

## CASO CLÍNICO

# ¿Acroqueratoelastoidosis, patología infrecuente o diagnóstico por hallazgo con subregistro? Reporte de dos casos y revisión de la literatura.

## *Acrokeratoelastoidosis: infrequent pathology or underreported diagnostic finding? Report of two cases and review of the literature.*

Eliana Sáenz<sup>1</sup>, Sandro Tucto<sup>2</sup>, María del Carmen Sialer<sup>1</sup>, Elizabeth Thomas<sup>3</sup>, Pedro Antonio-Travesán<sup>4</sup>, Artemio Salluca<sup>5</sup>

### RESUMEN

La acroqueratoelastoidosis es una genodermatosis de curso crónico que se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas pequeñas e hiperqueratósicas, o placas firmes sobre márgenes laterales de manos y pies, así como dorso de palmas y plantas. Describimos dos casos clínicos evaluados en dos instituciones de salud, el primero de un paciente varón de 73 años que consulta por tiña de la mano, con el hallazgo casual de lesiones papulares translúcidas, algunas umbilicadas, en bordes y dorso de dedos de las manos, sin antecedentes familiares de cuadros similares; el segundo caso el de una paciente de 16 años que consulta por acné y que al examen general se describe como hallazgo lesiones queratósicas papulares, pequeñas, agrupadas, translúcidas y de color amarillento que se ubicaban en el borde cubital del quinto dedo y pliegue interdigital del primer y segundo dedo en ambas manos. El estudio histopatológico concluyó en acroqueratoelastoidosis. Reportamos estos casos por ser cuadros de poca frecuencia y se realiza una revisión de la literatura.

**Palabras claves:** Acroqueratoelastoidosis, Acroqueratodermias papulares marginales, Elastorrexis.

### SUMMARY

Acrokeratoelastoidosis is a genodermatosis of chronic condition, characterized by multiple small hyperkeratotic papules or by firm plaques on the sides of the hands and feet, as well as the back of palms and soles. We describe two cases who attended to two healthcare facilities, the first of a 73-year-old male who consulted for ringworm of the hand, with the incidental finding of translucent papular lesions, some with umbilicated center, along the sides and backs of fingers, with no previous family history of such symptoms. The second one of a 16-year-old female patient who consulted for acne but presented, on physical examination, a small group of translucent yellowish papular keratotic lesions on the cubital side of the ulnar finger and interdigital fold of the first and second fingers on both hands. Histopathology study concluded acrokeratoelastoidosis. We report these cases because of their low frequency, and reviewed the literature.

**Key words:** Acrokeratoelastoidosis, Marginal papular acrokeratodermas, Elastorrhaxis.

<sup>1</sup> Médico dermatóloga. Hospital Militar Central. Lima-Perú.

<sup>2</sup> Médico dermatólogo. Clínica Ricardo Palma. Lima-Perú.

<sup>3</sup> Médico dermatóloga. Clínica Santiváñez. Piura-Perú.

<sup>4</sup> Médico patólogo. Hospital Militar Central. Lima-Perú.

<sup>5</sup> Residente de Dermatología. Hospital Militar Central. Lima-Perú.

Correspondencia: Eliana Sáenz a [eliana\\_saenz@yahoo.com](mailto:eliana_saenz@yahoo.com)

## INTRODUCCIÓN

La acroqueratoelastoidosis (AqE) fue descrita por primera vez en 1953 por Oswaldo Costa; es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, familiar o esporádica, una condición rara de curso crónico que aparece en la infancia o adolescencia y sin predilección por algún género, aunque algunos autores la refieren más frecuentemente en mujeres<sup>1-3</sup>. Se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas pequeñas, firmes, amarillentas, ceras y brillantes, ocasionalmente umbilicadas o queratósicas y asintomáticas, aunque se ha reportado un caso de AqE dolorosa<sup>4</sup>. Pueden encontrarse como pápulas solitarias, pero es más común hallarlas agrupadas o confluentes formando placas; típicamente se localizan sobre márgenes laterales, en línea divisoria entre la piel del dorso de palmas y plantas, raramente ubicadas en superficies anteriores de muñecas y dedos de las manos o zona inferior de piernas; también se han reportan localizaciones en eminencia tenar e hipotenar de palmas<sup>5</sup>.

Los hallazgos histopatológicos más comunes de la AqE son los focos de marcada hiperortoqueratosis, hiperplasia epidermal, acantosis leve y disminución en número (rarefacción) y fragmentación de fibras elásticas en la dermis (elastorrexis)<sup>1-3,6</sup>.

Reportamos el caso de dos pacientes con lesiones típicas de AqE, adquiridas y de presentación esporádica, diagnósticos realizados por hallazgo casual al consultar por otras patologías.

