

## Hiperkeratose focal acral: relato de caso e discussão sobre as ceratodermias marginais\*

### *Focal acral hyperkeratosis: case report and discussion on marginal keratodermas\**

Maurício Zanini<sup>1</sup>

**Resumo:** O autor relata um caso de hiperkeratose focal acral, afecção do grupo das ceratodermias marginais caracterizada por erupção papulosa ou em placa nas bordas palmoplantares que se inicia geralmente antes dos 20 anos de idade, com predomínio na raça negra. Seu principal diagnóstico diferencial é a acroceratoelastoidose de Costa que dela se distingue apenas por não apresentar elastorrexe na histopatologia.

**Palavras-chave:** Ceratoderma palmar e plantar/classificação; Ceratoderma palmar e plantar/diagnóstico; Ceratose; Queratina/genética

**Abstract:** The author reports a case of focal acral hyperkeratosis, an affection of the group of keratodermas, characterized by papular or plaque eruption in the palmoplantar borders whose onset is usually before 20 years of age, and predominates among black-skinned patients. The main differential diagnosis is acrokeratoelastoidosis of Costa, differing from the former only for not presenting elastorrhexis in histopathology.

**Keywords:** Keratin/genetic; Keratoderma palmoplantar/classification; Keratoderma palmoplantar/diagnosis; Keratosis

## INTRODUÇÃO

A síndrome da ceratoderma palmoplantar é caracterizada por espessamento cutâneo das palmas e/ou plantas, podendo ser hereditária ou adquirida. De acordo com a distribuição das lesões, há três formas clínicas: difusa, focal e ponteadada.<sup>1,2</sup> O autor relata um caso de hiperkeratose focal acral, forma de ceratoderma ponteadada que, devido ao comprometimento característico das bordas de mãos e pés, é também denominada ceratoderma palmoplantar marginal.<sup>1</sup>

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 20 anos, fototipo IV, estudante, há dois anos se queixava de verrugas nas mãos. A erupção era assintomática e de lenta evolução. Não apresentava antecedente importante e negava casos familiares.

Ao exame dermatológico, apresentava, na junção das faces dorsal e ventral das mãos, múltiplas pápulas ceratóticas, brilhantes, ovais e poligonais, que coalesciam formando placas (Figura 1). As hipóteses diagnósticas aventadas foram granuloma anular papuloso, acroceratoelastoidose de Costa, acroceratose verruciforme de Hopf e verruga plana. O estudo histopatológico evidenciou acentuada hiperkeratose, não sendo observadas papilomatose, nem alterações das fibras elásticas pela coloração de Cameron (Figuras 2 e 3).

Frente aos achados clínicos e histopatológicos, o diagnóstico de hiperkeratose focal acral foi estabelecido, sendo instituído tratamento com creme de ácido salicílico 8% associado com uréia 10%, alternado com creme de ácido retinóico 0,05%. O paciente não apresentou melhora após seis meses, sendo então adotada conduta expectante.

Recebido em 29.05.2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 06.07.2006.

\* Trabalho realizado na Disciplina de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Fundação ABC - Santo André (SP), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum

<sup>1</sup> Especialista em Dermatologia, Membro Efetivo da Sociedade Brasileira de Dermatologia (SBD).



FIGURA 1: Pápulas ceratóticas brilhantes agrupadas na transição dorso-ventral da mão

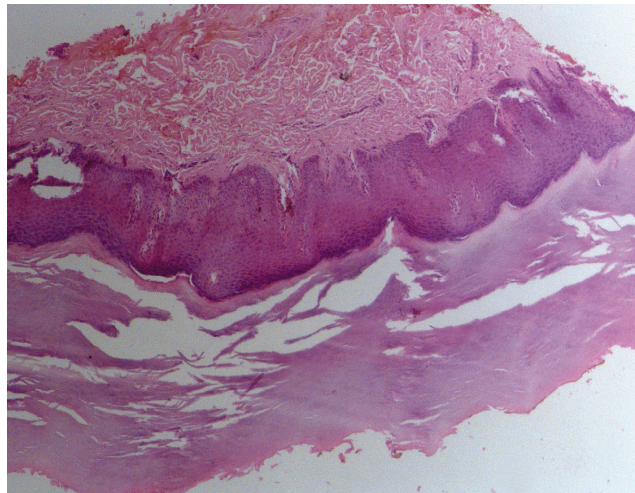


FIGURA 2: Presença de hiperortoceratose proeminente e acantose. Distribuição de feixes colágenos de aspecto normal (HE, 40X)

