



Acroqueratoelastoidosis

Acrokeratoelastoidosis

Leidy V. Osorio-Perez¹, Alberto C. Castillo-Oliva², Melissa J. Espitia-Cordero², Ana M. Rojas-Villarraga²

RESUMEN

La acroqueratoelastoidosis es una rara genodermatosis de herencia autosómica dominante, familiar o esporádica, y menor relación a daño solar y trauma. Tiene curso crónico, aparece en la segunda y tercera décadas de la vida, más frecuente en mujeres, pero también se ha descrito en niños. Se presenta el caso de un paciente masculino de 45 años con lesiones papulokeratóticas en región palmar y estudio histopatológico típico de esta enfermedad.

PALABRAS CLAVES: Acroqueratoelastoidosis, genodermatosis.

Dermatol Peru 2020; 30 (4): 359-362

ABSTRACT

The acrokeratoelastoidosis is a rare genodermatosis of autosomal dominant, familial or sporadic inheritance, and less frequently associated with sun damage and trauma. Condition of chronic course that appears in the second and third decades of life, more often in women, but has also been described in children. The case of a 45-year-old male patient with papulokeratotic lesions in palmar region and typical histopathological study of this disease is presented.

KEY WORDS: acrokeratoelastoidosis, genodermatosis.

INTRODUCCIÓN

La acroqueratoelastoidosis (AqE) fue descrita por primera vez en 1953 por el dermatólogo de origen brasileño Oswaldo Costa. Es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, familiar o esporádica, y con menor frecuencia relacionada a daño solar y trauma local. Condición rara de curso crónico que aparece en la segunda y tercera décadas de la vida, más a menudo en mujeres, pero que ha sido descrita también en niños y adolescentes.¹

Se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas pequeñas, redondas o poligonales, translúcidas, de color piel normal o blanco amarillentas, en el borde marginal de manos o pies, que pueden coalescer para formar placas de disposición lineal, con aspecto empedrado, generalmente, asintomáticas.²

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 45 años, mestizo, sin antecedentes patológicos personales o familiares de interés, consultó por lesiones papulosas queratóticas, con diámetro variable y asintomáticas en ambas palmas de manos que se extendían al dorso de las articulaciones interfalángicas desde hace alrededor de 10 años. No se obtienen antecedentes de

1. Residente de 3er año de dermatología. Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras.
2. Especialista de 2º grado en Dermatología. Profesor Auxiliar en Hospital Clínico-Quirúrgico Hermanos Ameijeiras.

traumas ni exposición solar intensa. Llega al servicio de Dermatología del Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras“, para estudio de biopsia y posterior tratamiento. Se realiza toma de muestras para estudio histológico.

Se plantea como primera hipótesis diagnóstica: dermatitis alérgica de contacto, psoriasis palmo-plantar.

El estudio histopatológico reveló una hipergranulosis, acantosis e hiperplasia epidérmica, en el dermis, las fibras elásticas se encuentran disminuidas y fragmentadas, lo que se demuestra con la tinción especial de Verhoeff. Se diagnóstica acroqueratoelastoidosis y se indica tratamiento queratolítico con mejoría discreta de sus lesiones.

DISCUSIÓN

La Acroqueratoelastoidosis es una genodermatosis rara, de etiología desconocida, pero se plantea que pueda ser el resultado de una sobreproducción de filagrina, que se acumula como una banda densa por encima de la capa granular, antes de ser incorporada a la matriz proteica de la queratina epidérmica madura.³

Los estudios con microscopía electrónica han demostrado que los fibroblastos dentro de la dermis reticular se reducen en número y contienen gránulos densos anormales en la membrana plasmática o cerca de ella. Estos gránulos pueden ser precursores de las fibras elásticas, por lo que este hallazgo ha sugerido que el proceso patológico subyacente es la elastorrexis (una anomalía en la secreción de material elástico por los fibroblastos, generando la fragmentación y disminución de las fibras elásticas) y no elastoidosis (degeneración del tejido elástico), como su nombre lo indica.³

Al ser la elastorrexis una característica de la piel lesionada y de la piel aparentemente normal en pacientes con AqE, el trastorno podría considerarse un defecto generalizado del tejido elástico que, de alguna manera, se limita a la dermis.⁴

