

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas queratósicas múltiples acrales

A. Alcaide-Martín, N. López-Navarro, M.V. Barrera-Vigo, M.V. Mendiola-Fernández y E. Herrera-Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Historia clínica

Presentamos el caso de un varón de 58 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por lesiones cutáneas distribuidas por el dorso de los pies y las manos, las piernas y los antebrazos, de aproximadamente 20 años de evolución. Estas lesiones eran totalmente asintomáticas y se hacían más manifiestas en verano con la pigmentación de la piel circundante. En los últimos años habían aumentado en número y en extensión. No existían antecedentes de enfermedades dermatológicas en la familia.

Exploración física

A la exploración presentaba múltiples pápulas bien delimitadas, de aspecto queratósico, del tamaño de una lenteja y de color parduzco, distribuidas por el dorso de los pies y las manos, las piernas y los antebrazos (figs. 1 y 2). El resto de la piel, mucosa y uñas no mostraba alteraciones.

Pruebas complementarias

El hemograma y la bioquímica de rutina que aportaba fueron rigurosamente normales. Se practicó una biopsia de una de estas lesiones.

Histopatología

El estudio histológico reveló una hiperqueratosis prominente con hipergranulosis, acantosis y papilomatosis, dando una apariencia ondulada en la superficie que se describe como en «campanario de iglesia». No existía paraqueratosis, disqueratosis ni vacuolización epidérmica (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia:
Antonio J. Alcaide Martín.
Servicio de Dermatología.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria.
Campus Teatinos s/n.
29010 Málaga. España.
antonioalma1980@hotmail.com

Aceptado el 23 de septiembre de 2008.

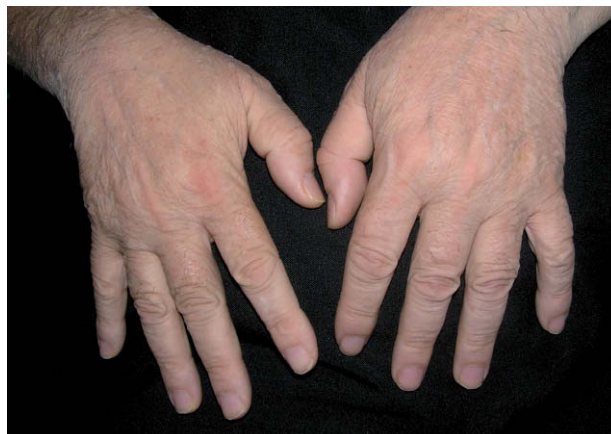


Figura 1.

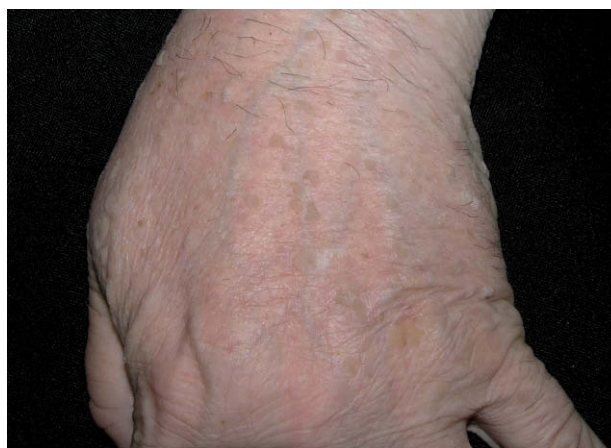


Figura 2.

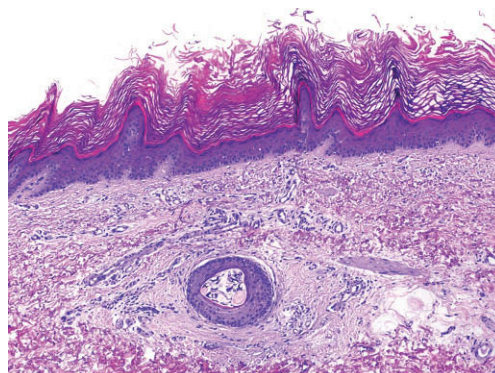


Figura 3. Tinción de hematoxilina-eosina, x10.

