

ERITROQUERATODERMIA VARIABILIS

Díaz Acosta, Myriam

RESUMEN

Se describe el caso de un paciente de sexo masculino, de 24 años, con eritroqueratodermia variable, enfermedad que se inició a los 11 años, caracterizada por placas eritematodescamativas de contorno bien definido, cambiante, en piernas y glúteos; la histopatología mostró hiperqueratosis compacta con moderada paraqueratosis e hiperplasia epidérmica.

Palabras Clave: Eritroqueratodermia Variabilis, Trastorno de la queratinización.

HISTORIA CLINICA

J.I.S. es un paciente de 24 años, natural y procedente de Bogotá, quien consultó al Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta por presentar lesiones cambiantes en piernas y nalgas, ocasionalmente pruriginosas, desde los 11 años.

Clinicamente (Fig. No. 1) presentaba placas eritematosas, con borde bien delimitado, oscuro, de diferente tamaño y forma, en piernas. No se encontró ninguna alteración neurológica.

La histopatología (Fig. No. 2) mostró hiperqueratosis compacta, con moderada paraqueratosis e hiperplasia epidérmica; en dermis papilar infiltrado linfocitario alrededor de los vasos, algunos de ellos tortuosos.

Con lo anterior se hizo un diagnóstico de Eritroqueratodermia Variabilis.

COMENTARIO

La E.K.V. es una enfermedad poco frecuente, descrita por primera vez por Mendes da Costa en 1925. Es una entidad hereditaria determinada por un gen autosómico dominante, que se manifiesta al nacimiento o durante el primer año de vida, pero puede comenzar más tarde en la infancia o temprano en la vida adulta. Estudios recientes han descrito un aumento en la expresividad de la involucrina, proteína citoplasmática sintetizada en humanos por las células epiteliales, que se ha considerado como un marcador normal de diferenciación y maduración de queratinocitos. Esta proteína también se ha encontrado aumentada en la eritrodermia ictiosiforme congénita, enfermedad de Darier, y psoriasis, entre otras enfermedades caracterizadas por recambio epidérmico acelerado. Se localiza más frecuentemente en cara, nalgas, y superficie de extensión de las extremidades. Se caracteriza clínicamente, por



Fig. No. 1. Placas eritematosas con borde descamante.



Fig. No. 2. Hiperqueratosis compacta con moderadas paraqueratosis e hiperplasia epidérmica.

la presencia de placas eritematosas, hiperqueratósicas, con borde oscuro y contorno geográfico cambiante.

Se han descrito anomalías neurológicas asociadas, aunque poco frecuentes, tales como disminución del reflejo tendinoso, encefalopatía progresiva, incluyendo ataxia cerebelosa, neuropatía periférica, y el síndrome de EKV con retardo del crecimiento.

Responde bien al tratamiento con retinoides sistémicos, particularmente etretinafo a dosis de 0.5 a 1 mgr por kilo, posiblemente por la acción que tienen estos fármacos en normalizar la expresión de involucrina.

Myriam Díaz Acosta, Residente II de Dermatología
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta
Santafé de Bogotá
Póster, XX Congreso Colombiano de Dermatología Cali, Nov. 1994.

SUMMARY

We present a 24 year old male with lesions that began at age 11, characterized by changing, dark, erythematous desquamative, well demarcated plaques, in the lower extremities and buttocks. The histopathologic changes were compact hyperkeratosis with moderate parakeratosis and epidermal hyperplasia, findings expected in erythrokeratoderma variabilis.

Key Words: Erythrokeratoderma Variabilis, Disorders of Keratinization.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzpatrick T., Eisen. A. *Dermatología en Medicina General*. 4ª Edición McGraw Hill 1993, 62.
2. Rook A. *Tratado de Dermatología*. 5ª Edición 1993, 1349-1356.
3. Macarlane A, Chapman. Is Erythrokeratoderma one disorder? A Clinical and ultrastructural study of two siblings. *Br Journal of Dermatol* 1989, 117; 479-480.
4. Kanitakis J, Zambrano G. Involucrin expression in Keratinization disorders of the skin a preliminary study. *Br Journal of Dermatol* 1989, 117; 479-480.
5. Kanitakis J, Zambrano G. Involucrin expression in Keratinization disorders of the skin a preliminary study. *Br Journal of Dermatol* 1987, 117; 479.
6. Vandersteen, Sigfrid. Erythrokeratoderma Variabilis. *Arch Dermatol* 1971, 362-370.