

## Hiperqueratosis focal acral

José Gregorio Álvarez Fernández, Enrique Gómez de la Fuente, María Rodríguez Vázquez, Francisco Javier Vicente Martín, Fernando Pinedo Moraleda\* y José Luis López-Esteban

Unidades de Dermatología y \* Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Alcorcón (Madrid).

.....

**Resumen.**—Las lesiones papulosas crateriformes en los bordes de las manos y/ o pies constituyen una manifestación clínica común de muchas entidades que se agrupan bajo el término de acroqueratodermias marginales. Una de ellas es la hiperqueratosis focal acral, descrita en ocasiones bajo el término de acroqueratoelastoidosis. Aportamos el segundo caso descrito en la literatura española bajo el término de hiperqueratosis focal acral.

**Palabras clave:** hiperqueratosis focal acral, acroqueratoelastoidosis, acroqueratodermia.

Álvarez Fernández JG, Gómez de la Fuente E, Rodríguez Vázquez M, Vicente Martín FJ, Pinedo Moraleda F, López-Esteban JL. Hiperqueratosis focal acral. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(10):581-3.

.....

.....

### FOCAL ACRAL HYPERKERATOSIS

**Abstract.**—Papular and crateriform lesions along the border of hands and/ or feet are clinical lesions shared by several entities named under the term marginal acrokeratodermas. One of these is focal acral hyperkeratosis, often described as acrokeratoelastoidosis. We report the second case in the Spanish literature under the term focal acral hyperkeratosis.

**Key words:** focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis, acrokeratoderma.

.....

### INTRODUCCIÓN

En 1953, Costa<sup>1</sup> describió, bajo el término acroqueratoelastoidosis (AQE), la aparición, tanto esporádica como familiar, preferentemente en adolescentes o adultos jóvenes, de pápulas queratósicas de superficie umbilicada y traslúcida en el borde de la unión dorsopalmar de manos, y acentuación de los pliegues cutáneos en nudillos. Histológicamente las lesiones mostraban hiperqueratosis e hipergranulosis focal sobre un área deprimida de epidermis, asociadas a degeneración y fragmentación de las fibras elásticas subyacentes<sup>2</sup>.

En 1983, Dowd et al<sup>3</sup> revisaron los casos publicados de AQE y describieron en 15 de ellos un subtipo al que denominaron hiperqueratosis focal acral (HFA) para diferenciarlos de la AQE original. Observaron en todos los pacientes las típicas lesiones papulosas, ovals o poligonales, crateriformes, a lo largo de los bordes de manos y pies. En dos de ellos existía afectación de los pliegues de las muñecas. Histológicamente se apreciaba hiperqueratosis focalizada sobre una depresión crateriforme en una epidermis ligeramente acantótica, pero no presentaba la elastorrexis típica que existe en la AQE, ni alteraciones del colágeno<sup>4,6</sup>. De los 15 pacientes descritos, 14 eran de raza negra y uno árabe; 12 eran mujeres y 3 hombres, con un rango de edades comprendi-

das entre 2 y 38 años, y en 6 pacientes existía historia familiar y la mayoría de ellos (13 de 15) habían notado la aparición de las lesiones antes de los 20 años<sup>3</sup>.

Varios han sido los casos publicados como AQE y que en realidad parecen corresponder a una HFA<sup>7-12</sup>. A pesar de considerar la HFA como un subtipo de AQE, todavía existe controversia sobre la relación etiopatogénica de ambos procesos, pues la diferencia principal estriba en la afectación o no de las fibras elásticas<sup>2,13,14</sup>.

Casi todos los pacientes descritos de HFA son de raza negra y de sexo femenino. Existen casos familiares y, aunque se desconoce el tipo de herencia, parece que la mayoría de los casos son de herencia autosómica dominante.

Presentamos un caso de HTA en una mujer de raza negra, que constituye el segundo caso español descrito bajo dicho término.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de un mujer de 27 años, de raza negra, natural de Guinea Ecuatorial, trabajadora de hostelería, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consultó por lesiones asintomáticas que se había visto hace dos años en manos y pies. En la exploración física se observaban múltiples lesiones papulosas, de 1 a 2 mm, crateriformes (con una leve depresión central), agrupadas en caras laterales de pies, en regiones submaleolares y en caras laterales de la eminencia tenar de manos, así como lesiones aisladas en pliegues ventrales de las

#### Correspondencia:

José Gregorio Álvarez Fernández. Unidad de Dermatología. Fundación Hospital Alcorcón. Budapest, 1. 28922 Alcorcón (Madrid).  
Correo electrónico: jgalvarez@fhalcorcon.es

Aceptado el 24 de julio de 2002.



Fig. 1.—Múltiples lesiones papulosas crateriformes de 1 mm, agrupadas en cara lateral interna del pie izquierdo.

muñecas y en pliegues palmares (fig. 1). No presentaba lesiones en dorso de manos ni dedos, ni en pliegues plantares. No se detectaron lesiones ni alteraciones en pelo, uñas o dientes ni en otras localizaciones cutáneas. La paciente desconocía si existían familiares con lesiones similares. No presentaba historia de traumatismo crónico ni exposición a arsénico.

