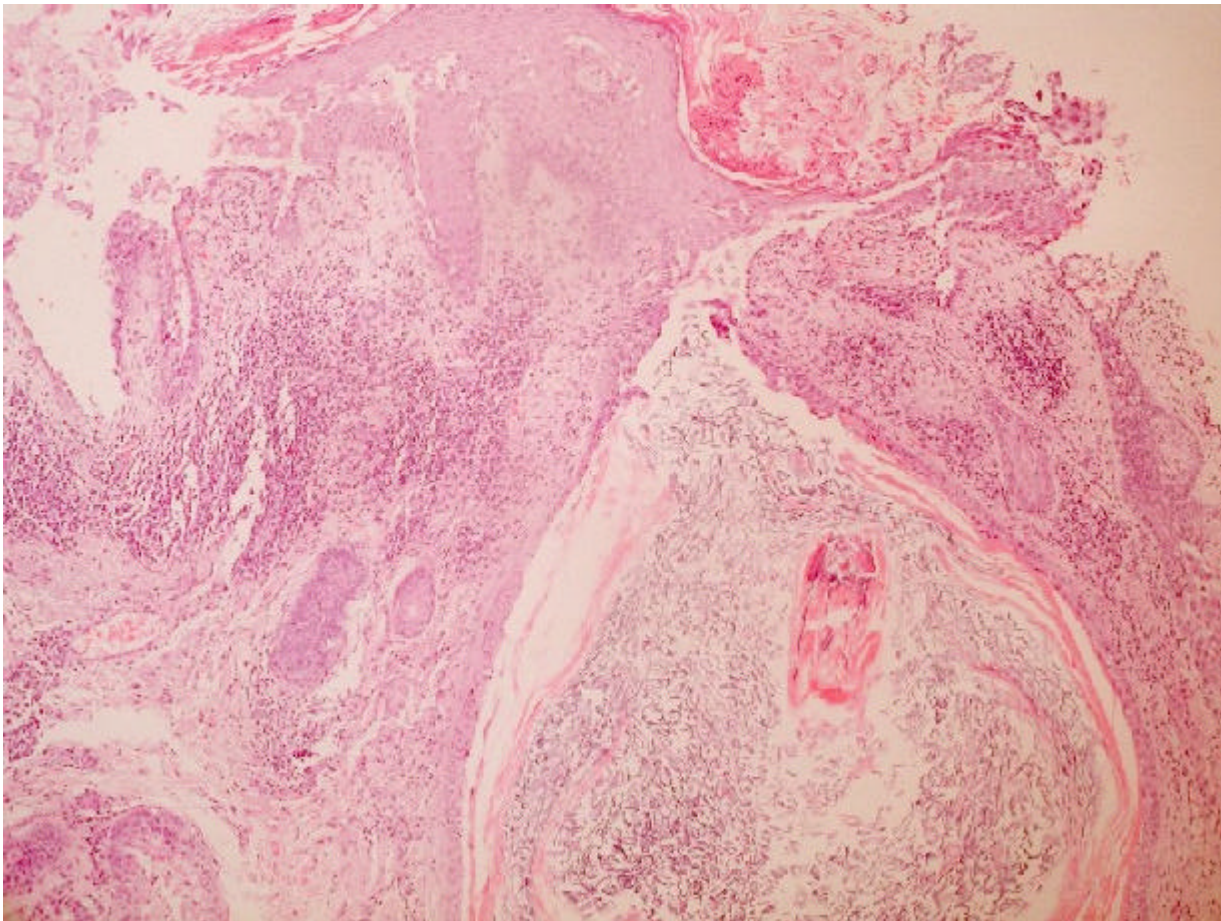


[[figura 2]] - Imagen panorámica de la 3ª biopsia por punch, donde se puede apreciar un desprendimiento epidérmico focal, sin formación de ampollas y un patrón de disqueratosis acantolítica epidérmica con afectación folicular y dilatación infundibular. H&Ex40.

