

# Acroqueratoelastoidosis: presentación de un caso caracterizado por ausencia de fibras elásticas

Carlo Lozano B.<sup>1</sup>, David Oschilewski L<sup>2</sup>, Paola Ochova G.<sup>1</sup> y Rodrigo Zúñiga M.<sup>1</sup>

## RESUMEN

En el año 1953, Costa describe un cuadro clínico caracterizado por la aparición de pápulas hiperqueratóticas en márgenes laterales de manos y pies, que se asociaba en el examen histológico a cambios epidérmicos (hiperortokeratosis y acantosis) y particularmente a la reducción y/o fragmentación de fibras elásticas, motivo por el cual esta entidad, considerada actualmente una genodermatosis, recibió el nombre de acroqueratoelastoidosis (AQE). Presentamos un caso en el que destaca la ausencia de fibras elásticas.

**Palabras clave:** acroqueratoelastoidosis, genodermatosis

## ABSTRACT

### Acrokeratoelastoidosis: a case characterized by the absence of elastic fibers

In 1953, Costa described a clinical entity characterized by the appearance of hyperkeratotic papules on the lateral margins of the hands and feet, which was associated with epidermal changes (hyperortokeratosis and acanthosis) and to the reduction and /or fragmentation of elastic fibers at histological examination. This entity was named acrokeratoelastoidosis and is currently considered to be a genodermatosis. A case characterized by the absence of elastic fibers is reported.

**Key words:** acrokeratoelastoidosis, genodermatosis

## ► CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años de edad, con cuadro de 5 años de evolución caracterizado por la aparición de pápulas queratóticas en zona dorso lateral de ambas manos (Fig. 1). Sin otros antecedentes mórbidos destacables.

Al **examen macroscópico** se describe una biopsia por punch de piel de 0,4 x 0,3 cm. **Microscópicamente** destacaba una piel acral con marcada hiperortokeratosis com-

pacta, estrato granuloso conservado, acantosis irregular, discreta depresión cóncava de la epidermis y ausencia de exudado inflamatorio, razón por la cual se determina junto con la evaluación dermatológica que correspondería a una genodermatosis con características queratodérmicas.

Se revisa la literatura y se plantea como opción diagnóstica una acroqueratoelastoidosis (AQE), por lo que se realiza la tinción histoquímica de Verhoeff Van Gieson (VVG) en forma simultánea a la lesión y dos controles externos

<sup>1</sup> Unidad de Anatomía Patológica del Hospital Carlos Van Buren, Valparaíso, Chile

<sup>2</sup> Centro Dermatológico Dermoviña, Viña del Mar, Chile

Los autores declaran no tener conflictos de interés

Correo electrónico: carlo.lburgos@gmail.com

correspondientes a piel cervical de la misma paciente y una sección de arteria renal (colección histológica), que demuestran la ausencia de fibras elásticas dérmicas, confirmando el diagnóstico de AQE (Fig. 2).

## ► COMENTARIO

La **acroqueratoelastoidosis** (AQE) es una genodermatosis rara, descrita por el dermatólogo de origen brasileño Oswaldo Costa en el año 1953<sup>1</sup>, que se presenta principalmente en la segunda y tercera décadas de la vida, más a menudo en mujeres<sup>2</sup>, pero que ha sido descrita también en niños y adolescentes<sup>3</sup>, con predominio racial en árabes y negros<sup>4</sup>. Puede presentarse en forma esporádica o asociada a herencia familiar autosómica dominante, esta última por alteraciones del cromosoma 2<sup>5</sup> y con menor frecuencia relacionada a daño solar y trauma local. Se han descrito lesiones similares en otras enfermedades, entre las que destaca la esclerodermia sistémica<sup>6</sup>.

Del punto de vista clínico se manifiesta por la aparición de pápulas amarillentas queratóticas, localizadas simétricamente en las superficies laterales de las palmas y plantas, así también entre el pulgar y el dedo índice, la superficie anterior de las piernas, nudillos y pliegues de las uñas<sup>7,8</sup>.

De este modo corresponde a una genodermatosis del tipo queratodermia, que en el **examen anatomopatológico** se caracteriza por cambios epidérmicos como hiperortokeratosis 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), la que debe ser demostrada por técnicas histoquímicas que tiñen estas fibras, como Orceína y Verhoeff Van Gieson.



Fig. 1: Fotografía de zona dorsal y lateral de las manos, con pápulas queratóticas bien definidas, una de éstas resaltada en el cuadro inferior.

