
Eritroqueratodermia Simétrica

Progresiva

Dra. Anairma Durango (*)

Dr. Oscar Remés F. (**)

Reporte de dos (2) casos y revisión de la literatura

(*) Médico Residente del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

(**) Profesor Agregado de la Cátedra de Dermatología de la Escuela "Luis Razetti" Caracas.

RESUMEN: Dos pacientes femeninas, madre e hija, fueron atendidas en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas por lesiones eritematoescamosas persistentes en manos y pies desde los dos meses de edad. Las lesiones eran asintomáticas y la madre había sido tratada infructuosamente por años, con lubricantes y emolientes. Revisando la literatura, conseguimos que hasta ahora, aproximadamente 22 casos han sido reportados en la literatura mundial. Es una patología autosómica, dominante, de expresividad variable, pero también han sido reportados casos esporádicos. El tratamiento es difícil, paliativo y quizás los mejores resultados temporales se consiguen con los retinoides aromáticos por vía oral.

SUMMARY: Two feminine patients, mother and daughter, were evaluated by us in the University Hospital of Caracas, with asymptomatic persistent desquamating erythematous lesions in hands and feet, since two months after birth. The mother had received treatment for years without improvement: lubricants and emollients. We checked literature about this problem and found out there are 22 cases reported up to now. It is an autosomic dominant disorder with a variety of expressions, but cases with no familiar antecedents have been reported. Treatment is difficult, palliative and probably the best results are observed with the use of oral, aromatic retinoids.

La eritroqueratodermia simétrica progresiva, es una rara genodermatosis autosómica dominante de penetrancia incompleta y expresividad variable ⁽²⁾ que se inicia en los primeros meses luego del nacimiento y persiste inalterable durante toda la vida. También han sido reportados casos esporádicos y representan, probablemente, mutaciones frescas ⁽²⁾. Clínicamente pertenece al grupo de las papuloescamosas ⁽³⁾ caracterizada por placas eritematoescamosas, perfectamente simétricas y bien delimitadas⁽¹⁾, a veces con configuración geométrica, afectando principalmente extremidades, palmas, plantas, y glúteos. También, pero quizás en menor proporción, tronco y abdomen. Luego que las lesiones se instalan, permanecen inalterables para el resto de la vida, aunque ciertos repor-

tes indican que es posible la remisión parcial, luego de la pubertad⁽⁴⁾. Son asintomáticas, cuando más, producen cierto grado de ardor y/o prurito; su molestia es principalmente de tipo cosmético. Excepto en un caso reportado con retardo psicomotor, no se asocia a ninguna otra patología.

El cuadro histológico es bastante sugestivo: aspecto psoriasisiforme, hiperqueratosis, paraqueratosis focal, ausencia de microabscesos de Munro, la capa granular está presente en toda su extensión. Hay alargamiento de los conos interpapilares, con la particularidad de que la epidermis suprapapilar no tiende a ser delgada. El diagnóstico diferencial, desde el punto de vista histológico debe realizarse con la psoriasis, dermatitis crónica psoriasisiforme y con el nevus epidérmico verrugoso.

Clínicamente, debe diferenciarse de la psoriasis, de la eritroqueratodermia figurata variabilis⁽¹⁾, eritroqueratodermia "en cocardes" de Degos, ictiosis congénita autosómica dominante y de la ictiosis recesiva ligada a X.

Como tratamiento, han sido ensayados tópicamente úrea al 10%, ácidos salicílicos hasta un 10%, alquitrán de hulla, ácido láctico al 2%, ácido retinoico al 1% y vía oral: vitamina A, 33.000 unidades al día ⁽¹⁾, retinoide (1.5 mg. por kg. por día) y, finalmente, torium X. Al parecer, sólo los retinoides por vía oral ofrecen resolución importante y prolongada, con dosis de mantenimiento de 0.5 mg. por kg. por día y excelente tolerancia⁽²⁾.

REPORTE DE LOS CASOS

Una paciente de 36 años, consulta al Servicio de Dermatología del Hospital

Universitario de Caracas, por presentar, desde los dos meses de edad, placas eritematoescamosas de una simetría perfecta, en dorso de pies, manos y tercio inferior de antebrazo, con respeto total de ambas palmas. Por estas placas, totalmente asintomáticas y de bordes perfectamente definidos, había sido tratada en múltiples oportunidades con emolientes y lubricantes, con

sólo discreta mejoría temporal. Haciendo un exhaustivo interrogatorio familiar, se pudo obtener el dato, de que su más pequeña hija de tres años presenta, desde los 2/3 meses de edad, áreas localizadas de hiperqueratosis y descamación en caras laterales de los dedos de la mano, cara ventral de las mismas y cara lateral de ambos pies. Estas lesiones eran persistentes, asintomáti-

cas, y no mostraban tendencia a modificarse con el tiempo. El resto del examen físico fue completamente normal, y una amplia rutina de laboratorio no reveló anormalidad en ninguna de las dos.

En cuatro generaciones evaluadas, no se pudo detectar otro caso con patología cutánea, ni siquiera sugestiva.

