

Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos

Raquel Rivera^a, Aurora Guerra^a, José Luis Rodríguez-Peralto^b y Luis Iglesias^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Resumen.—La acroqueratoelastoidosis es una rara genodermatosis caracterizada por la presencia de pápulas queratósicas translúcidas en márgenes laterales de manos y pies. El hallazgo histológico más importante es la elastorrhexis (alteración en la secreción de material elástico por los fibroblastos). Se presentan dos nuevos casos familiares y se revisan las características clínicas e histológicas, las causas y el diagnóstico diferencial de este raro proceso.

Palabras clave: acroqueratoelastoidosis, acroqueratodermia marginal, elastorrhexis.

Rivera R, Guerra A, Rodríguez-Peralto JL, Iglesias A. Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(4):247-50.

ACROKERATOELASTOIDOSIS. PRESENTATION OF TWO NEW CASES

Abstract.—Acrokeratoelastoidosis is a rare genodermatosis characterized by the presence of translucent keratotic papules in lateral margins of hands and feet. The most important histological finding is elastorrhexis (an alteration in the secretion of elastic material by the fibroblasts). We present two new non-familial cases and review the clinical and histological manifestations, the etiology, and the differential diagnosis of this rare condition.

Key words: acrokeratoelastoidosis, acrokeratoderma marginalis, elastorrhexis.

INTRODUCCIÓN

La acroqueratoelastoidosis es una genodermatosis descrita por Costa en 1953¹. El principal hallazgo de esta entidad, que puede ser esporádica o familiar, es la aparición de pápulas poligonales, algunas umbilicadas, translúcidas, en márgenes de palmas y plantas en la infancia o juventud, de curso crónico e histológicamente caracterizada por hiperplasia epidérmica con disminución y fragmentación de las fibras elásticas dérmicas²⁻⁴.

Se describen dos nuevos casos esporádicos de esta enfermedad y se revisan las características clínicas e histológicas, etiopatogenia y diagnóstico diferencial.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Una mujer de 60 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés, acudió a nuestro hospital por un dermatofibroma en pierna derecha; en la exploración destacaba la presencia de unas lesiones papulosas asintomáticas en ambas eminencias tenares de más de 15 años de evolución (fig. 1). La biopsia de una de las lesiones mostraba piel con leve acantosis e hiperqueratosis; con la técnica de orceína se apreciaba disminución de las fibras elásticas con rotura de éstas, más llamativa en la dermis profunda,

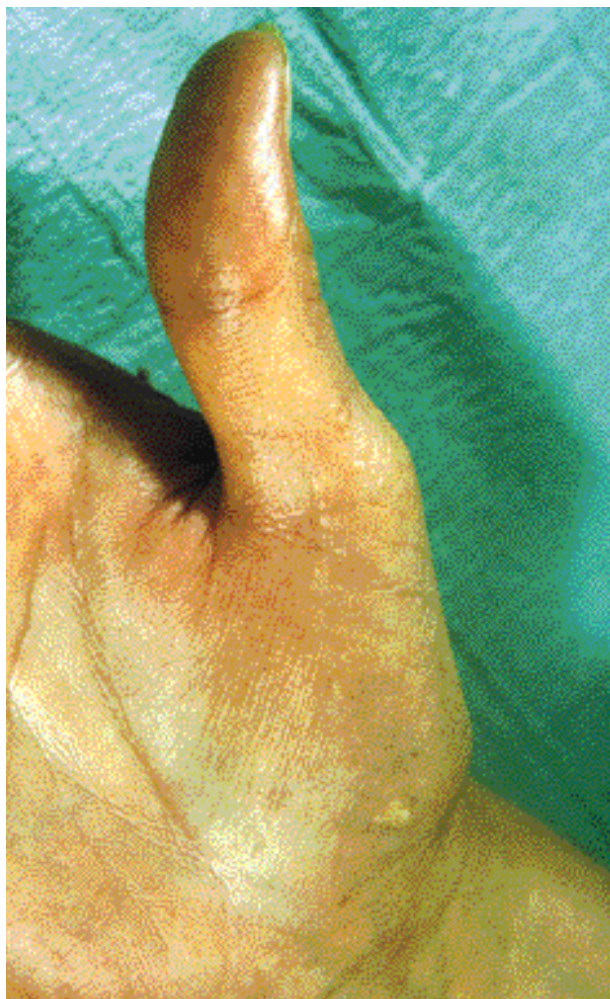


Fig. 1.—Lesiones clínicas del caso 1.

