

Dermatosis acantolítica, lentiginosa, fotoinducida. ¿Una nueva e infrecuente variante de la enfermedad de Grover?

Photoinduced lentiginous acantholytic dermatosis. A new and unusual pattern of Grover's disease?

Ignacio Rébora¹, Osvaldo Stringa², Mario Abbruzzese³, Javier Anaya⁴

Resumen

La dermatosis acantolítica transitoria o enfermedad de Grover es una dermatosis de etiología desconocida, caracterizada por presentarse como una erupción papuloeritematosa con brotes de vesículas y costras en el tronco; tiene como hallazgo histopatológico más frecuente, la presencia de acantólisis y disqueratosis focales. Afecta principalmente a hombres en edad media o mayores. Uno de los factores desencadenantes más frecuentes descriptos en la literatura es la exposición a la luz solar.

Han sido comunicados recientemente 4 casos de enfermedad de Grover con una nueva forma de presentación clínica, caracterizada por la aparición de una erupción papulosa y costrosa, luego de la exposición solar, acompañada de abundantes lesiones lentiginosas. Se trató de tres mujeres en edad media y un hombre de 60 años. Los hallazgos histopatológicos coincidieron en presentar elongación de crestas interpapilares asociada a acantólisis y disqueratosis focales. Presentamos el caso de una mujer de 38 años que presenta lesiones clínicas e histológicas compatibles con esta nueva variante lentiginosa de la enfermedad de Grover descripta por Cooper en 2004 (Dermatol Argent 2010;16(2):122-125).

Palabras clave: dermatosis acantolítica transitoria, enfermedad de Grover, lentiginosa, fotosensibilidad.

Abstract

Transient acantholytic dermatosis or Grover's disease, is a dermatosis of unknown aetiology, that typically presents as an erythematous papular eruption with crops of vesicles and crusts over the trunk; in which the most common histopathological finding is the presence of focal acantholysis and dyskeratosis. It affects mostly middle-aged or elderly men. One of the triggering factors most frequently described in the literature is the exposure to sun light.

Four cases have been recently reported of Grover's disease with a new pattern of clinical presentation, characterized by inflamed papules and crusts following sun exposure, along with lentiginous "freckling". They were three middle aged women and a 60 years old man. The histopathological findings coincided in presenting interpapular ridges elongation associated with focal acantholysis and dyskeratosis. We present a 38 year old female with clinical and histopathological lesions compatible with this new lentiginous pattern of Grover's disease described by Cooper in 2004 (Dermatol Argent 2010;16(2):122-125).

Key words: transient acantholytic dermatosis, Grover's disease, lentiginous, photosensitivity.

Fecha de recepción: 20/11/2009 | Fecha de aprobación: 3/12/2009

1. Jefe de Residentes de Dermatología.
2. Subjefe del Servicio de Dermatología.
3. Médico de staff, Servicio de Dermatología.
4. Médico dermatopatólogo.

Hospital Universitario Austral. Pilar, Provincia de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Correspondencia

Dr. Ignacio Rébora: Mons. Alberti 536 2º B, (1642) San Isidro, Buenos Aires, Rep. Argentina | nachorebora@yahoo.com

Introducción

La dermatosis acantolítica transitoria o enfermedad de Grover es una afección cutánea de etiología desconocida, caracterizada por presentarse como una erupción papulosa, papulovesicular o papuloerosiva, polimorfa y pruriginosa. Generalmente tiene un curso autolimitado, si bien puede persistir por semanas o meses. Afecta principalmente a hombres mayores de 40 años. Se desconoce su etiología pero se han identificado algunos de los factores desencadenantes; entre ellos, la exposición a luz solar y al calor serían los más frecuentemente asociados, y la sudoración profusa y la obstrucción del acrosirringo se mencionan con menor frecuencia.^{1,2}

