

## 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.

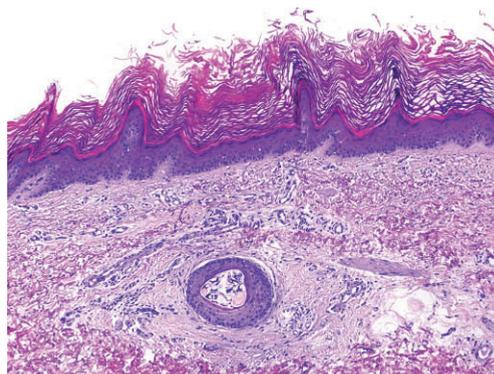


Figura 3. Tinción de hematoxilina-eosina, x10.

## Diagnóstico

Acroqueratosis verruciforme (AV) de Hopf.

## Comentario

La AV es un trastorno raro de la queratinización descrito por primera vez por Hopf en 1931<sup>1</sup>. Es un trastorno hereditario con carácter autosómico dominante<sup>2</sup>, aunque también se han descrito casos esporádicos<sup>3</sup>. Suele aparecer en el nacimiento o en la primera infancia, aunque puede retrasar su aparición hasta la quinta década de la vida<sup>2</sup>.

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 ungueal<sup>3</sup>.

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»<sup>2</sup>.

La AV y la enfermedad de Darier (ED) se asocian<sup>4</sup> con frecuencia y presentan características clínicas similares. Estas similitudes han llevado a muchos autores a postular una relación entre ambas enfermedades. Recientemente, Dhitavat et al<sup>5</sup> han identificado una mutación heterocigótica (P602L) en el gen ATP2A2 que codifica la bomba ATPasa Ca<sup>2+</sup> 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 al<sup>6</sup>, 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 ED<sup>3</sup>. Básicamente, el proceso de queratinización en la AV es exagerado pero normal, mientras que en la ED está acentuado y alterado<sup>2</sup>.

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<sup>2,4</sup>.

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 acitretino<sup>3</sup>.

### 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.