

Enfermedad de Darier acral vs. Acroqueratosis verruciforme de Hopf

Enfermedad de Darier acral vs. Acroqueratosis verruciforme de Hopf

Clara Marcela Jaramillo García
Clara María Escobar Sánchez
Laureano Osorio
Walter León Herrera

RESUMEN

La enfermedad de Darier acral y la Acroqueratosis verruciforme (AKV) se manifiestan por pápulas planas en dorso de extremidades. Son la misma entidad clínica? Hacen parte de un espectro? Son patologías diferentes?

Se presenta el caso de una niña de 10 años con pápulas en dorso de manos desde los 5 años, a quien, por los hallazgos histológicos, se le diagnostica una enfermedad de Darier acral, actualmente en tratamiento con retinoides tópicos.

Palabras clave: Darier acral, acroqueratosis verruciforme.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Darier White fue descrita hace más de 100 años; la forma de presentación acral pertenece al grupo de las variantes atípicas de esta enfermedad, entre las que también encontramos la forma hipertrófica, la vésicoampollosa y el Darier zosteriforme. La Acroqueratosis verruciforme (AKV) fue definida por Hopf desde 1931.^{1,2,3} Por la gran similitud en sus manifestaciones, se ha discutido si ambas son la misma entidad clínica, si hacen parte del espectro de la misma enfermedad o si, por el contrario, son patologías diferentes. Basados en esto presentamos el caso de nuestra paciente, y hacemos una revisión y análisis de la literatura.

HISTORIA CLÍNICA

Niña de 10 años de edad, quien desde los 5 años comenzó a presentar pápulas asintomáticas en manos y pies,

las cuales fueron aumentando progresivamente en número y tamaño, por lo cual consultó al servicio de Dermatología.

Al examen físico se observan pápulas color piel, de 1-3 mm de diámetro, localizadas en dorso de manos y pies, con compromiso palmoplantar (Figura 1). El resto del examen físico de piel y anexos es completamente normal.

No hay antecedentes personales de importancia ni familiares, con sintomatología similar o con patologías relevantes.

Se realiza una biopsia con sacabocado que muestra papilomatosis e hiperqueratosis, y epidermis acantótica con formación de hendiduras suprabasales dentro de las cuales se observan células acantolíticas (Figura 2). En el estrato granuloso se presentan células disqueratóticas que a medida que ascienden forman cuerpos redondos (Figura 3). Con los hallazgos clínicos e histológicos se hace diagnóstico de enfermedad de Darier acral.

Clara Marcela Jaramillo García, Dermatóloga, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Clara María Escobar Sánchez, RII Dermatología, CES, Medellín.

Laureano Osorio, Docente Dermatología, CES, Medellín.

Walter León Herrera, Patólogo Universidad de Antioquia, Docente Dermato-patología CES, Medellín.

Correspondencia: Clara Marcela Jaramillo García, calle 42 # 63-107, apto. 1307, teléfono 265 6510, fax: 212 78 99 Medellín. E-mail: jycjaramillo@epm.net.co

Enfermedad de Darier acral vs. Acroqueratosis verruciforme de Hopf



Figura 1. Pápulas planas, color piel en dorso de manos.



Figura 2. Hiperqueratosis, acantosis y lagunas suprabasales.

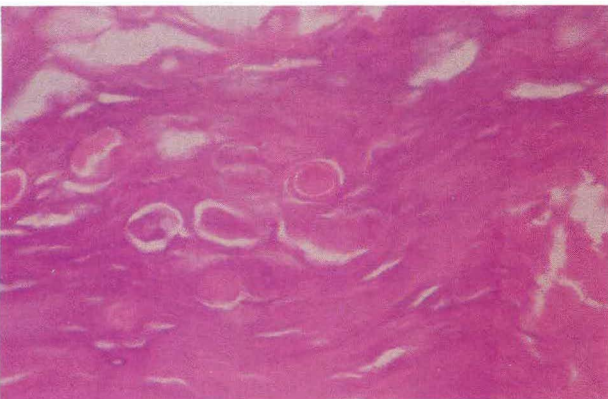


Figura 3. Cuerpos redondos.

Nuestra paciente lleva 4 meses de tratamiento con retinoides tópicos, inicialmente adapalene, sin presentar mejoría alguna, por lo cual se inició isotretinoína al 0.1% con el cual está actualmente.

DISCUSIÓN

Es una patología con un modelo de transmisión autosómico dominante, aunque se han informado casos secundarios a mutaciones espontáneas. Su incidencia varía de 1/50.000 a 1/100.000 habitantes. El gen alterado que se encuentra en el brazo largo del cromosoma 12 presenta grados variables de penetrancia y expresividad, lo cual lleva a variabilidad del cuadro clínico.