## DISCUSSÃO

As ceratodermias marginais caracterizam-se por atingir as margens ou transições palmoplantares, podendo ser inversas ao comprometer o dorso das mãos e/ou dos pés. Diversas são as entidades desse grupo, com destaque para a acroceratoelastoidose de Costa, a hiperkeratose focal acral, a placa colagenosa degenerativa das mãos e a acroceratose verruciforme.<sup>3,4</sup> Não há consenso sobre a correta definição e posição nosológica dessas afecções, e muitas formas descritas são simples variantes clínicas de outras.<sup>1</sup> A poroceratose de Mantoux costuma ser mencionada como ceratoderma marginal, porém as lesões ceratóticas e crateriformes não estão confinadas às áreas marginais.<sup>1</sup> De outro lado, a ceratoelastoidose marginal das mãos provavelmente representa uma forma clínica da placa colagenosa degenerativa das mãos. Da mesma forma, a acroceratoelastoidose de Costa é mais uma desordem da ceratinização do que um transtorno das fibras elásticas.<sup>5</sup> Alguns autores acreditam que a hiperkeratose focal acral seja uma variante clínica da acroceratoelastoidose de Costa. De fato, há muitas controvérsias sobre sua definição, chegando a ponto de alguns autores afirmarem que pode haver elastorrexe nessa afecção.<sup>3,4</sup>

A hiperkeratose focal acral, descrita em 1983 por Dowd e col., é um distúrbio da ceratinização comum. Assim como a maior parte das ceratodermias palmoplantares, a hiperkeratose focal acral geralmente é herdada por transmissão autossômica dominante, embora ocorram casos esporádicos. É mais frequente em negros com início do quadro ocorrendo antes dos 20 anos de idade em mais de 80% dos casos.<sup>6</sup> É clinicamente idêntica à acroceratoelastoidose de Costa, da qual só pode ser diferenciada por meio de estudo histopatológico ou ultra-estrutural. A

hiperkeratose focal acral, ao contrário da acroceratoelastoidose, cursa com alterações histopatológicas restritas à epiderme (hiperkeratose e acantose) e ausência de alterações das fibras elásticas (elastorrexe) na derme reticular. As fibras colágenas são normais.<sup>3,6,7</sup> As lesões se distribuem na junção das faces dorsal e ventral das mãos e/ou dos pés, incluindo dedos. São pápulas ceratóticas ovais ou poligonais, por vezes umbilicadas, cujo número aumenta progressivamente.<sup>5</sup> O diagnóstico diferencial inclui a acroceratoelastoidose de Costa, verruga plana, acroceratose verruciforme de Hopf, mílio colóide e erupção xantomatosa.<sup>7</sup> Recentemente, Gesau e col. relataram um caso de ceratoderma ponteadada marginada palmoplantar por intoxicação com dioxina, um composto halogenado usado frequentemente como herbicida.<sup>8</sup> A ceratose arsenical e a síndrome do nevo basocelular devem ser lembradas. Alguns autores acreditam que muitos

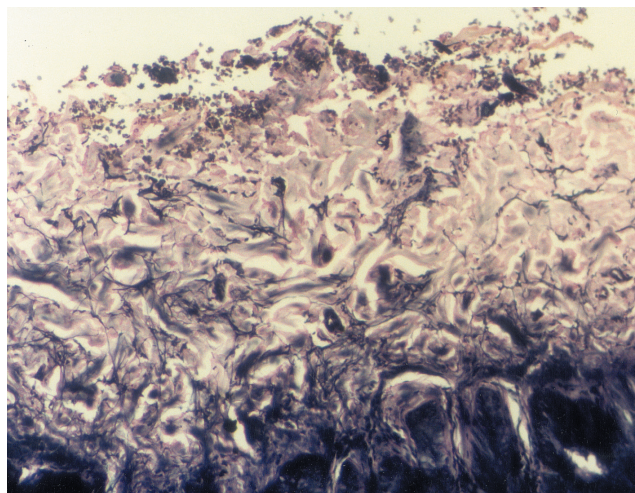


FIGURA 3: Ausência de alterações nas fibras elásticas (Cameron, 100X)

casos diagnosticados de hiperkeratose focal acral eram, na realidade, casos de acroceratoelastoidose, pois a identificação histopatológica da elastorrexe é difícil nas secções com parafina.<sup>3,6</sup> O tratamento da hiperkeratose focal acral com ceratolíticos, emolientes e ceratoplásticos é frustrante. O uso de etretinato 50mg/dia mostrou ser eficaz, porém é regra a recorrência após a interrupção da droga.<sup>5</sup>

A acroceratose verruciforme, descrita por Hopf em 1931, é uma rara genodermatose com herança autossômica dominante que habitualmente se manifesta ao nascimento ou nos primeiros anos de vida, porém casos de surgimento tardio são relatados. Caracteriza-se por pápulas verrucosas, planas, eritemato-acastanhadas ou normocrômicas, localizadas no dorso das mãos e dos pés. Cursa também com ceratoses ponteadas nas palmas, e alterações ungueais são freqüentes. À microscopia óptica, apresenta papilomatose, acantose, hipergranulose e hiperkeratose.<sup>1,4</sup>