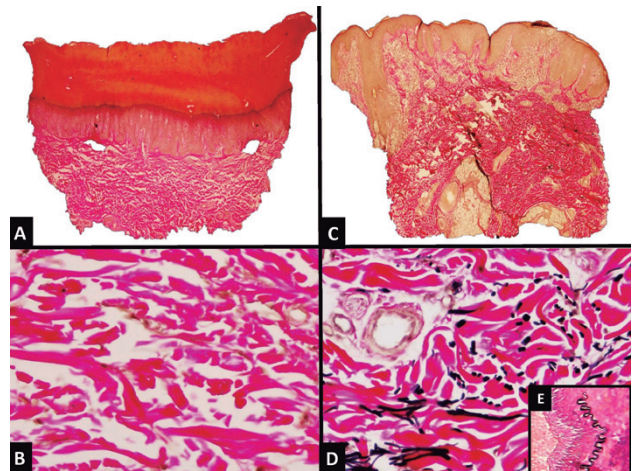


Fig. 2: Tinción histoquímica de Verhoeff Van Gieson (VVG) que destaca en negro las fibras elásticas dérmicas. A y B corresponden a la piel con la lesión, incluida su vista panorámica que destaca la depresión cóncava de la epidermis y la ausencia de exudado inflamatorio, así como la ausencia de fibras elásticas (VVG 40x y 100x). C y D, corresponden a la vista panorámica y magnificada de la piel cervical de la misma paciente con abundantes fibras elásticas (VVG 40x y 100x). En E, lámina elástica de una arteria renal usada como control positivo.

Esto permite diferenciarla de una entidad similar como es la hiperqueratosis acral focal, con la que coinciden en las manifestaciones clínicas y epidérmicas, pero en la que las fibras elásticas permanecen intactas. Se plantea que correspondería a un trastorno generalizado de las fibras elásticas al encontrar, en algunos casos, alteraciones similares en pieles no dañadas<sup>9</sup>.

En nuestro caso destaca la ausencia completa de fibras elásticas en la lesión pero indemnidad de las mismas en un fragmento de piel cervical de la misma paciente, lo cual apoya que correspondería sólo a una alteración focal y acral.

En cuanto al **tratamiento**, por motivos estéticos, según su extensión se recomienda el uso de láser o crioterapia, así como el ácido retinoico oral que mantiene la remisión de las lesiones sólo durante su uso, con frecuentes recidivas<sup>10</sup>.

## ► BIBLIOGRAFÍA

- Costa, O.G.: Akrokerato-elastoidosis: a hitherto undescribed skin disease. **Dermatologica** 1953; 107: 164-168.
- Poiraud, C.; Vourc'h-Jourdain, M.; Cassagnau, E.; Barbarot, S.: Aquagenic palmoplantar keratoderma associated with acrokeratoelastoidosis. **Clin Exp Dermatol** 2014; 39: 671-672.
- Hu, W.; Cook, T.F.; Vicki, G.J.; Glaser, D.A.: Acrokeratoelastoidosis. **Pediatr Dermatol** 2002; 19: 320-322.
- Lambiris, A.G.; Newman, P.L.: Marginal papular acrokeratodermas: no racial limitations for a clinical spectrum that responds to acitretin. **Dermatology** 2001; 203: 63-65.
- Greiner, J.; Krüger, J.; Palden, L.; Jung, E.G.; Vogel, F.: A linkage study of acrokeratoelastoidosis. Possible mapping to chromosome 2. **Hum Genet** 1983; 63: 222-227.
- 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: 767-70.
7. AlKahtani, H.S.; AlHumidi, A.A.; Al-Hargan, A.H.; Al-Sayed, A.A.: A sporadic case of unilateral acrokeratoelastoidosis in Saudi Arabia: a case report. **J Med Case Rep** 2014; 8: 143.
  8. Bogle, M.A.; Hwang, L.Y.; Tschen, J.A.: Acrokeratoelastoidosis. **J Am Acad Dermatol** 2002; 47: 448-451.
  9. Fiallo, P.; Pesce, C.; Brusasco, A.; Nunzi, E.: Acrokeratoelastoidosis of Costa: a primary disease of the elastic tissue? **J Cutan Pathol** 1998; 25: 580-582.
  10. Erbil, A.H.; Sezer, E.; Koç, E.; Tunca, M.; Tastan, H.B.; Demiriz, M.: Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium:YAG laser. **Clin Exp Dermatol** 2008; 33: 30-31.