

Eritroqueratodermia progresiva simétrica

Progressive symmetric erythrokeratodermia

Alejandra Sañudo Pérez

Luis Fernando Gómez Echeverri

Juan Carlos Wolff Idárraga

Luis Alfonso Correa Londoño

RESUMEN

La eritroqueratodermia progresiva simétrica es un trastorno de queratinización que se hereda en forma autosómica dominante pero con penetrancia incompleta. Es una entidad infrecuente de la que se han descrito aproximadamente 40 casos en la literatura.

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 15 años de edad, con lesiones eritematodescamativas anulares y simétricas de dos años de evolución, con el diagnóstico de eritroqueratodermia progresiva simétrica.

Palabras clave: eritroqueratodermia, trastornos de queratinización.

SUMMARY

Progressive symmetric erythrokeratodermia is an unusual disorder of keratinization, which is hereditated in a dominant authosomal way but with incomplete penetrancy. It is an unfrequent entity with about forty cases described in the literature.

We show the case of a fifteen-year-old male patient with anular eritodescamative and symmetric lesions of two years of evolution, with the diagnosis of progressive symmetric eritrokeratodermia.

Alejandra Sañudo Pérez, Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Luis Fernando Gómez Echeverri, Dermatólogo, Universidad de Antioquia.

Juan Carlos Wolff Idárraga, Dermatopatólogo, Docente Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa Londoño, Médico Patólogo Congregación Mariana, Docente en Dermatopatología Universidad de Antioquia.

Key words: erythrokeratodermia, disorders of keratinization.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 15 años, con cuadro de dos años de evolución consistente en placas anulares con borde eritematoso, hiperqueratósico y con centro descamativo.

Las lesiones son simétricas, asintomáticas, de crecimiento lento y progresivo en los hombros y las piernas. (Figuras 1 y 2). No hay antecedentes personales ni familiares de importancia.



Figuras 1, 2. Se aprecian placas anulares eritematodescamativas y simétricas.

En el estudio anatomopatológico se observa ligera acantosis irregular con aclaramiento focal superior de las células espinosas y capa córnea con hiperparaqueratosis en tramos (Figura 3). Se hace el diagnóstico de eritroqueratodermia progresiva y simétrica.

Eritroqueratodermia progresiva simétrica

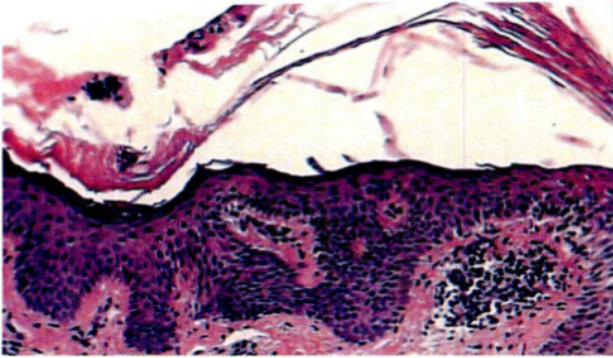


Figura 3. Hiperplasia epidérmica con hiperparaqueratosis en tramos.

DISCUSIÓN

La eritroqueratodermia progresiva simétrica es un trastorno localizado de la queratinización.¹ Es una entidad rara,

autosómica dominante, de penetrancia incompleta y expresión variable.

Generalmente se manifiesta en la niñez con lesiones que usualmente aparecen en forma de placas eritemato-descamativas, simétricas, en la cara, las superficies extensoras de las extremidades y la región glútea. Las lesiones pueden ser estables o progresivas, e incluso pueden involucionar espontáneamente en algunos casos. Ocasionalmente se presenta también queratodermia palmoplantar.^{1,2}

Los hallazgos histopatológicos no son específicos: hiperplasia epidérmica y cambios psoriasiformes sin abscesos de Munro.¹

La fisiopatología de la enfermedad es aún desconocida, aunque hay una variante debida a mutación en el gen de loricrina, y algunos autores consideran que hace parte de un espectro común con la eritroqueratodermia variabilis.¹ Se han informado tratamientos exitosos con retinoides para la eritroqueratodermia variabilis.³

Bibliografía

1. Hohl D. Towards a better classification of erythrokeratodermias. *Br J Dermatol* 2000; 143(6): 1133-7.
2. Gray LC, Davis LS, Guill MA. Progressive symmetric erythrokeratodermia. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34(5 Pt 1): 858-9.
3. Rappaport IP, Goldes JA, Goltz RW. Erythrokeratodermia variabilis treated with isotretinoin. A clinical, histologic, and ultrastructural study. *Arch Dermatol* 1986; 122(4) :441-5.