### Caso

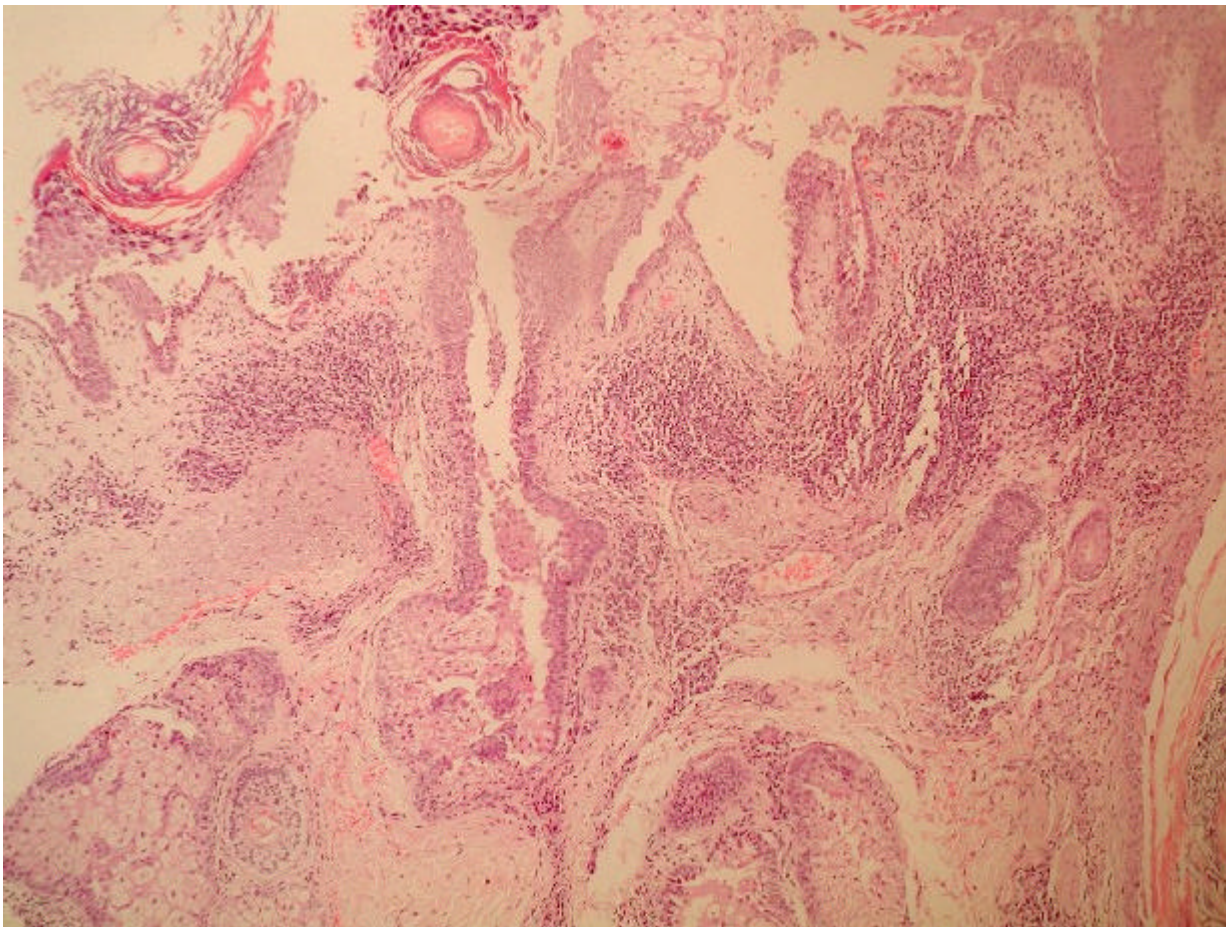
Varón de 58 años que presentó una lesión en placa hiperqueratósica descamativa con costra, a nivel del cuero cabelludo, orientada como queratosis seborreica irritada versus carcinoma basocelular. El resultado de la biopsia por afeitado, de esta primera lesión fue de disqueratosis acantolítica de predominio suprabasal con infiltrados inflamatorios mixtos y presencia de eosinófilos. Posteriormente, aparecieron dos lesiones más en la frente **figura 1**, de características similares y ante el diagnóstico de la biopsia previa, se enfocó clínicamente como enfermedad inflamatoria acantolítica (Grover versus Darier) o tumoral (disqueratoma verrucoso). La segunda biopsia por afeitado fue similar a la previa. Once meses más tarde el paciente presentó más lesiones en ala nasal, frente y cuero cabelludo. Desde el punto de vista histopatológico, la biopsia por punch mostró una disqueratosis acantolítica de predominio suprabasal, con eosinofilia, afectación del epitelio folicular y formación de pseudoquistes córneos **figura 2** y **figura 3** comunicados a superficie epidérmica, secundarios a dilatación infundibular. La afectación folicular en esta biopsia fue extensa con acantólisis a nivel de los infundíbulos, istmo y epitelio glandular sebáceo **figura 4**. Se realizó entonces, biopsia en fresco