Correspondencia:
Raquel Rivera. Servicio de Dermatología. Hospital 12 de Octubre.
Ctra. de Andalucía, km 5,400. 28043 Madrid. España.

Aceptado el 6 de febrero de 2003.

todo ello compatible con el diagnóstico de acroqueratoelastoidosis. No se instauró ningún tratamiento.

Caso 2

Una mujer de 53 años sin antecedentes personales o familiares de interés consultó por lesiones papulosas queratósicas en palmas y en menor número en plantas, que se extendían al dorso de las articulaciones interfalángicas (fig. 2); la paciente refería prurito. No había signos de lesiones solares en la piel expuesta ni historia de trabajo manual intenso. La biopsia de una de las lesiones mostró una zona deprimida de la epidermis con capa granulosa sobre la que se identificaba una gruesa capa córnea; en la dermis reticular se apreciaban fibras de reticulina engrosadas y fragmentadas (figs. 3 y 4). Se instauró tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (propionato de clobetasol), con lo que mejoraron el prurito y el



Fig. 2.—Lesiones típicas del caso 2.

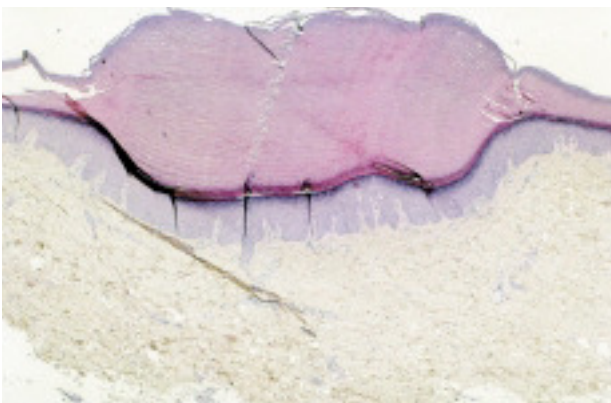


Fig. 3.—Visión panorámica de una tinción hematoxilina-eosina de una de las lesiones del caso 2 donde se aprecia una hiperqueratosis con una epidermis deprimida.

componente inflamatorio, permaneciendo estables las lesiones papulosas.

DISCUSIÓN

La acroqueratoelastoidosis se caracteriza por la aparición espontánea de pápulas y placas en zonas marginales de palmas y plantas en adultos jóvenes. Las lesiones palmares suelen ser pápulas solitarias de aspecto translúcido, algunas umbilicadas, mientras que las plantares suelen confluir formando placas²⁻⁴. En ocasiones se extienden a dorso de manos y pies y a tercio inferior de piernas⁵. Las lesiones suelen ser asintomáticas, aunque pueden ser pruriginosas o asociarse a hiperhidrosis^{1,6}. En la mayoría de los casos publicados, sobre todo los más recientes^{4,7}, no se describe incidencia familiar. Sin embargo, varios autores han descrito una herencia familiar^{2,3} con un patrón de transmisión autosómico dominante⁸, autosómico recesivo⁹ y una posible vinculación al cromosoma 2¹⁰.

Histológicamente, las pápulas muestran hiperqueratosis ortoqueratósica y acantosis. En la dermis se observan fibras elásticas fragmentadas y en menor número de lo habitual; a veces, estos cambios dérmicos sólo son evidentes al microscopio electrónico²⁻⁴.

