

Acroqueratosis Verruciforme de Hopf: A propósito de un caso

HOPF VERRUCIFORM ACROKERATOSIS: A PURPOSE OF A CASE



Ene - Mar 2021 | Vol. 102 N°1

Caso clínico patológico
 Rev. argent. dermatol. 2021; 102 (1): 59 -68
 Publicado en línea 2021, Marzo / Published online 2021 March
Acroqueratosis verruciforme de HOPF: A propósito de un caso

Autores | Contacto

Reales J¹, González T², Oronoz M³, Civale C⁴, Gómez J⁵, Pissarelo F.⁶

- ¹ Médica concurrente. Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) Argentina.
- ² Médica concurrente. Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) Argentina.
- ³ Médica concurrente. Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) Argentina.
- ⁴ Médica Dermatóloga de planta, Instructora de concurrentes y Coordinadora de área de Psoriasis y Estomatología. Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) Argentina.
- ⁵ Médica Dermatóloga Asistencial. Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) Argentina
- ⁶ Médico Residente del servicio de Anatomía patológica. Hospital General de Agudos “Parmenio Piñero”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) Argentina.

▪ Autores Responsables:

- Myriam Johanna Reales Rojas
 e-mail: johannarealex@hotmail.com

Recibido: 16/04/2020

Recibido primer Corrector: 08/08/2021

Recibido segundo corrector: 27/09/2021

Aceptado para su Publicación:20/11/2021

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

Declaramos que todos los autores del presente trabajo han leído y aprobado este manuscrito.

RESUMEN

La acroqueratosis verruciforme de Hopf (AV) es una enfermedad genética de transmisión autosómica dominante, una entidad poco frecuente, caracterizada, desde el punto de vista epidemiológico, por presentar una distribución mundial, y afectar a todas las razas, puede iniciarse en la infancia o de forma tardía en la edad adulta, con predominio del sexo masculino, caracterizada por pápulas queratósicas, aisladas, localizadas en dorso de manos, pies, brazos, codos y rodillas. El diagnóstico se confirma con la histopatología existiendo en la actualidad varias alternativas terapéuticas.

Se reporta el caso de un paciente, de sexo masculino, de 24 años de edad, quien presenta una dermatosis de 8 años de evolución, caracterizada por lesiones papulosas queratósicas asimétricas, asintomáticas, localizadas en miembro superior derecho.

ABSTRACT

Hopf verruciform acroqueratosis (VA) is a dominant autosomal transmitted genetic disease. It is an infrequent entity, characterized, from the epidemiological point of view, for presenting a worldwide distribution affecting all races, it begins in childhood or late in adulthood, with a predominance of males, characterized by keratotic papules, isolated, located on the back, on the hands, feet, arms, elbows and knees. The diagnosis is confirmed with histopathology and there are currently several therapeutic alternatives.

The case of a 24 year-old male that present a dermatological condition of 8 years of evolution, it is characterized by asymmetrical keratotic papules lesions, located on the right upper limb, asymptomatics.

PALABRAS CLAVE

Acroqueratosis, Hopf, genodermatosis.

KEY WORDS

Acrokeratosis, Hopf, genodermatosis.

INTRODUCCIÓN:

La acroqueratosis verruciforme de Hopf (AVH) es una genodermatosis rara, de predominio de sexo masculino, sin predominio de raza, caracterizada por lesiones asintomáticas, queratósicas en el dorso de las manos y los pies. Estas lesiones están presentes desde el nacimiento o en la primera y segunda infancia, pero se han descrito algunos casos en la vida adulta. El diagnóstico diferencial incluye la epidermodisplasia verruciforme, estucoqueratosis, enfermedad de Darier, entre otras. Presentamos un paciente adulto con lesiones en antebrazo derecho compatibles con AVH.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de sexo masculino de 24 años de edad, argentino, quien consulta por lesiones de larga evolución, localizadas en su mano derecha y en el antebrazo ipsilateral.

Al examen físico se observan en mano derecha: I- en la cara externa de los dedos: múltiples lesiones compatibles con verrugas vulgares (Fig. 1 y 2), II- en el dorso de esta mano: lesiones de 1 cm diámetro, de color pardusco, de aspecto verrugoso, las cuales generaron dudas diagnósticas. (Fig. 3).

En el tercio distal de antebrazo ipsilateral se objetivaba otra lesión de 2 x 2 cm de diámetro, acompañada por dos lesiones, "satélites" (hora 8 y 12), asintomáticas, con las mismas características clínicas de la lesión mayor. (Fig. 4)

Los antecedentes personales y familiares del paciente no eran de interés.