Diagnóstico

Acroqueratosis verruciforme (AV) de Hopf.

Comentario

La AV es un trastorno raro de la queratinización descrito por primera vez por Hopf en 1931¹. Es un trastorno hereditario con carácter autosómico dominante², aunque también se han descrito casos esporádicos³. Suele aparecer en el nacimiento o en la primera infancia, aunque puede retrasar su aparición hasta la quinta década de la vida².

Se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas de aspecto verrugoso, pequeñas y del color de la piel, localizadas fundamentalmente en el dorso de las manos y los pies y en las superficies extensoras de los antebrazos y las piernas. Puede existir también queratodermia palmoplantar punteada y afectación ungueal³.

Para su diagnóstico se requiere confirmación mediante biopsia y examen histopatológico, donde se observa hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis, formando frecuentemente (aunque no siempre) elevaciones circunscritas de la epidermis que se describen como en forma de «campanario de iglesia»².

La AV y la enfermedad de Darier (ED) se asocian⁴ con frecuencia y presentan características clínicas similares. Estas similitudes han llevado a muchos autores a postular una relación entre ambas enfermedades. Recientemente, Dhitavat et al⁵ han identificado una mutación heterocigótica (P602L) en el gen ATP2A2 que codifica la bomba ATPasa Ca²⁺ del retículo sarcoplásmico, gen que también está defectuoso en la ED. Esto puede llevar a pensar que ambas enfermedades son fenotipos diferentes de una misma alteración genética. Por otro lado, Wang et al⁶, estudiando una población china con AV, no encontraron mutación del gen ATP2A2 en ninguno de sus pacientes, mientras que sí identificaron dos nuevas mutaciones en una familia y un caso esporádico afectados de ED. Esto evidencia la gran heterogeneidad genética de ambos desórdenes y que son necesarios más estudios antes de llegar a

una conclusión definitiva sobre la relación entre ambos procesos.

Sin embargo, aunque las dos enfermedades pueden ser clínicamente similares, la AV y la ED pueden distinguirse en base a los hallazgos histológicos: hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis están presentes en la AV pero no existen ni paraqueratosis ni disqueratosis que sí están presentes en la ED³. Básicamente, el proceso de queratinización en la AV es exagerado pero normal, mientras que en la ED está acentuado y alterado².

Además de la ED, otras enfermedades que deben incluirse en el diagnóstico diferencial de la AV son la epidermodisplasia verruciforme, las verrugas planas, el nevo de Unna y las queratosis seborreicas^{2,4}.

Aunque, por lo general, las lesiones de la AV no requieren tratamiento, éste puede realizarse por motivos estéticos mediante destrucción (retinoides tópicos, crioterapia, láser) o escisión quirúrgica. Se han descrito también varios casos con buena respuesta a acitretino³.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Schueller WA. Acrokeratosis verruciformis of Hopf. *Arch Dermatol.* 1972;106:81-3.
- Rallis E, Economidi A, Papadakis P, Verros C. Acrokeratosis verruciformis of Hopf (Hopf disease): Case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2005;11:10.
- Serarslan G, Balci DD, Homan S. Acitretin in acrokeratosis verruciformis of Hopf. *J Dermatolog Treat.* 2007;18:123-5.
- Torrijos A, Vilata JJ, Pitarch G, Mercader P, García-Melgares M, Fortea JM. Pápulas verrugosas en el dorso de las manos. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:267-9.
- Dhitavat J, Macfarlane S, Dode L, Leslie N, Sakuntabhai A, MacSween R, et al. Acrokeratosis verruciformis of Hopf is caused by mutation in ATP2A2: Evidence that it is allelic to Darier's disease. *J Invest Dermatol.* 2003;120:229-32.
- Wang PG, Gao M, Lin GS, Yang S, Lin D, Liang YH, et al. Genetic heterogeneity in acrokeratosis verruciformis of Hopf. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31:558-63.