Característicamente no presenta manifestaciones clínicas al nacimiento, tiene una edad de aparición de los 6-20 años, con un pico de los 11-15 años.⁴

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad con énfasis en su presentación acral son: el 96% presentaron algún tipo de alteración en esta localización consistente en pápulas y punteado, en el 13% las lesiones de las manos precedieron la aparición de lesiones en otras partes del cuerpo y el 2% de los pacientes presentaron exclusivamente lesiones en las manos.^{3,4}

La AKV tiene un modelo de transmisión autosómico dominante y su incidencia exacta es desconocida, pero es una entidad rara. A diferencia de la Enfermedad de Darier acral, puede presentar manifestaciones clínicas al nacimiento o durante la infancia e incluso en la edad adulta.

Respecto a sus manifestaciones clínicas, se caracteriza por lesiones palmoplantares consistentes en queratosis punteadas con tapón de queratina en forma de cabeza de alfiler.

En un estudio realizado por Panja se establecen los criterios histopatológicos que fundamentan la diferencia entre las dos patologías:² en el Darier acral hay disqueratosis con formación de cuerpos redondos, separación de

Enfermedad de Darier acral vs. Acroqueratosis verruciforme de Hopf

la suprabasal por acantolisis y en la capa de células basales se observan yemas de células.

En la AKV no hay disqueratosis ni acantolisis y se observan las imágenes características de "capiteles de iglesia".

Respecto a los aspectos históricos de esta discusión:

Un primer grupo de investigación conformado por Darier, Milian y Perin, Niordson y Sylvest² aseveran que la AKV es una entidad independiente, pero plantean la posibilidad de un lazo genético entre las dos enfermedades con los siguientes modelos:

Un gen único anormal con expresividad variable.

Dos genes separados uno para cada enfermedad y que las dos enfermedades pudieran presentarse simultáneamente.

Tres genes diferentes: uno para la AKV, otro para el Darier acral y otro para la expresión de ambas enfermedades.²

Un segundo grupo de investigadores, entre los que se encuentran Jadassohn, Gougerot, Jordan y Spier y Waisman², plantean que entre las dos enfermedades no existe ninguna asociación genética y concluyen que en ocasiones la AKV puede presentar disqueratosis, dependiendo del estadio de la enfermedad.

El tercer grupo, conformado por Bizozzerro, Yamamoto, Ohya y Castellino², establece que la AKV puede presentar disqueratosis cuando se presenta como pápulas atípicas y que ésta puede ser una forma frustra de la Enfermedad de Darier acral por falta de penetrancia del gen.

En un estudio realizado en Viena⁵ se analiza el patrón de dermatoglifos de un grupo de 38 pacientes, los cuales tenían alguna de las siguientes patologías: enfermedad de Darier, AKV, Grover, Galli-Galli, Hailey – Hailey, Disqueratoma verrucoso y Douling Degos, y se encuentra que todos tienen un patrón común de dermatoglifos con-

sistente en interrupción en puntos o placas de los surcos en las palmas, plantas y pulpejos, así como un aumento en el número de surcos y borlas en la misma localización. Como los dermatoglifos se desarrollan en el período fetal temprano, todas estas patologías podrían tener una base común hereditaria, con diferentes expresiones clínicas.⁵

Finalmente, McKusick y Wells en 1971 indican la necesidad de estudios genéticos más detallados para llegar a la respuesta final.²

Respecto al tratamiento, existen varias posibilidades: retinoides tópicos, retinoides sistémicos y electrocirugía para las formas hipertróficas.¹⁻⁴

CONCLUSIÓN

Con lo encontrado en nuestra revisión referente a la enfermedad de Darier acral y a la acroqueratosis verruciforme, vemos que son posiblemente los hallazgos histológicos los que nos sugieren uno u otro diagnóstico, pero no podemos resolver este interrogante como tantos que encontramos en la dermatología, y sólo el paso del tiempo y el seguimiento cercano de nuestros pacientes nos permitirán dar verdaderas conclusiones. Finalmente, nuestra prioridad es mejorar sus condiciones y su calidad de vida.

SUMMARY

In acral Darier and acrokeratosis verruciformis, papules on the dorsa of the hands and feet are found. Are they the same clinical entity? Are they part of a spectrum? Are they different diseases?

A 10-year-old girl with diagnosis of acral Darier is presented. The probability of a linkage between the two genodermatoses is reviewed and discussed.

Key words: acral Darier, acrokeratosis verruciformis.

Enfermedad de Darier acral vs. Acroqueratosis verruciforme de Hopf

BIBLIOGRAFÍA

1. Munro CS. The phenotype of Darier's disease: Penetrance and expressivity in adults and children. *Br J Dermatol* 1992; 127: 126-130.
2. Panja R. Acrokeratosis verruciformis (Hopf) a Clinical entity? *Br J Dermatol* 1977; 96: 643-652.
3. Hur W, Lee WS, Ahn SK, et al. Acral Darier's disease: Report of a case complicated by Kaposi's varicelliform eruption. *J Am Acad of Dermatol* 1994; 30:860-862.
4. Burge SM, Wilkinson JD. Darier White disease: A review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad of Dermatol* 1992; 27:40-49.
5. Raff M, Szilvassy J. Specific dermatoglyphic patterns: A characteristic manifestation of acantholytic dyskeratotic dermatoses. *J Am Acad of Dermatol* 1989; 21:958-960.