La causa de la acroqueratoelastoidosis es desconocida. Las pápulas queratósicas que se aprecian clínicamente pueden ser el resultado de un exceso de producción de filagrina que se acumula como una banda densa encima de la capa granular antes de ser incorporada a la matriz proteica de la queratina epidérmica madura¹¹. Con el microscopio electrónico puede observarse que los fibroblastos de la dermis reticular están disminuidos en número y contienen gránulos densos en su interior; estos gránulos densos pueden ser precursores de fibras

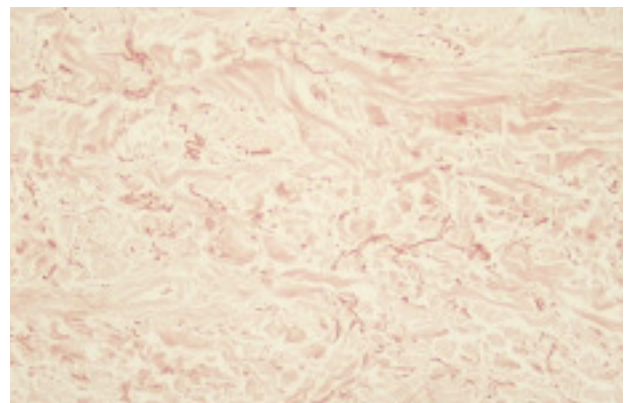


Fig. 4.—Tinción de orceína de una lesión del caso 2 donde se observan en dermis reticular fibras de reticulina engrosadas y fragmentadas.

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ACROQUERATOELASTOIDOSIS

	<i>Enfermedad</i>				
	<i>FAH</i>	<i>DCPH</i>	<i>QM</i>	<i>AVH</i>	<i>PPQ-PT</i>
Comienzo	Infancia-juventud	Edad media-ancianos	Ancianos	Jóvenes-ancianos	Infancia-adultos
Sintomatología	Pápulas crateriformes	Línea de pápulas crateriformes que pueden confluir formando una banda	Pápulas hiperqueratósicas	Pápulas planas verrugosas	Pápulas queratósicas como espículas
Localización	Márgenes de manos y pies	Márgenes de manos y dedos, a veces también pies	Manos (según las áreas de trauma crónico)	Dorso de manos y pies; rodillas y codos	Palmas y plantas
Histología	Hiperqueratosis focal, acantosis; la dermis es normal	Degeneración del colágeno y las fibras elásticas, con importante daño actínico	Hiperqueratosis con daño actínico/elastosis solar	Hiperqueratosis, engrosamiento de la capa granulosa, acantosis y papilomatosis	Hiperqueratosis, paraqueratosis, epidermis vacuolada con espongiosis en la capa basal, dilatación de conductos glandulares, vasos y linfáticos
Comentarios	Más frecuente en la raza negra, parece ser un trastorno de la queratinización y puede ser una variante de AQE	Historia de exposición solar crónica	Historia de exposición solar crónica y trauma en las manos	Genodermatosis autosómica dominante	A veces pruriginosa

AQE: acroqueratoelastoidosis; FAH: hiperqueratosis acral focal; DCPH: placas de colágeno degenerado de las manos; QM: queratoelastoidosis marginal de las manos; AVH: acroqueratosis verruciforme de Hopf; PPQ-PT: queratodermia palmoplantar tipo punteada.

elásticas⁶. Esta observación induce a pensar que el proceso patológico subyacente es la elastorrexis (anormalidad en la secreción de material elástico por los fibroblastos) en vez de la elastoidosis (degradación fibrilar), como se deduce del nombre de la entidad.

Los principales diagnósticos diferenciales son (tabla 1) la hiperqueratosis focal acral¹², las placas de colágeno degenerado de las manos¹³, la queratoelastoidosis marginal de las manos¹⁴, la acroqueratosis verruciforme de Hopf¹⁵ y la queratodermia palmoplantar punteada¹⁶. Los casos de hiperqueratosis focal acral son clínicamente idénticos a los de acroqueratoelastoidosis, pero sin alteraciones dérmicas, incluso usando microscopio electrónico. Las placas de colágeno degenerado y la queratoelastoidosis marginal de las manos son dos cuadros estrechamente relacionados que afectan sobre todo a personas de edad avanzada; el primero representa una forma localizada de elastosis actínica de la dermis de las manos, y el segundo son lesiones degenerativas de las manos descritas en trabajadores manuales australianos con historia de exposición

crónica al sol. Para unificar estos cuadros tan parecidos clínicamente se ha propuesto¹⁷ el término de acroqueratodermias papulosas marginales, que a su vez podrían ser clasificadas de un tipo hereditario con o sin elastorrexis (acroqueratoelastoidosis e hiperqueratosis focal acral, respectivamente), y un tipo adquirido (que incluiría las placas de colágeno degenerado y la queratoelastoidosis marginal de las manos).