Clínicamente, se caracteriza por múltiples pápulas pequeñas que miden de 2-4 mm de diámetro, queratósicas, firmes, color piel o ligeramente amarillentas, traslúcidas, ubicadas simétricamente en el margen lateral de las palmas y plantas. Generalmente, las lesiones de las palmas son aisladas y en plantas pueden llegar a confluir en placas, pudiendo observarse también en el dorso de manos, pies y parte inferior de piernas. Se han descrito formas atípicas, localizadas o unilaterales. La hiperhidrosis es un hallazgo frecuente, pero no característico y raramente puede cursar con prurito leve.^{5,6}

El examen anatomopatológico se caracteriza por cambios epidérmicos como hiperortoquetatosis y acantosis, con o sin depresión cóncava, siendo su característica primordial la alteración morfológica de las fibras elásticas, ya sea por disminución o fragmentación de las mismas (término denominado elastorrexis). El compromiso observado con la coloración de hematoxilina eosina puede sugerir la entidad, sin embargo, las alteraciones significativas de las fibras elásticas se evidencian con tinciones específicas, como la orceína y Verhoeff-Van Gieson.⁵

Los principales diagnósticos diferenciales se establecen con la hiperqueratosis focal acral, las placas de colágeno degenerativas de las manos, la queratoelastoidosis marginal de las manos y la queratodermia palmoplantar punctata, siendo la hiperqueratosis acral focal la de mayor importancia, debido a que, clínicamente, se presenta de manera indistinguible, pero sin la presencia de elastorrexis.⁷



Figura N° 1. Características clínicas compatibles con Acroqueratoelastoidosis.

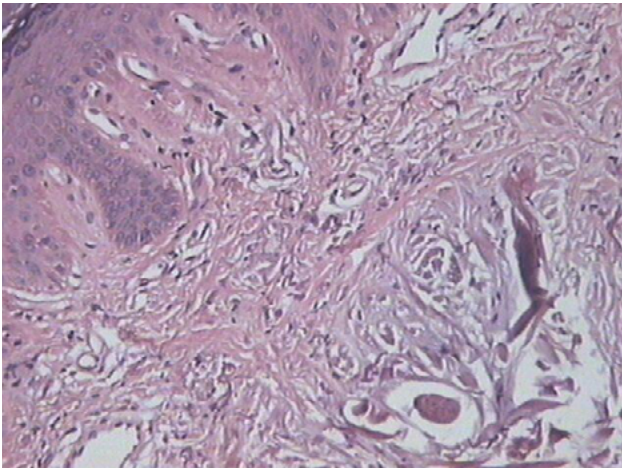


Figura N° 2. Figura 2 (HE 10x).

Es posible encontrar entidades superpuestas que comparten pápulas queratósicas, de ahí la importancia de conocer los diagnósticos diferenciales. Muchas veces cuando hay cuadros de lesiones papulares crateriformes que no se engloban con las características conocidas o descripción morfológica de queratodermias marginales deben ser seguidos en el tiempo pues pueden desarrollar lesiones típicas de psoriasis, siendo factores predictivos de esta entidad.

Por otro lado cabe señalar que se han reportado variantes de AqE asociadas a esclerodermia sistémica, por lo que se debe tener en cuenta para el seguimiento de los pacientes e indagar por signos o síntomas asociados.

El establecimiento de características diferenciales con las placas colágenas y elastóticas degenerativas de las manos

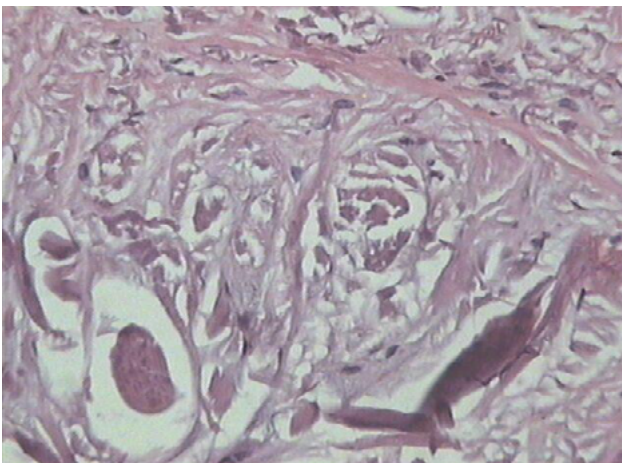


Figura N° 3. Figura 3 (HE 40x)

El estudio histopatológico reveló una hipergranulosis, acantosis e hiperplasia epidérmica.