Figura 1. Verrugas subungueales agminadas, que se extienden hasta extremo distal del pulgar”.



Figura 2. En la falange distal del dedo medio, cara lateral externa, se observa una lesión que, comenzando en ese lugar, discurre hasta la cara palmar y en la cara palmar de la falange distal del dedo índice se observa una lesión idéntica.



Figura 3. Dedos índice y medio, en la cara lateral externa de las falanges medias, se observan otras lesiones clínicamente similares y en el dorso de la mano: lesiones hiperqueratósicas, parduscas.



Figura 4. Lesión en tercio distal de antebrazo derecho.

Exámenes complementarios: Se solicita laboratorio de rutina, serologías (HIV, HBV, HCV, VDRL) y se realiza biopsia de lesión localizada en el tercio distal de antebrazo derecho. Resultados: rutina de laboratorio: valores dentro de parámetros normales y serologías no reactivas.

Biopsia de Piel (protocolo N° 0725-26/19): Hiperqueratosis ortoqueratósica compacta y acantosis, además elevaciones epidérmicas en “campanario de iglesia” imagen histológica vinculable a acroqueratosis verruciforme. (Figura 5 y 6)

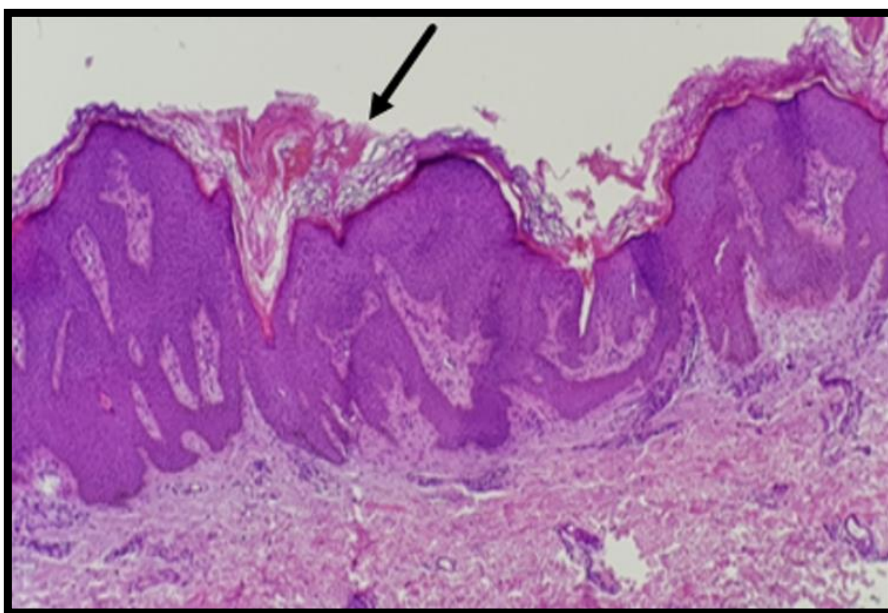


Figura 5. Hiperqueratosis ortoqueratósica y papilomatosis (H-E 40x).

