Haga su diagnóstico

Reportamos el caso de un varón de siete meses de edad, transferido del Servicio de Pediatría por presentar desde los cinco meses un "granito rosado" en cara interna de la rodilla izquierda (como lo refiere la madre), que crece progresivamente de tamaño y aparentemente no molesta al niño. Inicialmente fue tratado con medicamentos tópicos, antibiótico y corticosteroide sin respuesta.

Al examen preferencial dermatológico se evidencia lesión papular eritematosa erosiva única, cubierta con costra hemática central y algo umbilicada, de 6mm de diámetro, bordes definidos, algo elevados, localizada en cara interna de la rodilla izquierda (Fotografía 1). No presentaba otras lesiones ni afección de pelo, uñas o mucosas y el resto del examen físico no mostró alteraciones de importancia.

No había antecedentes personales de importancia, excepto leve hiperreactividad bronquial y no existía antecedentes familiares de enfermedad cutánea.

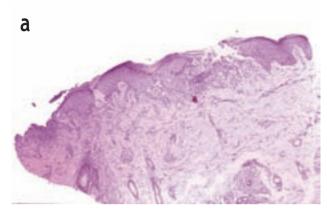


Fotografía 1. Lesión papular eritematosa y erosiva con costra central.

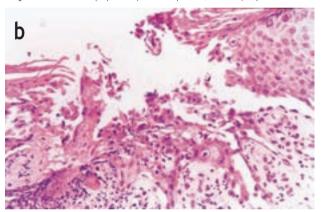
Se le practicó cultivo bacteriológico y micológico los que fueron negativos.

Se le realizó una biopsia excisional cuyo estudio histológico reveló acantosis con hiperqueratosis y fisura intraepidérmica, acantolisis y disqueratosis (Fotografía 2).

Dos meses después de la biopsia aparecen dos pequeñas pápulas de aspecto similar a la anterior en el borde y cerca de la cicatriz (Fotografía 3) y se decide iniciar tratamiento con tazaroteno tópico al 0.05% gel, una vez al día por dos meses con resolución de las lesiones satélites.



Fotografía 2a. Acantosis con hiperqueratosis y fisura intraepidérmica, acantolisis y disqueratosis. 10X H-E.



Fotografía 2b. Detalle de celulas acantolíticas y disqueratósicas. 40X. H-E.



Fotografía 3. Dos pequeñas pápulas de aspecto similar a la anterior en el borde y cerca a la cicatriz.

¹ Dermatóloga de la Clínica San Borja.

² Dermatopatólogo del Hospital Cayetano Heredia. Correo electrónico: rosa.r.castro@gmail.com

Disqueratoma verrucoso

El disqueratoma verrucoso (DV), también conocido como disqueratosis folicular aislada¹, es un trastorno benigno localizado de la queratinización caracterizado clínicamente por una pápula o placa solitaria con un centro umbilicado de tapones queratóticos.

Tiene predilección por afectar la cabeza y cuello de sujetos de edad media y ancianos². De otro lado, no existen reportes de DV en niños.

Resulta difícil hacer el diagnóstico clínico de DV. Puede confundirse con queratosis actínica, carcinoma de piel, queratoacantoma, poroqueratosis de Mibelli, entre otros. En nuestro caso su carácter erosivo hizo pensar inicialmente en una infección cutánea que fue descartada por los exámenes microbiológicos. Este hecho y su falta de respuesta al tratamiento convencional motivaron la biopsia diagnóstica.

La característica histopatológica del DV es la presencia de disqueratosis acantolítica focal, caracterizada por fisura suprabasilar con papilas preservadas, células acantolíticas y disqueratóticas en toda la epidermis e hiperquertosis y paraqueratosis³. Estos cambios son característicos pero no patognomónicos de enfermedad de Darier y se encuentran

también en enfermedad de Grover, nevo de Starink o nevo epidérmico disqueratótico y acantolítico⁴, disqueratoma verrucoso² y dermatosis papular acantolítica del área vulvocrural.

Hay reportes esporádicos de disqueratosis acantolítica focal en niños, que han sido diagnosticados algunos como enfermedad de Darier localizada⁵, otros como dermatosis acantolítica linear recidivante, que sigue líneas de Blaschko⁶ y un caso neonatal en que se propone el término de dermatosis disqueratótica congénita⁷ y se discute si la presencia de estas lesiones con patrón característico de disqueratosis acantolítica focal corresponden tan sólo a enfermedad de Darier localizada o a una dermatosis papular acantolítica benigna.

En relación al tratamiento del DV no hay estándares establecidos, por lo general se opta por la cirugía local conservadora y observación⁸, como sucedió en nuestro caso

Al presentarse la recidiva de lesiones se decidió el uso de tazaroteno tópico, retinoide aprobado para psoriasis leve a moderada⁹, pero que ha demostrado en reporte previo lograr remitir lesiones de DV sin recidiva¹⁰ y obtuvimos un buen resultado con resolución de las nuevas lesiones en casi dos meses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- SZYMANSKI FJ. Warty dyskeratoma. Arch Dermatol. 1947;56:306.
- SZYMANSKI FJ. Warty dyskeratoma. A benign cutaneous tumor resembling Darier's disease microscopically. Arch Dermatol. 1957;75:567–72.
- ACKERMAN AB. Focal acantholytic dysqueratoma. Arch Dermatol. 1972;106:702-6.
- STARINK M, WOERDEMAN MJ. Unilateral systematised keratosis follicularis. A variant of Darier's disease or an epidermal naevus (acantholytic dyskeratotic epidermal naevus)? Br J Dermatol. 1981;105:207.
- SALOPEK T, KROL A, JIMBOW K. Case report of Darier's disease localized to the vulva in a 5-year-old girl. Pediatr Dermatol. 1993;10:146-8.
- VAKILZADEH F, KOLDE G. Relapsing linear acantholytic dermatosis. Br J Dermatol. 1985;112:349–55.

- BERGUA P, PUIG L, FERNÁNDEZ-FIGUERAS T, BASELGA E, ALOMAR A. Congenital Acantholytic Dyskeratotic Dermatosis: Localized Darier Disease or Diseminated Benign Papular Acantholytic Dermatosis? Pediatr Dermatol. 2003;20:262-5.
- GIUNTA JL, GOMEZ LS, GREER RO. Oral focal acantholytic dyskeratosis (warty dyskeratoma). Report of two cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1975;39: 474–8.
- WEINSTEIN GD, KRUEGGER GG, LOWE NJ, DUVIC M, FRIED-MAN DJ, JEGASOTHY BV, et al. Tazarotene gel, a new retinoid, for topical therapy of psoriasis: vehicle controlled study of safety, efficacy and duration of therapeutic effect. J Am Acad Dermatol. 1997;37:85–92.
- ABRAMOVITS W, ABDELMALEK N. Treatment of Warty dyskeratoma with tazarotenic acid. J Am Acad Dermatol. 2002;46:S4.