Se hicieron 4 biopsias: de región lateral del pie, de región submaleolar, de eminencia tenar y de pliegue palmar. Las 4 biopsias mostraban una imagen similar: hiperqueratosis sobre una epidermis ligeramente acantótica y deprimida, sin observarse daño actínico.

Con tinción de Verhoeff-van Gieson y orceína no se demostró alteración de las fibras elásticas. En ninguna de las lesiones se observó imagen de columna de paraqueratosis, ni relación con el acrosiringio de glándula ecrina.

Las lesiones fueron tratadas con emolientes (urea al 10%), 5-fluorouracilo tópico y tretinoína al 0,025% tópica, sin que mostraran ninguna modificación.

## DISCUSIÓN

Varias son las patologías con una clínica similar, agrupadas bajo el término de acroqueratodermias papulosas marginales, consistentes en pápulas crateriformes a lo largo del borde de manos (con o sin afectación de pies), y que habría que incluir en el diagnóstico diferencial de la HFA. Algunos autores creen que todas ellas pudieran representar variedades de un mismo síndrome<sup>15</sup>, y proponen simplificar la clasificación en dos grupos: hereditarias (con y sin elastorrexis) y adquiridas<sup>16</sup> (tabla 1).

En el grupo de las hereditarias con elastorrexis se incluye a la AQE, y en el de las hereditarias sin elastorrexis la HFA, la queratosis acral en mosaico, la acroqueratodermia punctata hereditaria y la queratodermia papulotraslúcida hereditaria<sup>17</sup>. Algunos autores consideran estas últimas entidades variantes de la AQE clásica, pero sin elastorrexis ni alteraciones dérmicas<sup>4, 14, 15</sup>.

TABLA 1. ACROQUERATODERMIAS MARGINALES. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	Inicio	Sexo/raza	Etiología	Histología	Manos	Pies	Otros hallazgos
<b>Hereditarias</b>							
AQE	Infancia/adolescencia	—	Componente genético, posible AD	Elastorrexis Degeneración del colágeno	Bordes	±	Cojinetes articulares, hiperhidrosis, hiperqueratosis palmoplantar
HFA	Infancia/adolescencia	M/negras	Idiopático	Hiperqueratosis ortoqueratósica acantosis	Bordes	Sí	
QAM	Adultos jóvenes	M/negras		No elastorrexis	Sobre AIF	Sí	Hiperqueratosis palmas y rodillas
AQPTH	Adolescencia	—			Bordes	Sí	Atopia, pelo fino
Aph	Adolescencia	—			Bordes	Sí	Atopia, pelo fino
<b>Adquiridas</b>							
PDCM/QM	Adultos	H/caucásicos	UV, presión	Elastosis solar	Borde radial	No	Cambios seniles, cojinetes articulares
CPD	Adultos	H/caucásicos	UV, presión	Elastosis + depósitos de calcio	Borde radial	No	Cambios seniles
QALO	Adultos	M/hispano-americanas	Traumatismo crónico	Hiperqueratosis	Zona transición dorsopalmar	No	

AQE: acroqueratoelastoidosis de Costa; HFA: hiperqueratosis focal acral; QAM: queratosis acral en mosaico; AQPTH: acroqueratodermia papulotraslúcida hereditaria; Aph: acroqueratodermia punctata hereditaria; PDCM-QM: placas degenerativas colagenosas de las manos-queratoelastoidosis marginal; CPD: calcinosis papular digital; QALO: queratosis acral lenticular ocupacional; M: mujeres; H: hombres; AD: autosómico dominante; UV: ultravioletas; AIF: articulaciones interfalángicas.

Otros autores identifican la queratosis acral en mosaico con la HFA<sup>16</sup>.

Dentro del grupo de las adquiridas se describen:

1. Queratoelastoidosis marginalis<sup>18</sup> o placas colagenosas degenerativas de las manos<sup>19</sup>. Ambos procesos parecen corresponder a la misma entidad. Aparecen normalmente en pacientes caucásicos de edad avanzada y con historia de exposición solar. Muestran una epidermis normal, con marcada degeneración actínica del colágeno y de las fibras elásticas.
2. Calcinosis papulosa digital, que difiere únicamente en la existencia de calcificaciones adyacentes a los fibroblastos<sup>20</sup>.
3. Queratosis acral lenticular ocupacional<sup>21</sup>, que aparece en bordes laterales de las manos de mujeres jóvenes expuestas al traumatismo crónico del lavado de ropa.

La aparición de lesiones en pliegues palmares obliga a hacer un diagnóstico diferencial con la queratoderma punteada de pliegues palmares. En esta entidad no aparecen lesiones en pies ni en caras laterales de manos y en la histología es típico ver una zona de hiperqueratosis centrada o relacionada con el acrosiringio de la glándula eccrina<sup>22,23</sup>. Otros procesos que pueden conducir a un error diagnóstico con la HFA son las verrugas planas, la acroqueratosis verruciforme de Hopf, la poroqueratosis punctata y palmoplantar, el liquen plano palmar, el milium coloide, los xantomas palmares e incluso el elastoma juvenil<sup>5</sup>.