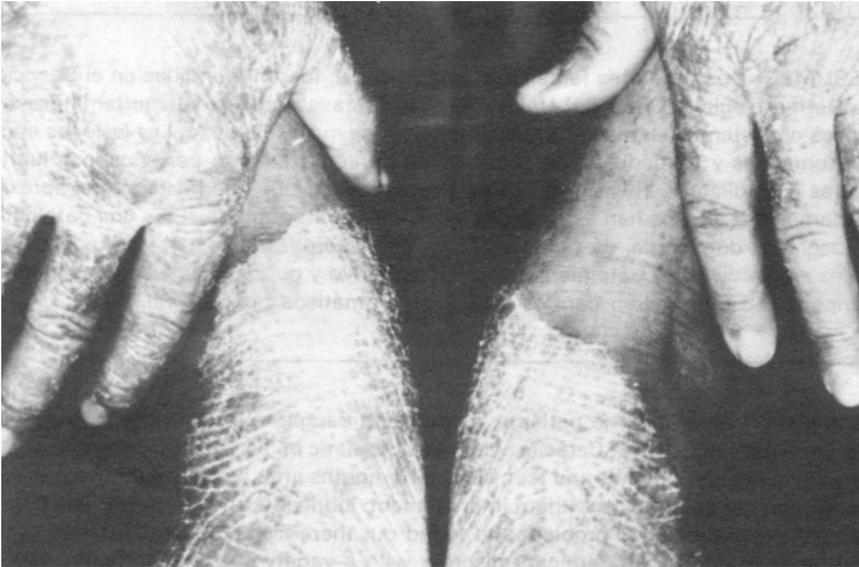


Foto 1: Muestra las lesiones en manos y pies, bilaterales y simétricas.
(Paciente de 36 años).



Foto 2: Muestra del dorso de las manos,
(Paciente de 36 años)



Foto 3: Muestra las lesiones en las manos y pies, bilaterales y simétricas. (Paciente de 3 años)

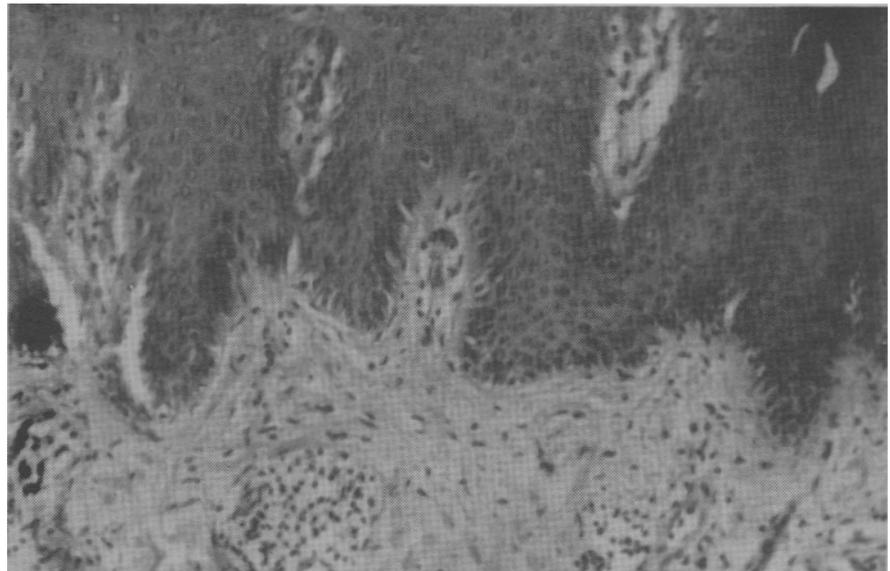


Foto 4: Muestra el cuadro histológico

El estudio histológico practicado a ambas revela: hiperqueratosis con paraqueratosis, conservación de la granulosa. Acanthosis con alargamiento de los conos interpapilares, epidermis suprapapilar no adelgazada, áreas de degeneración granular. Infiltrado mononuclear perivascular de predominio linfocitario y algunos capilares dilatados. (Figura N° 4).

COMENTARIOS

Estamos presentando a una paciente con una eritroqueratodermia simétrica progresiva típica y a su pequeña hija, con un cuadro similar, menos severo.

El hecho de que no existan otros familiares afectados en cuatro generaciones evaluadas, nos puede estar indicando que estamos ante la presencia de un cuadro esporádico por mutación. El cuadro clínico, su comportamiento a lo largo de los años, su cuadro histológico y su frustrante respuesta al tratamiento es lo de esperar en un típico caso como es este.

Estas dos pacientes están siendo tratadas con ácido salicílico al 5% en crema fría, con mejoría parcial, pero con gran aceptación subjetiva. La posibilidad de administrar retinoides orales se plan-

teó, pero el costo y la dificultad para conseguir el medicamento han retrasado, por ahora, su ejecución.

BIBLIOGRAFIA

1. Coles, R.B.: Erythematokeratotic Phacomatosis. Br. J. Dermat. 66: 225-226, 1954.
2. Ruiz-Maldonado, R., et al: Eritroqueratodermia Progresiva Simétrica. Dermatológica, 164: 133-141, 1982.
3. Fox, Bárbara, et al: Paposquamous diseases: a review. J. Am. Acad. Dermat. 12: 597-624, 1985.
4. Rook, A., Wilkinson, D.S.; Ebling, F.J.G.: Textbook of Dermatology, pag. 1.040 (Blackwell, Oxford 1969).