

Caso para diagnóstico
Case for diagnosis

Mariana Carvalho Costa ¹
Amanda Hertz ¹
David Rubem Azulay ³

Eduardo Bornhausen Demarch ¹
Francisco Burnier Carlos Pereira ²

RELATO DO CASO

Paciente, sexo feminino, 38 anos, com múltiplas pápulas normocrômicas ou levemente amareladas, medindo de 2 a 5 mm de diâmetro, de superfície ceratósica, brilhantes e agrupadas, na transição dorsoventral das mãos e pés, simetricamente (Figuras 1 e 2). Havia algumas também no dorso das mãos e dos pés, mais acentuadas sobre as proeminências ósseas. As lesões eram assintomáticas, surgidas na infância, estáveis desde então e sem tratamento prévio. A mãe e a avó materna apresentavam o mesmo quadro clínico, de igual localização, também iniciadas na primeira década de vida. Os cortes histopatológicos da pele demonstraram hiperqueratose e acantose. A coloração pela orceína evidenciou a redução de fibras elásticas, que eram irregulares e fragmentadas (Figura 3).



FIGURA 1: Múltiplas pápulas amareladas e brilhantes, medindo de 2-4 mm de diâmetro, localizadas na margem lateral e dorso das mãos, de forma simétrica



FIGURA 2: Mesmo padrão de lesões na margem lateral e dorso dos pés

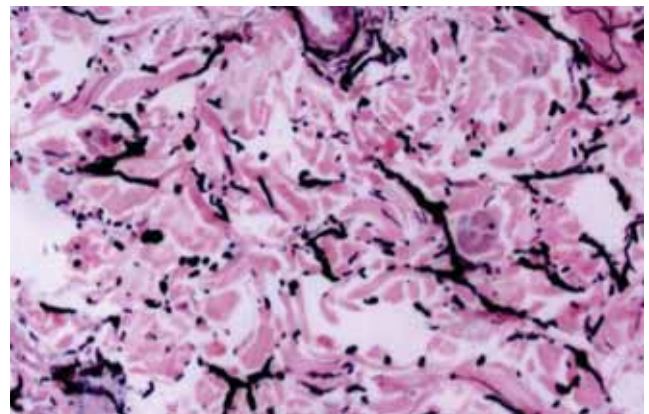


FIGURA 3: Coloração com orceína evidenciando fragmentação das fibras elásticas na derme reticular (elastorrexe)

Recebido em 05.12.2010

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 09.02.2011.

* Trabalho realizado no Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médico (a) - Pós-graduando (a) do Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay - Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (IDPRDA - SCMRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Doutor em Medicina (Dermatologia) pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, Brasil. Preceptor do ambulatório de cirurgia dermatológica do Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Mestre em Dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, Brasil. Chefe do Serviço de Dermatologia do Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay - Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (IDPRDA - SCMRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

DISCUSSÃO

A acroceratoelastoidose é um tipo de ceratoderma marginal que acomete, principalmente, a porção lateral das regiões palmoplantares, tendo sido, primeiramente descrita pelo dermatologista mineiro Oswaldo Costa, no início da década de cinquenta.^{1,2} Trata-se de uma rara genodermatose autossômica dominante, provavelmente ligada ao cromossomo 2, embora também possa ocorrer de forma esporádica.³ Segundo a literatura, não há predominância em gênero ou raça. A patogenia permanece desconhecida, mas a história de trauma crônico tem sido apontada como possível fator causal. Especula-se que as pápulas ceratóticas observadas clinicamente possam resultar de uma produção exagerada de filagrina, a qual se acumula como uma faixa densa acima da camada granular, antes de ser incorporada na matriz proteica da queratina epidérmica madura.³

O quadro clínico é caracterizado por múltiplas pápulas amareladas, por vezes translúcidas e ceratóticas, medindo de 2-4 mm de diâmetro, por vezes umbilicadas, localizadas na margem lateral das mãos e pés, simetricamente, indicio clínico mais característico desta afecção.^{4,5} A borda dos dedos, os punhos e as faces ântero-posteriores das pernas podem estar acometidas. Há ainda espessamento cutâneo sobre as articulações metacarpofalangianas, metatarsofalangianas e interfalangianas proximais. Embora não seja o consenso geral, alguns autores referem que as pápulas tendem a aumentar em número com o decorrer do tempo. Já foi relatada uma progressão mais rápida durante a gestação.⁶ A associação com hiperidrose pode ocorrer.⁴

Os achados histopatológicos mais comuns são: a hiperkeratose, a acantose discreta e a alteração das fibras elásticas na derme, os quais se encontram em menor número e fragmentadas (elastorrexe).^{7,8}