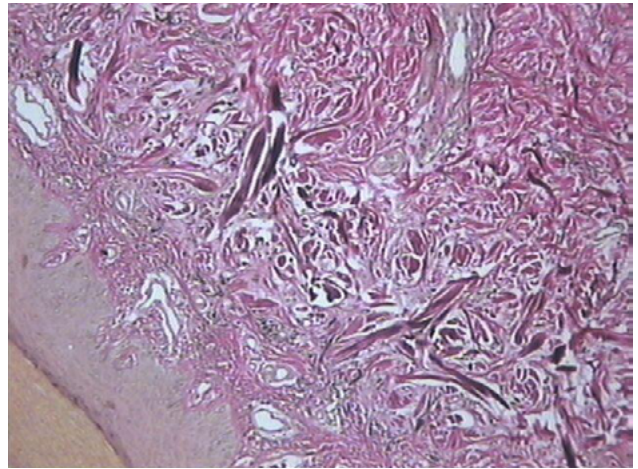


Figura N° 4 (Verhoeff 10x). En el dermis las fibras elásticas se encuentran disminuidas y fragmentadas, lo que se demuestra con la tinción especial de Verhoeff.

(PCEDM) es importante; en dicha entidad la posible etiología se atribuye al trauma repetido y daño actínico, más frecuentemente se presenta en varones mayores de 50 años y con una histología que puede superponerse, pero que característicamente presenta alteraciones en el colágeno.⁸

La AqE, hiperqueratosis acral focal y PCEDM son clínicamente similares con cierta superposición de la apariencia histológica lo que lleva a debatir sobre su categorización, sugiriéndose que algunos de estos desórdenes pueden ser variantes de la misma entidad. Es importante mencionar que las localizaciones de las lesiones sobre la región de la unión de articulaciones interfalángicas pueden ser muy similares a los *knuckle pads* o pueden presentarse asociadas a esta patología.⁸

La AqE generalmente no requiere tratamiento específico. Se han intentado diversos métodos: la crioterapia, queratolíticos (como ácido salicílico) retinoides, corticoides orales y tópicos y láser Erbium YAG, entre otros, con resultados variables, siendo los retinoides orales con los que se consigue alguna mejoría, pero con recaída al suspenderlos.⁹

CONCLUSIONES

Se presenta un caso de paciente masculino con lesiones papulosas queratósicas en región palmar que al estudio histopatológico con tinción especial de Verhoeff muestra lesiones características de acroqueratoelastoidosis.

La acroqueratoelastoidosis es una genodermatosis rara que debe estar en el pensamiento de los dermatólogos ante la presencia de lesiones papulo-queratósicas en palmas y plantas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Lozano C, Oschilewski D, Ochova P, Zúñiga R. Acroqueratoelastoidosis: presentación de un caso caracterizado por ausencia de fibras elásticas. Arch Argent Dermatol 2016; 66(4):122-4.
- 2) Rambhia KD, Khopkar US. Acrokeratoelastoidosis. Indian Dermatol Online J 2015; 6(6):460.
- 3) Turchetto C, Della P, Cabrera HN, Poledore I, García S, Ferrani H. Acroqueratodermias. Arch Argent Dermatol 2013; 63(4):153-156.
- 4) 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.
- 5) Muñoz LM, Velilla MM, Ávila J, Ríos-Yúil JM. Acroqueratoelastoidosis de Costa: reporte de un caso esporádico. Med UPB 2019; 38(2):182-6.
- 6) Garlatti MI, Romano S, Lorenz AM, Bollea LO. Acroqueratoelastoidosis (Caso clínico corto). Rev Argent Dermatol 2006; 87:292-5.
- 7) Pérez Pelegay J, Lafuente Urrez F, Garbayo Agreda Y, Fuertes Zárate A. Acroqueratoelastoidosis: presentación de un caso. Piel 2011; 26(3):127-9.
- 8) Sáenz E, Tucto S, Sialer MC, Thomas E, Travesán PA, Salluca A. ¿Acroqueratoelastoidosis, patología infrecuente o diagnóstico por hallazgo con subregistro? Reporte de dos casos y revisión de la literatura. Folia dermatol. Peru 2010; 21(2):85-9.
- 9) Rivera R, Guerra A, Rodríguez Peralto JL, Iglesias A. Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos. Actas Dermosifiliogr 2003; 94(4):247-50.

Correspondencia: Dra. Leidy Viviana Osorio Pérez
Email: mdvivi2003@yahoo.com

Recibido: 24-09-2020
Aceptado: 15-10-2020



VISITA NUESTRA REVISTA

DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

www.dermatologiaperuana.pe

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA