

Acroqueratoelastoidosis de costa: presentación de un caso con lesiones en pabellón auricular

Daniela Soto¹, Fernando Rojas¹, Roberto Arellano¹, Francisco Chávez², José Morán³

¹Residente de Dermatología, Servicio de Dermatología del Hospital El Pino - Universidad de Santiago de Chile. San Bernardo, Chile.

²Dermatólogo y Anatomopatólogo, Servicio de Dermatología del Hospital El Pino - Universidad de Santiago de Chile. San Bernardo, Chile.

³Alumno de 5° Año de Medicina, Universidad Finis Terrae.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés. Recibido el 17 de enero de 2019, aceptado el 13 de marzo de 2019.

Correspondencia: Dr. Fernando Rojas; Email: farojasm@gmail.com

RESUMEN

La acroqueratoelastoidosis de Costa es una genodermatosis rara, caracterizada por la presencia de múltiples pápulas queratósicas, pequeñas y firmes, en los márgenes laterales de palmas y plantas. Estas lesiones estacionarias y asintomáticas aparecen generalmente en la pubertad. Se desconoce su prevalencia. Es de herencia autosómica dominante con expresividad variable. La histología combina hiperqueratosis y acantosis, sin embargo, el hallazgo más importante es la elastorrexis. No se aconseja tratamiento en la mayoría de los pacientes. Se reporta el caso de una paciente de 61 años, sin antecedentes familiares de esta condición, que consulta por aparición en la adolescencia de lesiones hiperqueratósicas asintomáticas en márgenes laterales de ambas manos y lesiones similares en ambos pabellones auriculares.

Palabras claves: queratodermias marginales; acroqueratoelastoidosis; elastorrexis; AKE.

SUMMARY

Acrokeratoelastoidosis is a rare genodermatosis, characterized by the presence of multiple keratotic papules, small and firm, on the lateral margins of palms and soles. These stationary and asymptomatic lesions usually appear at puberty. Its prevalence is unknown. It is of autosomal dominant inheritance with variable expressivity. Histology combines hyperkeratosis and acanthosis, however, the most important finding is elastorhexis. Treatment is not advised in most patients. We report the case of a 61-year-old female patient, with no family history of this condition, who consulted for appearance in adolescence of asymptomatic hyperkeratotic lesions in the lateral margins of both hands and similar lesions in both auricular pavilions.

Key words: marginal keratoderma; acrokeratoelastoidosis; elastorrexis; AKE.

La acroqueratoelastoidosis es una genodermatosis de causa desconocida. Con herencia autosómica dominante, de aparición espontánea o familiar.¹ Es una forma de queratodermia acral focal que se clasifica dentro de las queratodermias marginales.²

Se caracteriza por la aparición, generalmente en la infancia y adolescencia, de múltiples pápulas queratósicas, traslúcidas, de color piel o amarillentas, de 2 a 4 mm., en los márgenes laterales de palmas y plantas. Las lesiones son asintomáticas y presentan un curso crónico.

El hallazgo histológico más importante es la elastorrexis (alteración en la secreción de material elástico por los fibroblastos) lo que permite realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades.¹

Se han descrito casos con extensión de lesiones a dorso de manos, pies y cara anterior de piernas.

Presentamos un caso esporádico de acroqueratoelastoidosis en que además de los hallazgos clínicos clásicos presenta pápulas hiperqueratósicas asintomáticas en ambos pabellones auriculares.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 61 años de edad, sin antecedentes médicos, consulta por aparición en su adolescencia de lesiones hiperqueratósicas asintomáticas en márgenes laterales de ambas manos y lesiones similares en ambos pabellones auriculares. Las lesiones habían permanecido sin cambios a lo largo de los años. Al examen físico se evidenciaron múltiples pápulas

poligonales, firmes, translúcidas, en los márgenes laterales de ambas manos (Figura 1a y 1b). Además, en pabellones auriculares se observaron pápulas hiperqueratósicas pequeñas ubicadas en la fosa triangular y rama superior del antihelix. Los pies no presentaban lesiones.

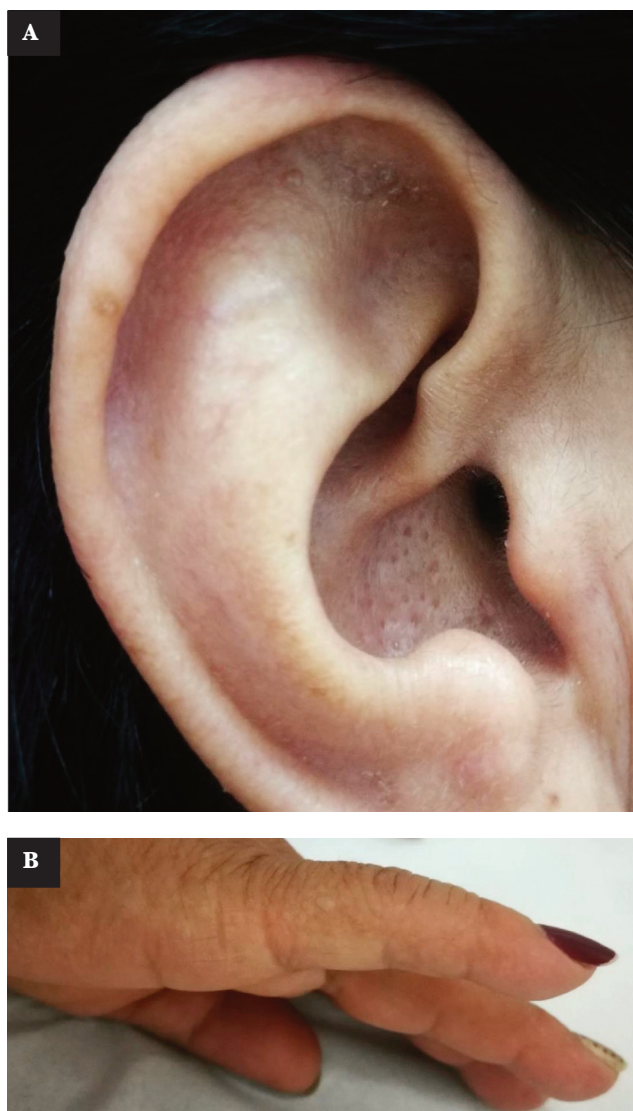


Figura 1

A. Acroqueratoelastoidosis de Costa: Múltiples pápulas hiperqueratósicas pequeñas ubicadas en la fosa triangular y rama superior del antihelix.

B. Acroqueratoelastoidosis de Costa: Múltiples pápulas poligonales, firmes, translúcidas, en los márgenes laterales de la mano.

La paciente habría consultado en múltiples oportunidades a medicina general y dermatología, en donde se le diagnosticó verrugas planas. Las lesiones ubicadas en pabellón auricular fueron tratadas en una

oportunidad con nitrógeno líquido, con posterior recurrencia. La paciente no presentaba antecedentes de trauma repetido o exposición solar intensa.

Se realizó biopsia punch número 2 de lesión en pabellón auricular izquierdo y dorso de mano derecha la que mostró epidermis con hiperortoqueratosis compacta e hiperplasia epitelial sin atipias ni espongirosis; infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial escaso en dermis papilar (Figura 2a), y a mayor aumento elastorrexis en tinción con orceína (Figura 2b).

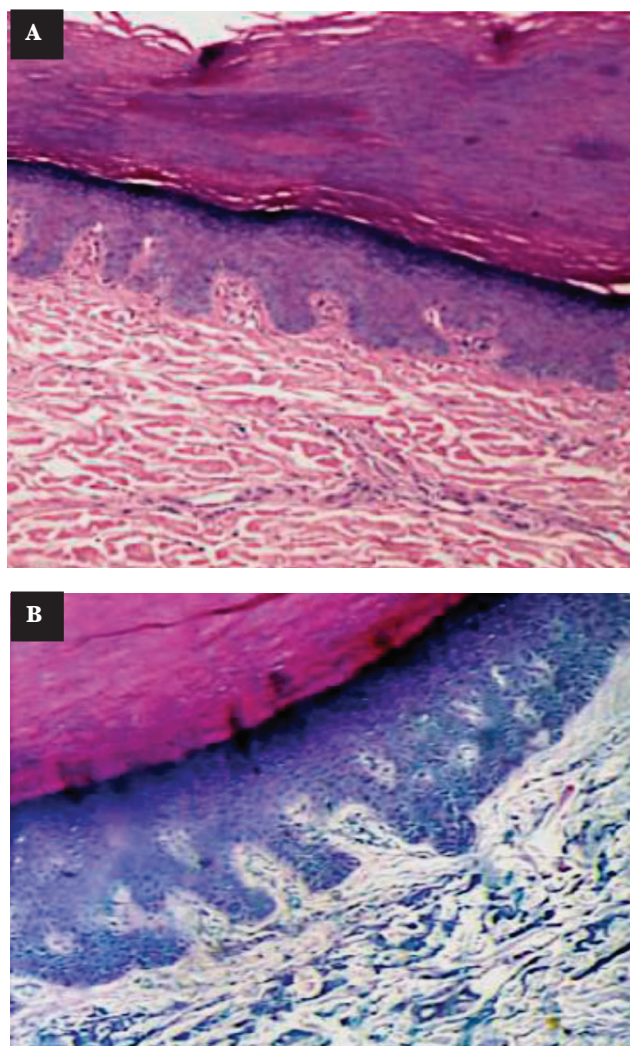


Figura 2

A. Acroqueratoelastoidosis de Costa: Piel H-E 10X se observa epidermis con hiperortoqueratosis e hiperplasia epitelial sin atipias ni espongirosis. Dermis papilar con escaso infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial.

B. Acroqueratoelastoidosis de Costa: Piel Orceína 40X se observa epidermis con hiperortoqueratosis compacta, hipergranulosis e hiperplasia epitelial sin atipias. Dermis papilar con elastorrexis.

DISCUSIÓN

La acroqueratoelastoidosis de Costa, llamada así por el dermatólogo brasileño Osvaldo Costa en 1953³, es una genodermatosis de causa incierta. Su incidencia real es desconocida, lo que se explicaría por el carácter asintomático de las lesiones y la baja consulta a la especialidad. Sin embargo, en algunos pacientes puede llegar a tener repercusiones estéticas.⁴ La edad de aparición generalmente es entre la segunda y tercera década de la vida, aunque se han descrito casos de inicio en la infancia y otros de aparición tardía.^{1,5} La mayoría de los casos publicados presentan un patrón de herencia autosómico dominante con expresividad variable,⁶ sin embargo, también existen reportes de casos esporádicos y de herencia autosómica recesiva.^{7,8} Presenta una mayor prevalencia en mujeres y no tiene predilección racial.

Su fisiopatología es desconocida. No obstante, el hallazgo de alteraciones ultraestructurales en los fibroblastos y las fibras elásticas sugieren que el origen estaría en la secreción del material elástico.⁹

Estudios con microscopía electrónica de transmisión muestran disminución del grosor de las fibras elásticas y presencia de indentaciones discretas en la superficie. Con microscopía electrónica de barrido se observa fragmentación de las fibras elásticas con aspecto en cresta de gallo. Y con mayor magnificación revela las mismas indentaciones observadas en la microscopía electrónica de transmisión. Mediante la microscopía de luz también puede observarse una fragmentación marcada en las fibras elásticas. Las fibras de colágeno parecen no mostrar alteraciones.¹⁰

Para Abulafia y Vignale⁸, la hiperqueratosis puede deberse a una producción elevada de filagrina. También se han descrito casos asociados a esclerodermia sistémica, cuya causa podría relacionarse a anomalías en el tejido conectivo.¹¹

Para los casos esporádicos se ha propuesto como posibles factores causales la excesiva exposición solar y el trauma crónico. En los casos familiares la herencia autosómica dominante probablemente estaría relacionada al cromosoma 2.¹²

En cuanto a la clínica, se presenta con pápulas poligonales firmes, de pequeño tamaño entre 2 a 4 milímetros. De color piel, blanco amarillentas o de

aspecto traslúcido. Algunas pueden ser umbilicadas y coalescer adoptando formas lineales o en empedrado. Lo más frecuente es que se distribuyan de forma bilateral y simétrica, sin embargo, se han reportado casos de distribución unilateral.^{9,13}

En manos se ubican a nivel del borde radial del pulgar y el dedo índice, pudiendo o no extenderse sobre las eminencias tenar e hipotenar. En los pies, las localizaciones más frecuentes son los bordes mediales y laterales, los talones, los maléolos y la cara anterior de la articulación tibio-tarsiana con extensión a la cara anterior de la pierna en su porción distal. A veces se pueden ver afectados el dorso de pies y manos, aunque es poco frecuente.

Lo más frecuente es que las lesiones sean asintomáticas, aunque pueden presentar prurito y asociación con hiperhidrosis.¹⁴⁻¹⁵

La dermatoscopia muestra áreas amarillentas desestructuradas, explicadas por el engrosamiento localizado de la piel acra¹⁵, por lo que no es de gran ayuda en el diagnóstico diferencial.

Los hallazgos histológicos son importantes para la confirmación diagnóstica y para diferenciarlo de otras entidades con clínica similar. Los hallazgos más comunes son la hiperqueratosis focal marcada, hipergranulosis, acantosis moderada con o sin hiperplasia epidérmica. En la dermis se observan alteraciones en las fibras elásticas, que están disminuidas en número, engrosadas, curvadas y fragmentadas lo que se conoce como elastorrexis.^{3,5,6} Este último hallazgo es importante para diferenciar esta entidad de la hiperqueratosis acral focal, en la que solo se observa hiperqueratosis, sin fragmentación ni degeneración de las fibras elásticas.

La elastorrexis en la dermis es considerada una característica típica de la acroqueratoelastoidosis, sin embargo, también es considerado un hallazgo inespecífico de exposición solar.¹⁶ Por ello, la correlación clínico-histopatológica es trascendental para realizar el diagnóstico.

Dentro de los diagnósticos diferenciales debemos considerar otras queratodermias marginales y lesiones tales como verrugas planas, acroqueratosis verruciforme de Hopf, poroqueratosis, entre otras.

El tratamiento generalmente no es necesario, no obstante, pueden ser útiles queratolíticos como el ácido salicílico al 10%.¹⁷ También se ha usado con buenos resultados láser Erbium: YAG.¹⁸ Los retinoides tópicos parecen no ser efectivos.

Por último, la clasificación de las acroqueratodermias papulares marginales las divide en hereditarias y adquiridas. Se ha sugerido que la acroqueratoderma papular marginal hereditaria podría corresponder a una variante clínico-patológica de la acroqueratoelastoidosis, atribuible a la penetrancia variable que presenta¹⁹. Debido a esta variabilidad, es que también puede ser explicada la presentación clínica de nuestro caso.

CONCLUSIONES

La acroqueratoelastoidosis es una condición infrecuente que requiere un alto índice de sospecha para realizar su diagnóstico. Si bien el caso que se expone en esta revisión corresponde a una presentación esporádica en una paciente adulta, que no es la forma habitual de presentación descrita en la literatura, lo que revierte mayor interés es la distribución atípica de las lesiones que, además de comprometer los márgenes laterales de ambas manos asocia el compromiso bilateral de los pabellones auriculares, área que no había sido reportada en otras publicaciones.

REFERENCIAS

1. Rivera R, Guerra A, Rodríguez-Peralto J, Iglesias L. Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94: 247-250
2. 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: 28-31.
3. Costa OG. Acrokerato-Elastoidosis (A Hitherto Undescribed Skin Disease). *Dermatologica* 1953; 107:164-168
4. De La Torre C. Acroqueratodermias marginales. *Piel* 2004; 19: 294-302.
5. Uribe P et al. Acrokeratoelastoidosis of the Foot with Clinical, Dermoscopic, Ultrasonographic, and Histopathologic Correlation. *Journal of the American Podiatric Medical Association* 2018; 108 (2)
6. AlKahtani et al. A sporadic case of unilateral acrokeratoelastoidosis in Saudi Arabia: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2014; 8:143.
7. Bogle MA, Hwang LY, Tschen JA. Acrokeratoelastoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47(3):448-451
8. Abulafia J, Vignale RA. Degenerative collagenous plaques of hands and acrokeratoelastoidosis: pathogenesis and relationship with knuckle pads. *Int J Dermatol* 2000; 39: 424-432
9. Zhai Z, Yang X, Hao F. Acrokeratoelastoidosis. *Eur J Dermatol* 2006; 16: 201-202
10. Lopes JF et al. Ultrastructure of Acrokeratoelastoidosis. Letter to the editor. *J Am Acad Dermatol* 2017
11. Turchetto C et al. Acrokeratoelastoidosis de Costa. *Arch. Argent. Dermatol.* 2013; 63 (4): 153-156
12. Greiner J, Krüger J, Palden L, Jung EG, Vogel F. A linkage study of acrokeratoelastoidosis. Possible mapping to chromosome 2. *Hum Genet* 1983; 63(3): 222-227
13. Klekowski N, Shwayder T. Unilateral acrokeratoelastoidosis: second reported case. *Pediatr Dermatol* 2011; 28: 20
14. Costa MC, Demarch EB, Hertz A, Pereira FBC, Azulay DR. Caso para diagnóstico. *An Bras Dermatol* 2011; 86: 1222-1223
15. Van Steensel MA, Verstraeten VL, Frank J. Acrokeratoelastoidosis with naildystrophy: ¿a coincidence or a new entity? *Arch Dermatol* 2006; 142: 939-941
16. Lasthein Andersen B, Bierring F. Acrokeratoelastoidosis: a case report. *Atta Derm Venereol* 1980; 61: 79
17. Shiiya C, Hata H, Inamura Y, Imafuku K, Kitamura S, Yanagi T et al. Acrokeratoelastoidosis successfully treated with 10% salicylic acid ointment. *J Dermatol* 2017 Mar. 44 (3): e46-e47
18. Erbil H, Sezer E, Koc E et al. Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium:YAG laser. *Clin Exp Dermatol* 2007; 33: 30
19. Fiallo P, Pesce C, Brusasco A et al: Acrokeratoelastoidosis of Costa: A primary disease of the elastic tissue. *J Cutan Pathol* 1998; 25: 580