Em relação ao diagnóstico diferencial, a ceratoderma focal acral apresenta quadro clínico bastante semelhante, mas à histopatologia, não se observa a elastorrexe e as alterações se restringem à epiderme (hiperkeratose e acantose).⁹ Ainda com quadro clínico também similar, encontra-se a ceratoelastoidose marginal (ceratoderma marginada de Ramos e Silva), que, geralmente, está relacionada à exposição solar intensa, com dano actínico marcante. Além destas, devem ser lembradas a acroceratose verruciforme de Hopf, a placa colagenosa degenerativa e a ceratoderma palmo-plantar puntata.³

Pela característica assintomática das lesões e por não estarem associadas à morbidade, nenhum tratamento é necessário. No entanto, por questões estéticas, pode-se lançar mão de tratamentos tópicos e sistêmicos, na maioria das vezes, com resposta insatisfatória. Há relatos de tratamento tópico com corticosteroides, ácido salicílico, tretinoína, nitrogênio líquido e coaltar. De uso sistêmico, foram reportados o uso de corticosteroides, dapsona, antibióticos e metotrexate. A acitretina parece demonstrar maior eficácia embora a recorrência seja regra após sua suspensão. Técnicas cirúrgicas incluem criocirurgia e cirurgia com *laser erbium: yttrium-aluminium-garnet (Er:YAG)*, mas, como as demais acima citadas, com pouca melhora.⁷⁻¹⁰ □

Resumo: A acroceratoelastoidose é um tipo de ceratoderma palmo-plantar, originalmente descrita pelo dermatologista mineiro Oswaldo Gonçalves Costa. É uma rara genodermatose autossômica dominante, embora possa ocorrer de forma esporádica. A doença não é congênita, com as primeiras manifestações na infância e adolescência. O quadro clínico é caracterizado por múltiplas pápulas amareladas, por vezes translúcidas e ceratóticas, medindo aproximadamente 2-4 mm de diâmetro, ocasionalmente umbilicadas, localizadas na margem lateral das mãos e pés, simetricamente, o que é sua expressão clínica mais típica. Os achados histopatológicos mais comuns são: hiperkeratose, acantose discreta e elastorrexe, que é observada pela coloração com orceína.

Palavras-chave: Ceratoderma palmar e plantar; Dermatoses da mão; Dermatoses do pé; Tecido elástico

Abstract: Acrokeratoelastoidosis is a type of palmo-plantar keratoderma first described by Oswaldo Gonçalves Costa, a Brazilian Dermatologist from the state of Minas Gerais. It is a rare autosomal-dominant genodermatosis; however it may occur sporadically. The disease is not congenital; rather, its onset occurs in childhood or adolescence. Clinically, the condition is characterized by multiple yellowish papules, sometimes glossy and keratotic, measuring approximately 2-4 mm in diameter, sometimes umbilicated, and located symmetrically on the sides of the hands and feet, symmetry being the most typical sign. The most common histopathological findings are hyperkeratosis, mild acanthosis and elastorrhexis, as revealed by orcein staining.

Keywords: Elastic tissue; Foot dermatoses; Hand dermatoses; Keratoderma, palmo-plantar

REFERÊNCIAS

- Costa OG. Acrokeratoelastoidosis: a hitherto undescribed skin disease. *Dermatologica*. 1953;170:164-8.
- Costa OG. Acrokeratoelastoidosis. *AMA Arch Derm Syphilol*. 1954;70:228-231.
- Bogle MA, Hwang LY, Tschen JA. Acrokeratoelastoidosis. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:448-51.
- Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. 5 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008. p. 678- 713. Cap. 39 Genodermatoses de disemбриoplasias cutâneas.
- Dowd PM, Harman RRM, Black MM. Focal acral hyperkeratosis. *Br J Dermatol*. 1983;109:97-103.
- Tsai S, Kageyama N, Warthan M, Cockerell JSA. Acrokeratoelastoidosis. *Int J Dermatol*. 2005;44:406-7.
- Meziane M, Senouci K, Ouidane Y, Chraïbi R, Marci T, Mansouri F, Hassam B. Acrokeratoelastoidosis. *Dermatol Online J*. 2008;14:11.
- Johnson BI, Yan A. Congenital diseases (genodermatoses). In: Elder DE, Elenitsas R. *Lever's histopathology of the skin*. 10 ed. Filadélfia, EUA: Lippincott; 2009.
- Zanini M. Hiperkeratose focal acral: relato de caso e discussão sobre as ceratodermias marginais. *An Bras Dermatol*. 2006; 81(5 Supl 3):293-6.
- Erbil AH, Sezer E, Koç E, Tunca M, Tastan HB, Demiriz M. Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium:YAG laser. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33:30-1.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Mariana Carvalho Costa
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro
Rua Santa Luzia, 206 - Centro
CEP: 20020-022 Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
maricosta133@gmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Costa MC, Bornhausen-Demarch E, Hertz A, Pereira FBC, Azulay DR. Caso para diagnóstico. Acroceratoelastoidose de Oswaldo Costa - Relato de caso. *An Bras Dermatol*. 2011;86(6):1222-32.