

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Placas queratósicas en manos

#### Keratotic Plaques on the Hands

#### Historia clínica

Un varón de 14 años, sin antecedentes personales o familiares de interés, consultó por lesiones asintomáticas localizadas en ambas manos de aproximadamente un año de evolución. Había realizado tratamiento con corticoides tópicos en diversas ocasiones con cierta mejoría de las lesiones, que empeoraban de nuevo al suspender la medicación.

#### Exploración física

En la exploración física se apreciaban placas blanco-amarillentas, de superficie queratósica y límites bien definidos en el dorso de la mano derecha y en las caras laterales de las falanges proximales de los dedos de ambas manos (fig. 1A y B). En la eminencia tenar de la mano derecha, desbordando el borde lateral, presentaba una placa de mayor tamaño y características similares (fig. 2). No existían lesiones en otras localizaciones.

#### Histopatología

El estudio histopatológico mostraba una gran hiperqueratosis ortoqueratósica y ligera acantosis epidérmica (fig. 3A). Con la tinción de orceína se apreciaba en la dermis una disminución (fig. 3B) y fragmentación (fig. 3C) de las fibras elásticas.



Figura 2

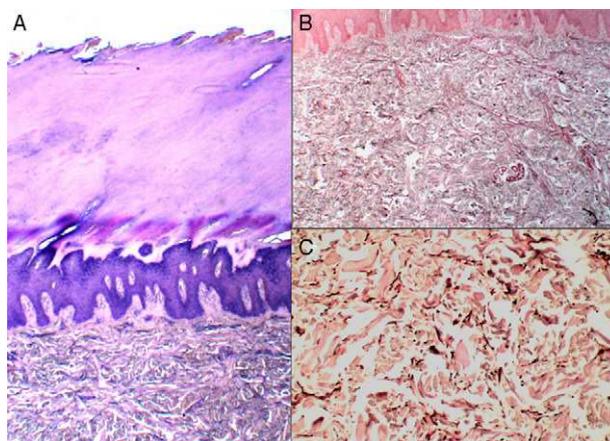


Figura 3 A Hematoxilina-eosina x100. B. Orceína x250. C. Orceína x400.

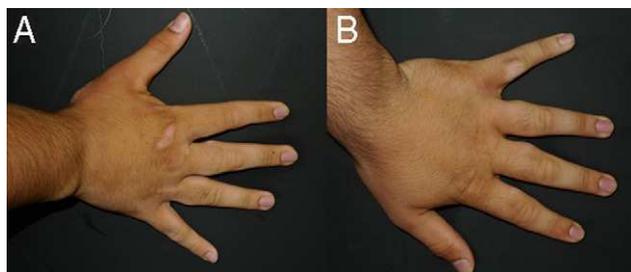


Figura 1

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Acroqueratoelastoidosis de Costa.

## Evolución y tratamiento

Debido a la benignidad del proceso y a la ausencia de sintomatología, se decidió la abstención terapéutica.

## Comentario

La acroqueratoelastoidosis (AQE) es una entidad infrecuente, descrita por Costa en 1953<sup>1</sup>, que puede presentarse con carácter esporádico o familiar. Se ha descrito un patrón de transmisión autosómico dominante, autosómico recesivo y una posible vinculación al cromosoma 2<sup>2</sup>. En la mayoría de los casos las lesiones aparecen antes de los 20 años<sup>3</sup>, sin que exista una clara predilección racial ni sexual<sup>4</sup>.

Las lesiones son pápulas pequeñas, de 2-4mm, traslúcidas, de coloración blanco-amarillenta, redondeadas o poligonales, con superficie plana o umbilicada y con frecuencia queratósicas. Las localizaciones más características son las eminencias tenares e hipotenares, así como el dorso y las caras laterales de los dedos de las manos o los pies<sup>2-5</sup>. Es muy típico que las lesiones se distribuyan siguiendo la zona de unión de las superficies dorsal y plantar o palmar<sup>3</sup>. En los pies las pápulas suelen confluir formando placas en el dorso<sup>5</sup>, extendiéndose hacia la cara anterior de las piernas, mientras que las lesiones son escasas en las plantas<sup>4</sup>. Las lesiones suelen ser asintomáticas, aunque existen casos con prurito<sup>2</sup> o con dolor secundario a la fisuración<sup>6</sup>. La hiperhidrosis es un hallazgo frecuente, pero inconstante<sup>1,4</sup>.

Histológicamente, la epidermis muestra acantosis con hiperqueratosis de tipo ortoqueratósico. En la dermis se observa disminución y fragmentación de las fibras elásticas (elastorrexis)<sup>2-4</sup>. En ocasiones, estos cambios dérmicos solo son evidentes al microscopio electrónico<sup>5</sup>.

La causa de la AQE es desconocida<sup>2,4</sup>. No obstante, con el microscopio electrónico se observó que los fibroblastos contenían gránulos densos citoplasmáticos y no existían fibras extracelulares, por lo que se llegó a la hipótesis de que el

proceso patológico subyacente es un bloqueo en la síntesis de fibras elásticas por parte de los fibroblastos<sup>5</sup>.

El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con otras acroqueratodermias marginales, como son la hiperqueratosis focal acral, las placas colágenas degenerativas de las manos, la queratoelastoidosis marginal de las manos y la queratosis acral lenticular de las lavanderas. Para ello, nos basaremos en la clínica y en el estudio histológico de las lesiones<sup>2,4</sup>.

Generalmente no es necesario realizar ningún tratamiento, ya que las lesiones suelen ser asintomáticas. De todos los tratamientos ensayados (dapsona, metotrexato, ácido salicílico tópico, capsaicina tópica<sup>6</sup>, nitrógeno líquido, corticoides orales y tópicos, láser erbio:YAG), probablemente el único que permite alguna mejoría son los retinoides orales, aunque las lesiones reaparecen al suspender el tratamiento<sup>2,4</sup>.

## Bibliografía

1. Costa OG. Acrokeratoelastoidosis (a hitherto undescribed skin disease). *Dermatologica*. 1953;107:164-8.
2. Rivera R, Guerra A, Rodríguez-Peralta JL, Iglesias L. Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:247-50.
3. Hu W, Cook TF, Vicki GJ, Glaser DA. Acrokeratoelastoidosis. *Pediatr Dermatol*. 2002;19:320-2.
4. De la Torre C. Acroqueratodermias marginales. *Piel*. 2004;19:294-302.
5. Bogle MA, Hwang LY, Tschen JA. Acrokeratoelastoidosis. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:448-51.
6. Robayna G, de Lucas R, Rubio F, Buron I, Mayor M, Calvo J, et al. Acrokeratoelastoidosis dolorosa de localización atípica. Tratamiento con capsaicina tópica. *Med Cutan Ibero Lat Am*. 1997;25:160-2.

J. Alonso-González\*, M. Ginarte e J. Toribio

*Departamento de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario, Facultad de Medicina, Santiago de Compostela, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico: julio.alonso.gonzalez@gmail.com*  
(J. Alonso-González).