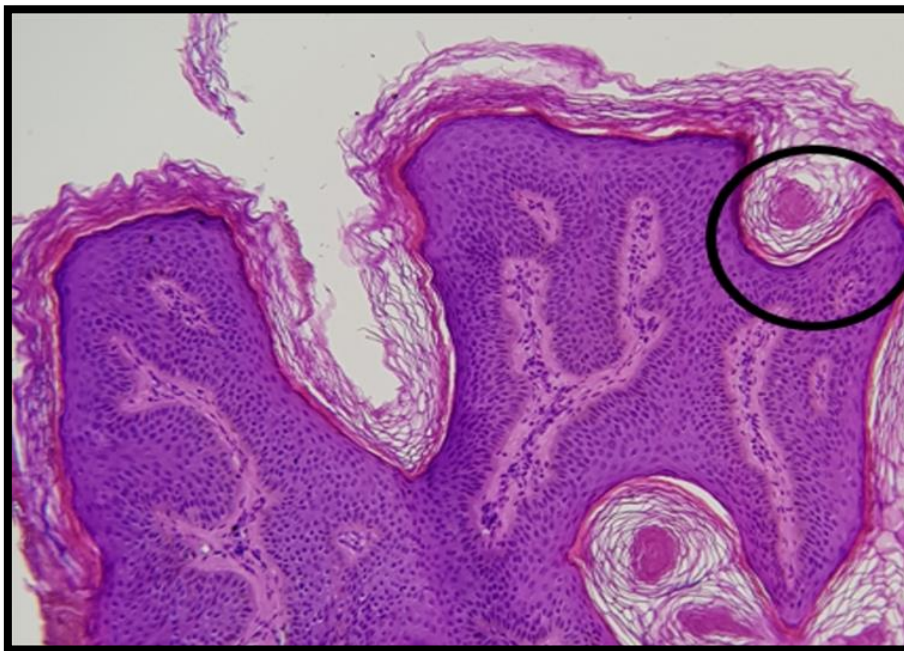


Figura 6. Elevaciones de la epidermis en “torre de campanario” (H- E 10x).

Tratamiento: Se inicia tratamiento con criocirugía (Figura 7), se realizan sesiones cada 21 días obteniendo una buena respuesta a partir de la tercera sesión. (Figura 8).



Figura 7. Tratamiento con criocirugía.

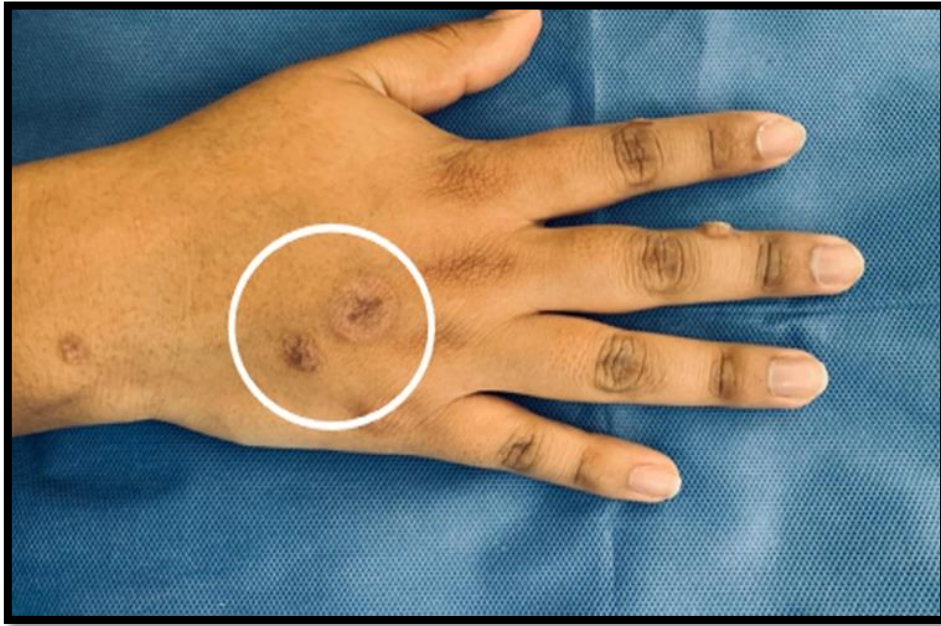


Figura 8. Evolución en la tercera sesión de tratamiento.

DISCUSION

La acroqueratosis verruciforme de Hopf (AVH) fue descrita por primera vez por Hopf en el año 1931. Esta enfermedad tiene un patrón de herencia autosómica dominante incompleta, lo que puede explicar la dificultad de encontrar casos similares en la familia, además es de curso crónico sin remisión espontánea.¹⁻²

Desde el punto de vista epidemiológico presenta una distribución mundial, afectando todas las razas, pudiéndose iniciar en la infancia (desde el nacimiento o durante los primeros meses de vida) o de forma tardía en la edad adulta, los hombres son afectados dos veces más que las mujeres.¹⁻³

Su probable etiología sería una mutación en el gen ATP2A2 ubicado en el cromosoma 12q24. Esta mutación heterocigótica se localiza en el codón 602 y sustituye prolina por leucina (P602L) modificando el dominio de unión al ATP³.

La acroqueratosis se manifiesta clínicamente como pápulas planas, poligonales, con superficie verrugosa, de color entre parduzco y rojizo, de consistencia dura; localizadas predominantemente en dorso de manos y pies, en cara dorsal de brazos y cara anterior de piernas. Otros signos menos frecuentes son los hoyuelos palmo-plantares y las alteraciones ungueales (estriaciones, surcos longitudinales, leuconiquia perlada e hiperqueratosis subungueal)⁴⁻⁸.