A acroceratoelastoidose, descrita pelo ilustre brasileiro Oswaldo Costa em 1952,<sup>9</sup> é um raro distúrbio caracterizado clinicamente por pápulas amareladas ou transluzentes, pequenas, crateriformes, não confluentes e por vezes ceratóticas. O mais característico indício clínico dessa afecção é a localização da erupção.<sup>7</sup> Habitualmente é uma erupção discreta que pode comprometer as bordas dos dedos, punho e face ântero-inferior da perna.<sup>5</sup> A erupção é assintomática. O início do quadro geralmente se faz entre os 20 e os 30 anos, porém aparecimento precoce (três anos) ou tardio (47 anos) é relatado.<sup>7</sup> Pode ser esporádica ou transmitida por herança autossômica dominante, provavelmente ligada ao cromossomo 2. Trauma crônico pode ser um agente causal, porém sua patogenia permanece desconhecida.<sup>5,7</sup> O exame histopatológico revela hiperkeratose focal, acantose, hipergranulose e elastorrexe em grau variável.<sup>3,6</sup>

A placa colagenosa degenerativa das mãos, descrita por Burks em 1959, é desordem comum que ocorre principalmente acima da faixa etária de 40 a

60 anos e geralmente se associa com dermoeliose avançada. É caracterizada por pápulas ceratóticas, amareladas, cêreas e coalescentes nas margens do primeiro ao quarto quirodáctilo e na face ulnar das mãos. Além da erupção papulosa observam-se alterações actínicas. As pápulas podem coalescer formando placa que se estende para a base dos quirodáctilos.<sup>7</sup> A histologia mostra placas degenerativas de fibras colágenas e marcada degeneração actínica, o que permite diferenciá-la da hiperkeratose focal acral e acroceratoelastoidose.<sup>5,7</sup> As fibras alteradas agrupam-se ao acaso, formando faixas que se estendem da derme papilar inferior à reticular.<sup>7</sup>

A ceratoelastoidose marginal das mãos, descrita por Kocsard em 1964, é clínica e histologicamente similar à placa colagenosa degenerativa das mãos, e provavelmente representa uma forma clínica dessa afecção. Difere apenas por comprometer a borda lateral do dedo indicador e a borda medial do polegar.<sup>5,7</sup> Acredita-se que seja decorrente de trauma crônico e recorrente, como em trabalhadores manuais. Na histologia são observadas hiperkeratose, hipergranulose, discreta acantose e ectasia vascular papilar.<sup>7</sup>

A ceratodermia marginada palmar de Ramos e Silva representa uma forma secundária ao trauma crônico e recorrente, elastose solar e talvez distúrbio circulatório local. Caracteriza-se pela presença de faixas hiperkeratóticas nas bordas cubital e radial das mãos.<sup>10</sup>

O grupo das ceratodermias marginais é constituído por diversas afecções, muitas não sendo entidades distintas, mas apenas variantes clínicas. A hiperkeratose focal acral é desordem comum, porém, como é assintomática, geralmente não constitui queixa e freqüentemente passa despercebida. Por isso é afecção pouco relatada na literatura. Provavelmente alguns casos de acroceratoelastoidose de Costa relatados na literatura revisada foram considerados hiperkeratose focal acral, por ser a identificação microscópica da elastorrexe habitualmente difícil. □



## REFERÊNCIAS

1. Griffiths WAD, Judge MR, Leigh IM. Disorders of keratinization. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of Dermatology. 6 ed. Oxford: Blackwell Science; 1998. p.1483-588.
2. Stevens HP, Leigh IM. The inherited keratodermas of palms and soles. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz S, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5 ed. Philadelphia: MacGraw-Hill; 1998. p.604-12.
3. Rubegni P, De Aloe G, Romano C, Flori ML, Fimiani M. Acrokeratoelastoidosis: a report of two sporadic cases. Clin Exp Dermatol. 1997;22:54-64.
4. Rongioletti F, Betti R, Crosti Reborá A. Marginal papular acrokeratodermas: a unified nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. Dermatology. 1994;188:28-31.
5. Shbaklo Z, Jamaledine NF, Kibbi AG, Salman SM, Zaynoun ST. Acrokeratoelastoidosis. Int J Dermatol. 1990;29:333-6.
6. Waxtein-Morgenstern L, Teixeira F, Cortes-Franco R, Veja-Memije ME, Ortiz-Plata A, Zamora-Hernandez C, Dominguez-Soto L. Lenticular acral keratosis in washer women. Int J Dermatol. 1998;37:532-7.
7. Nelson-Adesokan P, Mallory SB, Lombardi C, Lund R. Acrokeratoelastoidosis of Costa. Int J Dermatol. 1995;34:431-3.
8. Gesau A, Jurecka W, Nahavandi H, Schmidt JB, Stingl G, Tschachler E. Punctate keratoderma-like lesions on the palms and sole in a patient with chloracne: a new clinical manifestation of dioxin intoxication? Br J Dermatol. 2000;143:1067-71.
9. Costa OG. Acrokeratoelastosis. Arch Dermatol. 1954;70:228-31.
10. Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. São Paulo: Artes Médicas; 1998. p.780-1.

---

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

*Maurício Zanini*

*Rua Marechal Floriano Peixoto, 245 – Sala 87*

*89010-500 - Blumenau – SC*

*Tel.: (47) 3326-5326*

*E-mail: drzanini@terra.com.br*

*Como citar este artigo: Zanini M. Hiperkeratose focal acral: relato de caso e discussão sobre as ceratodermias marginais. An Bras Dermatol. 2006;81(5 Supl 3):S293-6.*