El tratamiento de la acroqueratoelastoidosis es bastante insatisfactorio; de todos los tratamientos ensayados (nitrógeno líquido, ácido salicílico tópico, capsaicina tópica¹⁸, metotrexato, dapsona, corticoides orales y tópicos), el que ha conseguido alguna mejoría es el ácido retinoico oral (50 mg/ kg), si bien las lesiones reaparecen al suspender el tratamiento¹⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costa OG. Acrokeratoelastoidosis (a hitherto undescribed skin disease). *Dermatologica* 1953;107:164-8.

2. Korc A, Hansen RC, Lynch P. Acrokeratoelastoidosis of Costa in North America. *J Am Acad Dermatol* 1985;12: 832-6.
3. De Boer EM, Van Dijk E. Acrokeratoelastoidosis: A spectrum of disease. *Dermatologica* 1985;171:8-11.
4. Bogle MA, Hwang LY, Tschén J. Acrokeratoelastoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:448-51.
5. Helbling I, Tucker SC, Chalmers RJ. Acquired crateriform hyperkeratotic papules of the lower limbs: An unusual variant of acrokeratoelastoidosis of Costa. *Clin Exp Dermatol* 2001;2613:263-5.
6. Mase R, Quillard A, Hery B, et al. Acrokeratoelastoidose de Costa. *Ann Dermatol Venereol* 1997;104:441-5.
7. Redondo Mateo J, Niembro de Rasche E. Acrokeratoelastoidosis. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1990;18:245-8.
8. Jung EG, Beil FU, Anton-Lamprecht I, et al. Acrokeratoelastoidosis. *Hautarzt* 1974;25:127-33.
9. Boudghene-Stambouli O, Merad-Boudin A, Benkalfat MR, et al. Costa Acrokerato-elastoidosis. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:539-41.
10. Greine J, Krüger J, Palden, et al. A linkage study of acrokeratoelastoidosis: Possible mapping to chromosome 2. *Hum Genet* 1983;63:222-7.
11. Abulafia J, Vignale RA. Degenerative collagenous plaques of the hands and acrokeratoelastoidosis: Pathogenesis and relationship with knuckle pads. *Int J Dermatol* 2000;29:424-32.
12. Dowd PM, Harman RRM, Black MM. Focal acral hyperkeratosis. *Br J Dermatol* 1983;109:97-103.
13. Burks JW, Wisel J, Clark WH. Degenerative collagenous plaques of the hands. *Arch Dermatol* 1960;82:362-6.
14. Kocsard E. Keratoelastoidosis marginalis of the hands. *Dermatologica* 1954;131:169-75.
15. Chapman-Rolle I, DePadoua-Elder SM, Ryan E, et al. Persistent flat-topped papules on the extremities: Acrokeratosis verruciformis (AKV) of Hopf. *Arch Dermatol* 1994;130: 508-12.
16. Sybert VP, Dale BA, Holbrook KA. Palmar-plantar keratoderma: A clinical, ultrastructural and biochemical study. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:75-86.
17. Rongioletti F, Betti R, Crosti, et al. Marginal papular acrokeratodermas: A unified nosography for focal acral hiperqueratosis, acrokeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology* 1994;88:28-31.
18. Robayna Torres G, Lucas Laguna R, Rubio de la Torre F, et al. Acroqueratoelastoidosis dolorosa de localización atípica. Tratamiento con capsaicina tópica. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1997;25:160-2.
19. Anderson BL, Bierring F. Acrokerato-elastoidosis: A case report. *Acta Derm Venereol* 1981;61:79-82.