Se debe tener en cuenta como diagnósticos diferenciales: enfermedad de Darier, verrugas vulgares, esteatocitomas múltiples, liquen plano hipertrófico y carcinoma espinocelular⁹⁻¹⁰.

La anatomía patológica demuestra hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis, asociada con frecuencia a una hiperpigmentación de la capa basal y papilomatosis. Las elevaciones localizadas de

la epidermis se describen como una configuración en “campanarios de iglesia”. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico, el árbol genealógico y la histopatología⁹.

El tratamiento de las lesiones localizadas es estético y las opciones terapéuticas son: retinoides tópicos, la criocirugía (como en nuestro caso) y el láser de CO2.

La criocirugía es una opción terapéutica muy frecuente en la práctica diaria, según estudios, tiene una gran eficacia, con una tasa de curación del 14% al 90%. Deben realizarse dos ciclos de congelación y descongelación para mejor resolución de las lesiones, con una frecuencia cada dos o tres semanas hasta la resolución, si no se produce una respuesta al cabo de la sexta sesión de crioterapia, se debe considerar a este tratamiento como no resolutivo.¹³

Los efectos adversos son variables desde un eritema mínimo hasta ampollas hemorrágicas, dolor y sensibilidad. La curación generalmente ocurre dentro de cuatro a siete días, como secuelas puede ocurrir hipopigmentación local y los pacientes con fototipos altos deben ser tratados con precaución.¹³

En el caso de lesiones generalizadas se han administrado retinoides por vía oral, con mejoría de las lesiones, aunque las recidivas son comunes¹¹⁻¹³.

CONCLUSIÓN

El interés del caso radica en presentar una genodermatosis poco frecuente de aparición en edad adulta. Resaltar la buena respuesta terapéutica con criocirugía en nuestro paciente y tener presente a esta entidad ante casos de verrugas vulgares de larga data, patología esta, mucho más frecuente en la consulta diaria.

REFERENCIAS:

1. Bordel M, Mirnda A. Acroqueratosis Verruciforme de Hopf diagnosticada en un adulto. *Med Cutan Iber Lat Am* 2005; 33(1):27-30.
2. Torrijos A. Pápulas verrugosas en el dorso de las manos. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(4):267-269.
3. Dhitavat Jittima, Macfrlane S, Dode L. Acrokeratosis Verruciformis of Hopf is caused by mutation in ATP2A2: Evidencia that it is allelic to Darier’s Disease. *The Journal of investigative Dermatology*. 2003;120(2):229-232.
4. Chavanne U, Carbia S, La Forgia M. Pápulas asintomáticas en miembros superiores. *Dermatol Argent* 2009;15(5):368-371.
5. De Felice T, Robinson M. Acrokeratosis verruciformis. *Dermatology Online Journal* 18(12):12.
6. Jaramillo C, Escobar C, Osorio L, León W. Enfermedad de Darier acral vs. Acroqueratosis verruciforme de Hopf. *Revista Asociación Colombiana de Dermatología & Cirugía Dermatológica*. 2011; 9(3):671-674.
7. Sun C, Grossman S, Valdes R, Lee J, Hsu S. Guttate leukoderma and acrokeratosis verruciformis of Hopf: a rare combination in Darier disease. *Dermatology Online Journal*. 2020;26(1):6.

8. Bordel Gómez MT. Acroqueratosis verruciforme de Hopf diagnosticada en un adulto. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2015; 33:27-30.
9. Bergman, R.; Sezin, T.; Indelman, M.; Helou, W.A.; Avitan-Hersh, E.: Acrokeratosis verruciformis of Hopf showing p602l mutation in ATP2A2 and overlapping histopathological features with Darier disease. *Am J Dermatopathol* 2012; 34: 597-601
10. Andrade de T, Silva G, Silva T, Pinto A. Acrokeratosis verruciformis of Hopf: case report, *An Bras Dermatol* 2016; 91(5):639-41.
11. Molina S, Norry G, Nógalo A. Enfermedad de Darier y acroqueratosis verruciforme de Hopf. *Arch. Argent. Dermatol.* 2013;63: 30-32.
12. Marini M, Baldrich A, Simionato C y col. Enfermedad de Darier y acroqueratosis verruciforme de Hopf. Tratamiento con Erbium YAG Láser. *Act Terap Dermatol* 2005; 28: 402.
13. Jeremy M, Robert P, Corona R. Procedimientos dermatológicos menores. *J. Dermatol.* 2019; 131 (6): 883.