## CASO CLÍNICO

El primer caso se refiere a un paciente varón de 73 años de edad, natural y procedente de Lima, que consulta por una tiña de mano, con un tiempo de enfermedad no precisado y un curso aparentemente estacionario y asintomático, niega hiperhidrosis, traumatismo previo o antecedentes familiares de lesiones similares, pero refería antecedente personal de exposición solar crónica. El examen clínico reveló la presencia de lesiones micropapulares, perladas, color de la piel y aspecto empedrado, de superficie lisa brillante, algunas de aspecto umbilicado en márgenes y dorso de dos tercios externos de dedos de manos (**Fotografías 1 a 3**). No se observaron lesiones en palmas, plantas ni otras localizaciones. Los hallazgos histológicos describen una epidermis hiperqueratósica y acantósica (**Fotografía 4**), dermis con degeneración elastolítica y formación de fibras elásticas irregulares, fragmentadas, formando masas de material elastótico (**Fotografías 5 y 6**).

El segundo caso correspondió a una paciente mujer de 16 años de edad, natural y procedente de Lima, estudiante preuniversitaria, que consulta por acné, sin antecedentes personales o familiares de importancia y que al examen general

presentaba, como hallazgos casuales, lesiones papulares pequeñas, queratósicas, agrupadas, traslúcidas y de color amarillento, que se ubicaban en el borde cubital del quinto dedo y en pliegue interdigital del primer y segundo dedos en ambas manos (**Fotografías 7 y 8**), las lesiones eran asintomáticas y no había compromiso de pies. Histológicamente se encontró marcada hiperqueratosis laminar con hipergranulosis y acantosis moderada con hiperplasia digitiforme y leve vacuolización en la capa espinosa.



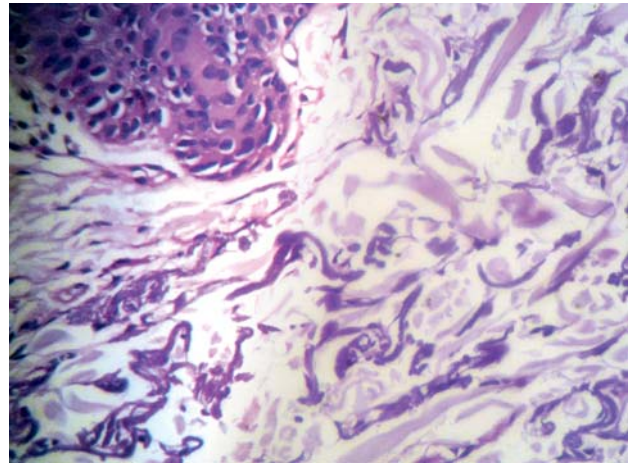
Fotografía 1. Lesiones micropapulares perladas y de color piel en dorso de dedos de las manos.



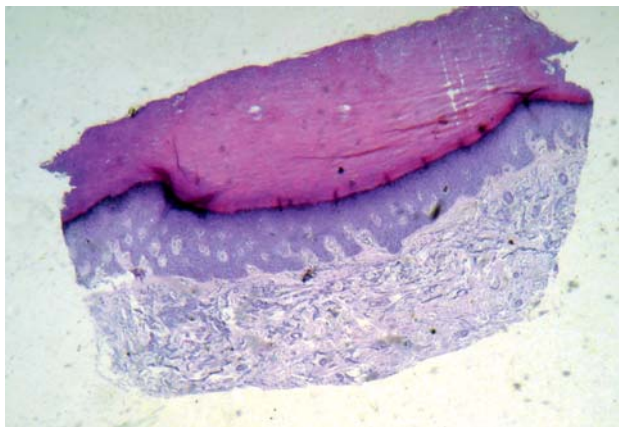
Fotografía 2. A mayor acercamiento, pápulas perladas de color piel, algunas umbilicadas, en márgenes y dorso de los dos tercios exteriores de dedos de manos.



Fotografía 3. Pápulas de aspecto empedrado y superficie lisa, brillante en dorso de manos.



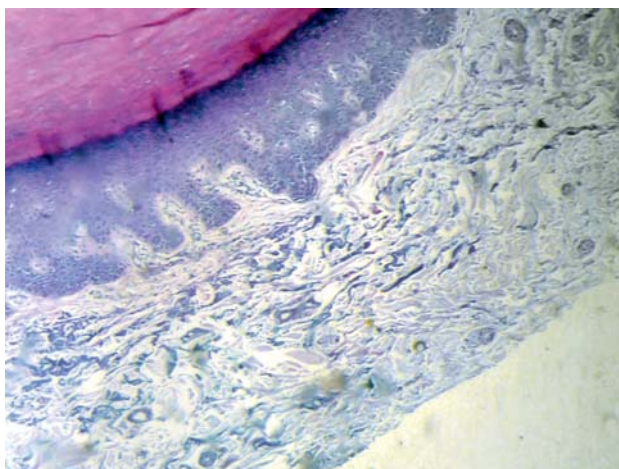
Fotografía 6. Formación de fibras elásticas irregulares, masas de material elastótico sugerentes de fragmentación de fibras elásticas. HE 40X.