Las lesiones son normalmente asintomáticas, aunque han sido descritas asociadas a hiperhidrosis<sup>4</sup> y a pseudoainhum<sup>24</sup>. Generalmente no es necesario realizar ningún tratamiento<sup>2,4</sup>. Sin embargo, se ha intentado con el etretinato, con éxito relativo y recidiva de las lesiones tras la suspensión del fármaco<sup>8</sup>. La crioterapia puede ser una alternativa, pero no se han valorado resultados a largo plazo. También se han utilizado ácido salicílico, tretinoína<sup>16</sup> y tazaroteno tópicos<sup>4</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Costa OG. Acrokeratoelastoidosis. *Dermatologica* 1953; 107:164-8.
2. Fiallo P, Pesce C, Brusasco A, Nunzi E. Acrokeratoelastoidosis of Costa: a primary disease of the elastic tissue? *J Cutan Pathol* 1998;25:580-2.
3. Dowd PM; Harman RRM, Black MM. Focal acral hyperkeratosis. *Br J Dermatol* 1983;109:97-103.
4. Natow S. Focal acral hyperkeratosis. *Dermatol Online J* 2001;7:10.
5. Blum SL, Cruz PD Jr, Siegel DM, Tigelaar RE. Hyperkeratotic papules on the hands and feet. *Arch Dermatol* 1987; 123:1225-8.
6. Hafner O, Gerstel C. Focal acral hyperkeratosis. *Hautarzt* 1999;50:586-9.
7. Adesokan PN, Mallory SB, Lombardi C, Lund R. Acrokeratoelastoidosis of Costa. *Int J Dermatol* 1995;34:431-3.
8. Handfield-Jones S, Kennedy CT. Acrokeratoelastoidosis treated with etretinate. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:881-2.
9. Matthews CAN, Harman RRM. Acrokeratoelastoidosis (without elastorrhexis). *Proc R Soc Med* 1974;67:1237.
10. Matthews CAN, Harman RRM. Acrokeratoelastoidosis in a Somerset mother and her two sons. *Br J Dermatol* 1977; 97:42.
11. Andersen BL, Bierring F. Acrokeratoelastoidosis: a case report. *Acta Derm Venereol* 1981;61:79-82.
12. Johansson EA, Kariniemi AL, Niemi KM. Palmoplantar keratoderma of punctate type: acrokeratoelastoidosis de Costa. *Acta Derm Venereol* 1980;60:149-53.
13. Richey TK, Fitzpatrick JE. Yellowish papules on lateral aspect of palms. *Arch Dermatol* 1996;132:1365-8.
14. Arias Palomo D, Hasson Nisis A, Espinel Vázquez ML, Requena Caballero L, Martín Moreno L, de Castro Torres A. Hiperqueratosis focal acral. *Actas Dermosifiliogr* 1991;82:490-2.
15. Boer EM, Van Digk E. Acrokeratoelastoidosis: a spectrum of diseases. *Dermatologica* 1985;171:8-11.
16. Rongioletti F, Betti R, Crosti C, Rebora A. Marginal papular acrokeratoderma: a unified nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology* 1994;188:28-31.
17. Rubegni P, De Aloe G, Romano C, Flori ML, Fioriani M. Acrokeratoelastoidosis: a report of two sporadic cases. *Clin Exp Dermatol* 1997;21:62-4.
18. Kocsard E. Keratoelastoidosis marginalis of the hands. *Dermatologica* 1965;131:169.
19. Burks JW, Wise LJ, Clark WH. Degenerative collagenous plaques of the hands. *Arch Dermatol* 1960;82:362-6.
20. Jordaan HF, Rossouw DJ. Digital papular calcinosis: a histopathological, histochemical and ultrastructural study of 20 patients. *J Cutan Pathol* 1990;17:358-70.
21. Waxtein-Morgenstern L, Teixeira F, Cortés-Franco R, Regamenije ME, Ortiz Plata A, Zamora Hernández C, et al. Lenticular acral keratosis in washerwomen. *Int J Dermatol* 1998;37:532-7.
22. Del Río E, Vázquez Veiga H, Aguilar A, Vélez A, Sánchez Yús E. Keratosis punctata of the palmar creases. A report of three generations demonstrating an association with ictiosis vulgaris and evidence of involvement of the acrosyringium. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:165-7.
23. Peñas PF, Ríos Buceta L, Sánchez Pérez J, Dorado Bris JM, Aragües M. Keratosis punctata of the palmar creases: case report and prevalence study in caucasians. *Dermatology* 1994;188:200-2.
24. Graham RM, James MP. Pseudo-ainhum, angyodisplasia and focal acral hyperkeratosis. *J Royal Soc Med* 1985;78: 13-5.