La enfermedad de Grover se caracteriza por presentar, en la

histopatología, acantólisis focal. Ésta puede mostrar uno de los cuatro patrones conocidos o la combinación de algunos de ellos. El más frecuente es similar al de la enfermedad de Darier, con acantólisis suprabasal y células disqueratóticas e infiltrado linfocitario en dermis superficial. Otro patrón es la acantólisis suprabasal con clivaje ampollar que remeda al del pénfigo vulgar; o acantólisis a nivel del estrato de Malpighi similar al hallado en la enfermedad de Hailey-Hailey. El cuarto patrón está acompañado de espongiosis. Cuando la acantólisis se encuentra dentro de la vesícula espongiótica, se considera un signo histopatológico importante, si no patognomónico, de enfermedad de Grover. Otras alteraciones epidérmicas focales que pueden acompañar a la acantólisis son hiperqueratosis, acantosis y paraqueratosis.³⁻⁶

Caso clínico

Se comunica el caso de una paciente de 38 años, que consultó en abril de 2006 por presentar erupción pruriginosa posterior a la exposición solar en cara anterior de muslos, escote, cara externa de antebrazos y dorso de manos (**Foto 1**). La paciente no tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedades cutáneas y presentaba fototipo III. No refería ingesta de ningún medicamento o sustancia fotosensibilizante.

Al **examen físico** tenía pápulas eritematocostrosas, de 2 a 3 mm de diámetro, algunas de ellas localizadas sobre máculas pigmentarias pardas de aspecto lentiginoso. Con igual topografía, lesiones pigmentarias planas, de límites netos, compatibles con lentigos, sin signos inflamatorios (**Foto 2**). No se encontraron lesiones fanerales ni mucosas. Las lesiones comenzaban como máculas pardas asintomáticas y luego, tras la exposición solar, aparecía el eritema, sobre elevación y costras serosas sobre ellas.

En la **dermatoscopia** se pudo apreciar la presencia de una red pigmentaria fina y regular en la periferia de las lesiones, con centro eritematoso o eritematocostroso, sin pigmento y con algunos pequeños vasos capilares. Se observaban algunas lesiones en las que sólo podía verse la red pigmentaria en toda la lesión y otras sólo con eritema y costra, sin pigmento (**Foto 3**).

Se indicó fotoprotección, que produjo mejoría sintomática y disminución de las pápulas eritematocostrosas, pero con persistencia de las alteraciones pigmentarias. Posteriormente, al inicio del siguiente verano, en diciembre de 2006, consultó nuevamente por la reaparición de las le-



Foto 1. Lesiones papuloeritematosas, papulocostrosas y máculas pigmentarias pardas de aspecto lentiginoso en muslos.



Foto 2. Aproximación de las lesiones lentiginosas y pápulas eritematocostrosas, de cara anterior de muslos.

siones papulosas sobre las lesiones lenticulares y nuevas lesiones de iguales características y topografía. En los controles posteriores pudo verse la desaparición del componente inflamatorio, con persistencia de los lentigos en mayor número. Los **estudios de laboratorio** realizados, que incluyeron hemograma, hepatograma, función renal, proteinograma electroforético, FAN y porfirinas en sangre y orina, arrojaron resultados dentro de parámetros normales. La **histopatología** realizada de una de las lesiones de muslo, que clínicamente era una pápula eritematocostrosa sobre una lesión lenticular parda, evidenció un sector epidérmico con elongación de crestas interpapilares, moderada pigmentación melánica sin proliferación melanocítica, fenómenos acantolíticos, disqueratosis focal y paraqueratosis, acompañados en dermis por leves infiltrados linfocitarios perivasculares superficiales (**Fotos 4 y 5**). El estudio de **inmunofluorescencia directa** resultó negativo.