Fotografía 4. Epidermis hiperqueratósica y acantósica. HE 4X.



Fotografía 7. Pápulas pequeñas queratósicas, translúcidas y agrupadas en borde cubital de quinto dedo de mano.



Fotografía 5. Dermis con material elastótico. HE 10X.



Fotografía 8. Pápulas pequeñas translúcidas en pliegue interdigital entre primer y segundo dedos de manos, en línea divisoria entre el dorso y palma de mano.

## DISCUSIÓN

La acroqueratoelastoidosis es una entidad que en la literatura se reporta como poco frecuente pero que, probablemente, es más usual de lo que se menciona, debido a que siendo motivo infrecuente de consulta existe un

subregistro de la misma; esto se ve reflejado en el hecho que la mayoría de diagnósticos son hallazgos casuales en pacientes que consultan por otras patologías. La AqE reúne características clínicas e histopatológicas especiales que nos permiten plantear su diagnóstico, sin embargo pocas veces se reporta. Pertenece al grupo de acroqueratodermias papulares marginales, que incluyen distintas entidades de difícil ubicación nosológica como la hiperqueratosis acral focal, queratoelastoidosis acral de las manos, acroqueratosis verruciforme de Hopf, queratodermia palmoplantar tipo punteada y la colagenosis marginal de las manos, entidades que crean gran confusión por su semejanza clínica<sup>2</sup>. Estas patologías fueron clasificadas por Rongioletti et al<sup>7</sup> separándolas en hereditarias y adquiridas, haciendo una diferenciación de las primeras por la presencia o ausencia de elastorrexis. La presencia de este tipo de lesiones en manos nos lleva a considerar múltiples diagnósticos diferenciales, diagnósticos que Zhai et al esquematizan didácticamente<sup>8</sup>.

La AqE es una genodermatosis posiblemente ligada al cromosoma X<sup>6,9</sup>, siendo la forma esporádica la más frecuentemente reportada en la literatura. La patología se produciría por anormalidad en la secreción o excreción de material elastótico por los fibroblastos en lugar de elastoidosis por degradación fibrilar. Se ha descrito asociada a hiperhidrosis, pero también algunos casos asociados a historia de exposición solar excesiva y trauma crónico en los casos adquiridos. Su causa no está completamente aclarada.

Manzur et al<sup>10</sup> hacen mención de que se han reportado por lo menos tres entidades histopatológicas bajo el término de AqE, la primera la AqE familiar, la segunda aparece más tardíamente en la adultez, de modo que la exposición solar y el trauma influirían en su aparición; y la tercera presentación no muestra alteraciones del tejido elástico y debería considerarse como una entidad aparte. El más importante hallazgo histopatológico es la elastorrexis, alteración en la secreción de material elastótico por los fibroblastos<sup>11</sup>. Las alteraciones significativas de las fibras elásticas pueden ponerse de manifiesto con coloraciones especiales como Orceína y Verhoeff<sup>10</sup>, los cambios evidenciados con la coloración de hematoxilina eosina son también sugerentes de la entidad.

Cuando estamos frente a cuadros, como los descritos en este reporte, uno puede enfocarse dentro de dos grandes grupos de entidades: los procesos elastóticos como el miliun coloide y la AqE, o las acroqueratodermias papulares marginales, dentro de las cuales también se incluye a la AqE. Quizá la hiperqueratosis acral focal (HAF) sea uno de los cuadros que clínicamente se puede confundir más con la AqE, aunque dicha patología ha sido descrita como un subtipo de AqE, radicando la diferencia entre ambos en la afectación de las fibras elásticas que ocurre en la AqE, mientras que en la HAF no<sup>12,13</sup>. La hiperqueratosis acral focal para algunos autores no constituye una entidad independiente de la AqE<sup>12</sup> y ha sido incluso descrita por algunos como AqE<sup>13</sup>.

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<sup>3</sup>.

Por otro lado cabe señalar que se han reportado variantes de AqE asociadas a esclerodermia sistémica<sup>6</sup>, es así que debemos tenerla en cuenta para el seguimiento de los pacientes e indagar por signos o síntomas asociados. Cabe resaltar que la mayoría de datos sugieren que no hay compromiso sistémico en la AqE<sup>14</sup>.

El establecimiento de características diferenciales con las placas colágenas y elastóticas degenerativas de las manos (PCEDM)<sup>15</sup> 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.

La AqE, HAF 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. Según Abulafia y Vignale<sup>16</sup>, serían variantes clinicopatológicas de AqE atribuibles a expresiones genéticas variables. 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 por lo que Abulafia y Vignale refieren que PCEDM y AqE pueden estar asociados con ciertos tipos de síndromes de knuckle pad<sup>16</sup>.