para inmunofluorescencia directa, que reveló depósitos intercelulares de tipo granular de IgG y C3. Después de 16 meses con este tipo de lesiones, aparecieron ulceraciones en la mucosa oral cuya biopsia mostró una ulceración con focal acantólisis suprabasal del epitelio escamoso, todo ello junto al resultado de la IFD anteriormente realizada, permitió reafirmar el diagnóstico de pénfigo vulgar, e instaurar el tratamiento correspondiente.



[[figura 3]] - H&E x 100.

---



[[figura 4]] - En esta imagen se aprecia la extensa afectación folicular que se extiende desde la epidermis y afecta hasta el epitelio de las glándulas sebáceas. Destaca la presencia de un infiltrado inflamatorio mixto a nivel de dermis superficial.

### Discusión

Las presentaciones atípicas del pénfigo pueden llevar a un retraso en su diagnóstico. La afectación del epitelio folicular en el pénfigo vulgar es una característica que lo diferencia de otras enfermedades acantolíticas como el Hailey-Hailey o del pénfigo superficial. Sin embargo en otras, como en la enfermedad de Darier o en la de Grover puede verse implicado el epitelio folicular. La distribución de la desmogleina 3, el principal autoantígeno en el pénfigo vulgar, a nivel del folículo piloso terminal, puede ser la responsable de la afectación folicular en algunos casos de pénfigo vulgar.

La acantólisis folicular se ha descrito recientemente como una clave sutil en el diagnóstico inicial del pénfigo vulgar. La afectación folicular extensa no se ha asociado a ninguna presentación clínica específica en el pénfigo vulgar. La presentación acantomatosa del pénfigo vulgar ha sido descrita como signo clínico de actividad en pacientes con lesiones curadas. Nosotros presentamos un caso de afectación folicular extensa, en forma de acantólisis folicular, con extensión a glándula sebácea, formación de tapones foliculares y formación de pseudoquistes córneos como traducción histológica de una presentación clínica inusual en forma de "acantomas".

La prueba diagnóstica "Gold Standard" en el pénfigo vulgar es la demostración de depósitos

intercelulares con la IFD. Nosotros proponemos que ante toda lesión acantomatosa con un patrón de disqueratosis acantolítica y afectación folicular se realice biopsia en fresco para descartar pénfigo vulgar.

### Conclusiones

Nosotros sugerimos que el hallazgo histopatológico de acantólisis folicular extensa, con formación de lesiones quísticas infundibulares, puede traducir un tipo de presentación clínica inusual del pénfigo vulgar en forma de lesiones acantomatosas. Por lo que ante estos hallazgos histopatológicos se debe demandar una biopsia para estudio de IFD y descartar así una posible presentación inicial atípica de pénfigo vulgar.

### Bibliografía

1. Smolle J, Kerl H. Pitfalls in the diagnosis of pemphigus vulgaris. Am J Dermatopathol. 1984;6:429-435.
2. Weedon D. Skin Pathology 2nd edition; 2002:139 -141.
3. Mahalingam, M. Follicular acantholysis: A subtle clue to the early diagnosis of pemphigus vulgaris. Am J Dermatopathol vol 27(3), 2005; 237-239.
4. Yesudian, PD; Krishnan S; Jayaraman, M; Janaki V; Yesudian P. Postpemphigus acanthomata: a sign of clinical activity?. Int J Dermatol, Vol 36 (3). March 1997. 194-196.