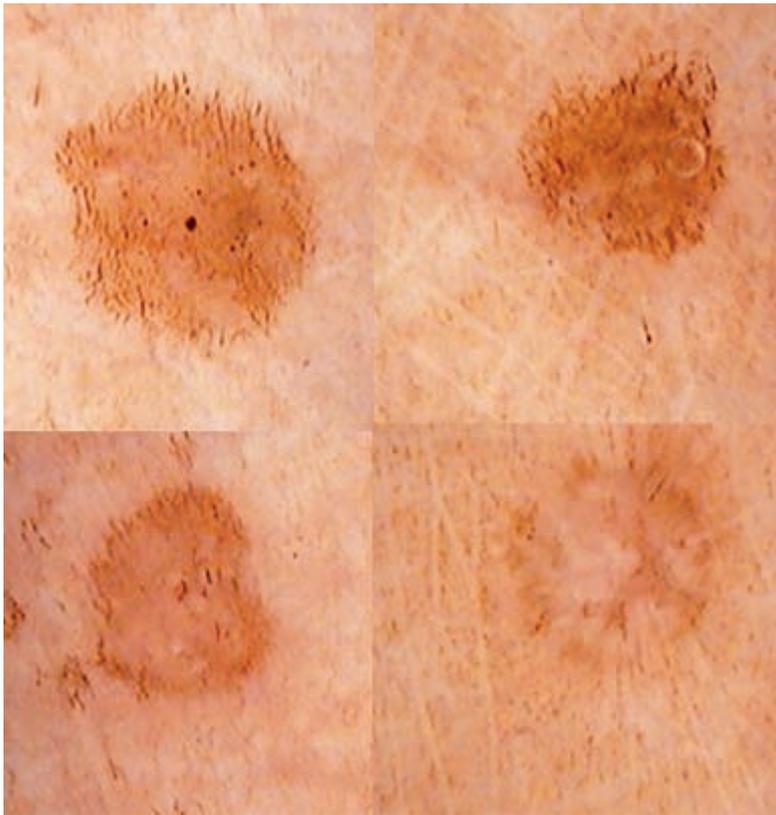


Foto 3. Dermatoscopia: red pigmentaria fina y regular en la periferia de las lesiones, con centro eritematoso o eritematocostroso, sin pigmento y con algunos pequeños vasos capilares.

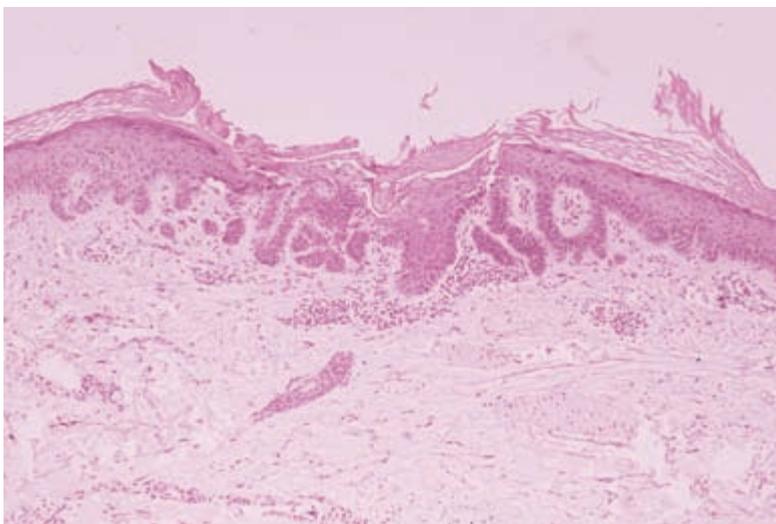


Foto 4. Epidermis: elongación de crestas interpapilares, moderada pigmentación melánica, fenómenos acantolíticos, disqueratosis focal y paraqueratosis. Dermis: infiltrados linfocitarios perivasculars superficiales.

Comentario

Cooper et al., en 2004, comunicaron dos casos de erupción papulovesiculosa y descamativa, pruriginosa y con lesiones lentiginosas asociadas, ubicadas en áreas fotoexpuestas, de aparición tras la exposición solar, en dos mujeres de edad media (39 y 42 años).⁷ Los hallazgos histopatológicos fueron concordantes con enfermedad de Grover, con acantólisis focal, disqueratosis y paraqueratosis; y en las lesiones pigmentarias, elon-

gación de las crestas interpapilares con aumento en el número de melanocitos pero sin acantólisis. En nuestro caso hallamos, en la misma lesión, acantólisis, disqueratosis y paraqueratosis en el centro con elongación de la red de crestas y aumento del pigmento melánico en la periferia de la lesión.

Posteriormente, en 2005, Girard et al. comunicaron otros dos casos, un hombre de 60 años y una mujer de 43 años.⁸ Ellos describieron la aparición de lesiones lentiginosas que preceden por meses a la erupción papulosa, la cual se presenta también después de la exposición solar. Uno de los dos casos fue tratado con acitretín 0,5 mg/kg/día y calcipotriol tópico, con desaparición de las lesiones papulosas y persistencia de los lentigos. En nuestro caso observamos, con fotoprotección, una evolución similar, aunque con recidiva de las lesiones papulosas al exponerse nuevamente a la radiación solar.

El Dr. Lucio Bakos, de Brasil, en comunicación personal (Simposio Apertura 2007 “X Ateneo Clínico-Terapéutico” de la Sociedad Argentina de Dermatología en Buenos Aires, Argentina, en marzo de 2007) expuso dos casos más de esta dermatosis acantolítica lentiginosa fotosensible, interpretada también, en su momento, como una variante lentiginosa de la enfermedad de Grover. Consideramos que esta erupción lentiginosa acantolítica y fotosensible podría corresponder a una nueva e infrecuente variante clínica de la enfermedad de Grover o bien a una nueva entidad. La enfermedad de Grover o dermatosis acantolítica transitoria es una dermatosis adquirida, de causa desconocida, caracterizada clínicamente por la aparición de pápulas eritematovesiculosas o eritematocostrosas, en tronco y raíz de miembros, generalmente asociada a exposición a luz solar, calor o sudoración. Afecta principalmente a hombres mayores, si bien los casos descritos por Cooper y Girard eran tres mujeres y un hombre, de entre 39 y 60 años; y el nuestro es también una mujer de edad media. Suele ser transitoria y autorresolutiva una vez eliminado el factor desencadenante, como ocurrió en nuestro caso. El hallazgo histopatológico de acantólisis focal con disqueratosis coincide con el patrón más frecuente hallado en la enfermedad de Grover; y la elongación de las crestas interpapilares, con las lesiones lentiginosas descritas por Cooper y Girard. Consideramos como diagnóstico diferencial a la enfermedad de Darier, por presentar acantólisis disqueratósica en la histopatología, ser exacerbada por luz solar y presentar lesiones eritematocostrosas, si bien las lesiones no presentaban el aspecto clínico queratósico característico de la enfermedad de Darier ni predominaban en áreas seboreicas. A su

vez, nuestra paciente carecía del antecedente familiar y comenzó a una edad relativamente tardía para lo que ocurre en los casos de enfermedad de Darier. Además, en la histopatología, las áreas de acantólisis presentaban menor grado de disqueratosis que lo que suele verse en la enfermedad de Darier; y la elongación e hiperpigmentación de las crestas interpapilares no suele verse en esta enfermedad.

El pénfigo familiar benigno o enfermedad de Hailey-Hailey fue considerado como diagnóstico diferencial histológico, pero nuestra paciente carece del antecedente familiar de dicha afección; el compromiso predominaba en áreas convexas y no en pliegues o áreas de fricción, y en la histopatología no se halló el patrón de acantólisis en “muro derrumbado” en el estrato de Malpighi, que es típico de la enfermedad de Hailey-Hailey.

Por último consideramos el pénfigo vulgar como diagnóstico diferencial, por presentar acantólisis suprabasal en la histopatología y por exacerbarse luego de la exposición solar; pero las lesiones no eran ampollas ni erosiones, el signo de Nickolsky era negativo, no presentó lesiones en mucosas y mantuvo siempre buen estado general. Además, la acantólisis no era únicamente suprabasal con hileras de lápidas, sino que se presentaba también en estrato espinoso y el pénfigo vulgar no presenta disqueratosis, y la inmunofluorescencia fue negativa. Se consideró la posibilidad de que las lesiones lentiginosas residuales constituyeran hiperpigmentación posinflamatoria, pero el hallazgo histológico de elongación de crestas y aumento de melanina a nivel epidérmico, en lugar de presentar melanóforos, desestima esta posibilidad.

Una mención especial merece como diagnóstico diferencial la enfermedad de Galli-Galli, variante acantolítica de la enfermedad de Dowling-Degos. Esta última es una genodermatosis rara, autosómica dominante, que se caracteriza por presentar pigmentación reticulada que afecta predominantemente los pliegues y flexuras, asociada a comedones y cicatrices acneiformes faciales. La histopatología muestra elongación e hiperpigmentación de crestas interpapilares.⁹ La variante acantolítica fue descrita en 1982 por Bardach et al. y desde ese momento un total de 9 casos han sido publicados. Recientemente, Shabrawi-Caelen et al. comunicaron dos casos que interpretaron como enfermedad de Galli-Galli atípica.¹⁰ Ambos eran mujeres adultas, con pápulas eritematosas, descamativas, que empeoraban en los meses de verano y con

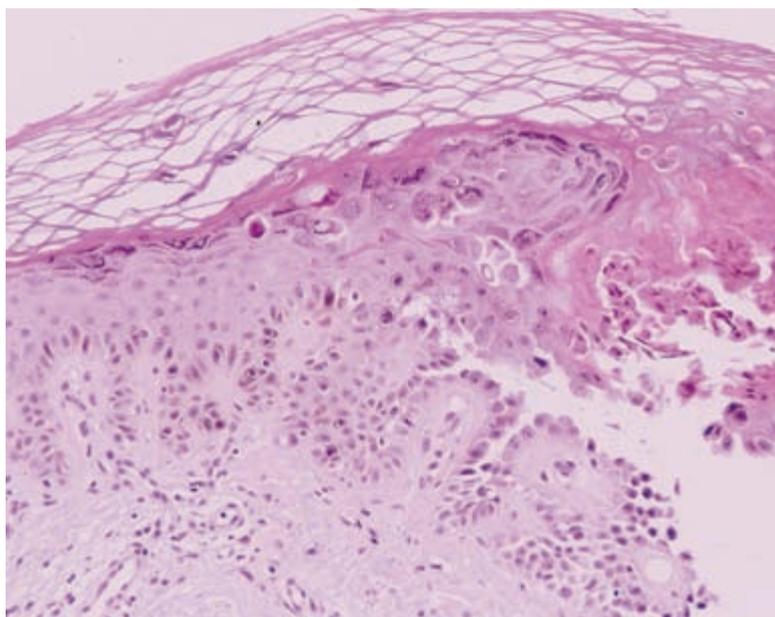


Foto 5. Detalle de la elongación de crestas interpapilares, acantólisis suprabasal y disqueratosis.

máculas lentiginosas asociadas; que en lugar de comprometer pliegues, afectaban el tronco y la raíz de los miembros; y que en la histopatología presentaban crestas interpapilares elongadas con acantólisis y disqueratosis. Es probable que estas dos pacientes y la nuestra estuvieran afectadas por la misma enfermedad, al igual que los previamente comunicados como variante de la enfermedad de Grover con lentigos y fotosensibilidad. Creemos que el tiempo y nuevas comunicaciones de esta rara afección aclararán los conocimientos al respecto, para esclarecer si se trata de una variante lentiginosa de la dermatosis acantolítica de Grover o de la nueva entidad descrita por Cooper en 2004.

Referencias

1. Grover RW. Transient acantholytic dermatosis. *Arch Dermatol* 1970;101:426-434.
2. Chalet M, Grover RW, Ackerman AB. Transient acantholytic dermatosis: a reevaluation. *Arch Dermatol* 1977;113:431-435.
3. Davis MD, Dinnen AM, Landa N, Gibson LE. Grover's disease: clinicopathologic review of 72 cases. *Mayo Clin Proc* 1999; 74:229-234.
4. Parsons JM. Transient acantholytic dermatosis (Grover's disease): a global perspective. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:653-666.
5. Quirk CJ, Heenan P. Grover's disease: 34 years on. *Australas J Dermatol* 2004;45:83-88.
6. Scheinfeld N, Mones J. Seasonal variation of transient acantholytic dyskeratosis (Grover's disease). *J Am Acad Dermatol* 2006;55:263-268.
7. Cooper SM, Dhittvat J, Millard P, Burge S. Extensive Grover's-like eruption with lentiginous freckling: report of two cases. *Br J Dermatol* 2004; 150:350-352.
8. Girard C, Durand L, Guillot B, Guilhou JJ, et al. Persistent acantholytic dermatosis and extensive lentiginous "freckling": a new entity? *Br J Dermatol* 2005;153:217-218.
9. Braun-Falco M, Volgger W, Borelli S, Ring J, et al. Galli-Galli disease: an unrecognized entity or an acantholytic variant of Dowling-Degos disease? *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:760-763.
10. Shabrawi-Caelen L, Rüten A, Kerl H. The expanding spectrum of Galli-Galli disease. *J Am Acad Dermatol* 2007;56: s86-s91.