La AqE generalmente no requiere tratamiento<sup>14</sup>, se han intentado diversos métodos desde la crioterapia, sustancias queratolíticas como ácido salicílico, retinoides como etretinato, tretinoína y tazaroteno, capsicina tópica, metotrexato, dapsona, corticoides orales y tópicos y láser Erbium YAG, entre otros, con resultados muy variables, siendo los retinoides orales con los que se consigue alguna mejoría<sup>17</sup> pero no pudiéndose recomendar una modalidad de tratamiento satisfactoria.

## CONCLUSIÓN

Consideramos que la acroqueratoelastoidosis es una patología mucho más frecuente que la reportada por existir un subregistro de la misma, ya sea porque el paciente no consulta por las lesiones o por que el dermatólogo no publica el hallazgo de la entidad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BOGLEMA, HWANGLY, TSCHENJA. Acrokeratoelastoidosis. *J. Am Acad Dermatol.* 2002;47(3):448-51.
2. GARLATTI MI, ROMANO S, LORENZ AM, BOLLEA LO. Acroqueratoelastoidosis (caso clínico corto). *Rev Argent Dermatol.* 2006;87:292-5.
3. RAI R, SARASWAT A, KAUR I, KUMAR B. Marginal acrokeratoderma and psoriasis: is there in association? *Int J Dermatol.* 2000;39(12):936-9.
4. ROBAYNA-TORRES G, LUCAS-LAGUNA R, RUBIO DE LA TORRE F, BURON-ALVAREZ I, MAYOR-ARENAL M, CALVO DE MORA ALVAREZ J, et al. Acroqueratoelastoidosis dolorosa de localización atípica. Tratamiento con capsaicina tópica. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 1997;25(3):160-2.
5. REDONDO-MATEO J, NIEMBRO DE RASCHE E. Acroqueratoelastoidosis. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 1990;18(4):245-8.
6. TAJIMA S, TANAKA N, ISHIBASHI A, SUZUKI K. A variant of acrokeratoelastoidosis in systemic scleroderma: report of 7 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46(5):767-70.
7. RONGIOLETTI F, BETTI R, CROSTI C, REBORA A. Marginal papular acrokeratodermas: a unified nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology.* 1994;188(1):28-31.
8. ZHAI Z, YANG X, HAO F. Acrokeratoelastoidosis. *Eur J Dermatol.* 2006;16(2):201-2.
9. MOHR Y, LÓPEZ L, DANCZIGER E, GERSZTEIN A, ZEITLIN E, KAMINSKY A. Acroqueratodermias marginales: a propósito de dos casos. *Dermatol Argentina.* 2004;10(1):46-50.
10. MANZUR-KATRIB J, SAINZ-BALLEATEROS J, SAAVEDRA-RAMIREZ CL, PÉREZ-BATISTA C, RODRÍGUEZ DE ARMAS L, CONDE A. Acroqueratoelastoidosis. Presentación de un caso. En IX Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y II Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet; 1 al 31 de mayo 2007, No 681, Cuba.
11. RIVERA R, GUERRA A, RODRÍGUEZ-PERALTO JL, IGLESIAS L. Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94(4):247-50.
12. LÓPEZ-CEPEDA LD, ALONZO L, NAVARRETE G. Focal acral hyperkeratosis associated with pitted keratolysis. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96(1):37-9.
13. ÁLVAREZ-FERNÁNDEZ JG, GÓMEZ DE LA FUENTE E, RODRÍGUEZ-VÁZQUEZ M, VICENTE-MARTIN FJ, PINEDO-MORALED A F, LÓPEZ ESTEBARANZ JL. Hiperqueratosis acral focal. *Actas Dermosifiliogr.* 2002;93(10):581-3.
14. LEWIS KG, BERCOVITCH L, DILL SW, ROBINSTON-BOSTOM L. Acquired disorders of elastic tissue: Part II. Decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51(2):165-85.
15. GONZÁLEZ A, MARTÍN R, ROMÁN C. Placas colágenas y elastóticas degenerativas de las manos. V Congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica [Internet]. 2002 [citado 22 de abril del 2010]. Disponible en: <http://conganat.uninet.edu/autores/trabajos/T038/>.
16. ABULAFIA J, VIGNALE RA. Degenerative collagenous plaques of the hands and acrokeratoelastoidosis: pathogenesis and relationship with knuckle pads. *Int J Dermatol.* 2000;39(6):424-32.
17. PÉREZ-PELEGAY J, LAFUENTE-URREZ F, GARBAYO-AGREDA Y, FUERTES-ZÁRATE A. Acroqueratoelastoidosis: presentación de un caso. *Piel.* 2011;26(3):127-9.