

## REPORTE DE CASO

# Acroqueratoelastoidosis de Costa: reporte de un caso esporádico

Fecha de recibido:  
16 de agosto de 2018.

Fecha de aprobación:  
24 de abril de 2019.

## Acrokeratoelastoidosis of Costa: Report of a sporadic case / Acroqueratoelastoidose de Costa: relato de um caso esporádico

Lina María Muñoz Ochoa<sup>1</sup>, Melissa María Velilla Contreras<sup>1</sup>, Jaime Ávila Cárdenas<sup>2,3,4</sup>,  
José Manuel Ríos-Yuil<sup>3,5,6,7</sup>

### RESUMEN

La acroqueratoelastoidosis de Costa es una rara genodermatosis autosómica dominante con expresividad variable, que se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas hiperqueratósicas en la zona marginal de las manos, los pies o ambas. Debuta predominantemente en la niñez y vida adulta temprana, es de curso crónico y generalmente asintomática. Su diagnóstico diferencial del resto de las acroqueratodermias es un desafío para el clínico, sin embargo, el hallazgo histológico de elastorrexis nos permite categorizarla. Presentamos un caso esporádico de una paciente joven, con características clínicas e histopatológicas típicas de la enfermedad.

**Palabras clave:** enfermedades genéticas congénitas; queratinas; queratodermia

### ABSTRACT

The acrokeratoelastoidosis of Costa is a rare genodermatosis of autosomal dominant inheritance with variable expressivity. It is characterized by the presence of multiple hyperkeratotic papules in the marginal zone of the hands and / or feet, which appears predominantly in childhood and early adulthood. It is generally asymptomatic and chronic. Its differential diagnosis from the rest of acrokeratodermias is a challenge for the physician; however, the histological finding of elastorhexis allows us to categorize it. We present a sporadic case of a young female patient, with clinical and histopathological characteristics typical of the disease.

**Key words:** genetic diseases, inborn; keratins; keratoderma

### RESUMO

A acroqueratoelastoidose de Costa é uma rara genodermatose autossômica dominante com expressividade variável, que se caracteriza pela presença de múltiplas pápulas hiperqueratósicas na zona marginal das mãos, dos pés ou ambas. Debuta predominantemente na infância e vida adulta precoce, é de curso crônico e geralmente assintomática. Seu diagnóstico diferencial do resto das acroqueratodermias é um desafio para o clínico, mas, a descoberta histológica de elastorrexis nos permite categorizá-la. Apresentamos um caso esporádico de uma paciente jovem, com características clínicas e histopatológicas típicas da doença.

**Palavras chave:** doenças genéticas congénitas; queratinas; queratodermia

### INTRODUCCIÓN

La acroqueratoelastoidosis (AqE) es una genodermatosis descrita por Osvaldo Costa en 1953<sup>1,2</sup>. Es de herencia autosómica dominante familiar o de aparición

esporádica y su etiología primaria es desconocida<sup>2,3</sup>. Se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas pequeñas, redondas o poligonales, translúcidas, de color piel normal o blanquiamarillentas, en el borde marginal de ambos, manos o pies, que

Forma de citar este artículo: Muñoz LM, Velilla MM, Ávila J, Ríos-Yuil JM. Acroqueratoelastoidosis de Costa: reporte de un caso esporádico. Med UPB. 2019;38(2):182-186. DOI:10.18566/medupb.v38n2.a11

<sup>1</sup> Hospital Santo Tomás. Panamá, Panamá.

<sup>2</sup> Coordinación de Docencia, Servicio de Dermatología, Hospital Santo Tomás. Panamá, Panamá.

<sup>3</sup> Dermatología, Universidad de Panamá. Panamá, Panamá.

<sup>4</sup> Centro Médico Paitilla. Panamá, Panamá.

<sup>5</sup> Universidad Latina. Panamá, Panamá.

<sup>6</sup> Universidad Interamericana. Panamá, Panamá.

<sup>7</sup> Caja de Seguro Social, Clínica Hospital San Fernando. Panamá, Panamá.

**Dirección de correspondencia:** Lina María Muñoz Ochoa. Correo electrónico: lina-m8a@hotmail.com

pueden coalescer para formar placas de disposición lineal, con aspecto empedrado, generalmente, asintomáticas<sup>3</sup>. La afección ocurre principalmente en la infancia y adultez temprana, con un curso crónico<sup>2</sup>. El hallazgo histológico más característico es la elastorrexis, que se define como una fragmentación y disminución del número de fibras elásticas en la dermis reticular.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 21 años de edad, panameña, estudiante, sin antecedentes patológicos personales ni

familiares de importancia, quien presenta dermatosis diseminada en zonas marginales de ambas palmas y plantas, caracterizada por múltiples pápulas queratósicas, solitarias, hipocrómicas, de 1-3 mm de diámetro, asintomáticas, presentes desde hace aproximadamente dos años (Figura 1 y Figura 2).

Con tales hallazgos se plantea el diagnóstico de AqE vs. hiperqueratosis acral focal y se toma biopsia por sacabocado de lesión localizada en la eminencia tenar izquierda. El estudio histopatológico reportó: en la epidermis hiperqueratosis compacta, acantosis moderada e irregular con alargamiento, abultamiento y anastomosis de procesos interpapilares; en la dermis superficial y

**Figura 1.** A. Pápulas queratósicas hipocrómicas en región tenar de ambas manos. B. Dermatitis a mayor acercamiento.



**Figura 2.** A. Múltiples pápulas queratósicas hipocrómicas en cara medial de plantas. B. Dermatitis a mayor



media se identifica un discreto infiltrado inflamatorio linfocitario de predominio perivascular (Figura 3A). La tinción de fibras elásticas reveló elastorrexis (Figura 3B). Con estos hallazgos histopatológicos se confirmó el diagnóstico de AqE. La paciente fue educada respecto a su patología y se indicó crema con urea al 20% dos veces al día.

## DISCUSIÓN

La AqE pertenece al grupo de las acroqueratodermias papulares marginales, que incluyen distintas entidades nosológicas, 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 similitud en las manifestaciones clínicas<sup>4-6</sup>. Estas patologías fueron clasificadas por Rongioletti et al.<sup>7</sup> separándolas en hereditarias con o sin presencia de elastorrexis y en adquiridas.

Es una genodermatosis rara, de etiología desconocida, pero se plantea que pueda ser el resultado de una sobreproducción de filagrina, que se acumula como una banda densa por encima de la capa granular, antes de ser incorporada a la matriz proteica de la queratina epidérmica madura<sup>1,8,9</sup>.

Los estudios con microscopía electrónica han demostrado que los fibroblastos dentro de la dermis reticular se reducen en número y contienen gránulos densos anormales en la membrana plasmática o cerca de ella<sup>8</sup>. Estos gránulos pueden ser precursores de las fibras elásticas, por lo que este hallazgo ha sugerido que el proceso patológico

subyacente es la elastorrexis (una anomalía en la secreción de material elástico por los fibroblastos, generando la fragmentación y disminución de las fibras elásticas) y no elastoidosis (degeneración del tejido elástico), como su nombre lo indica.

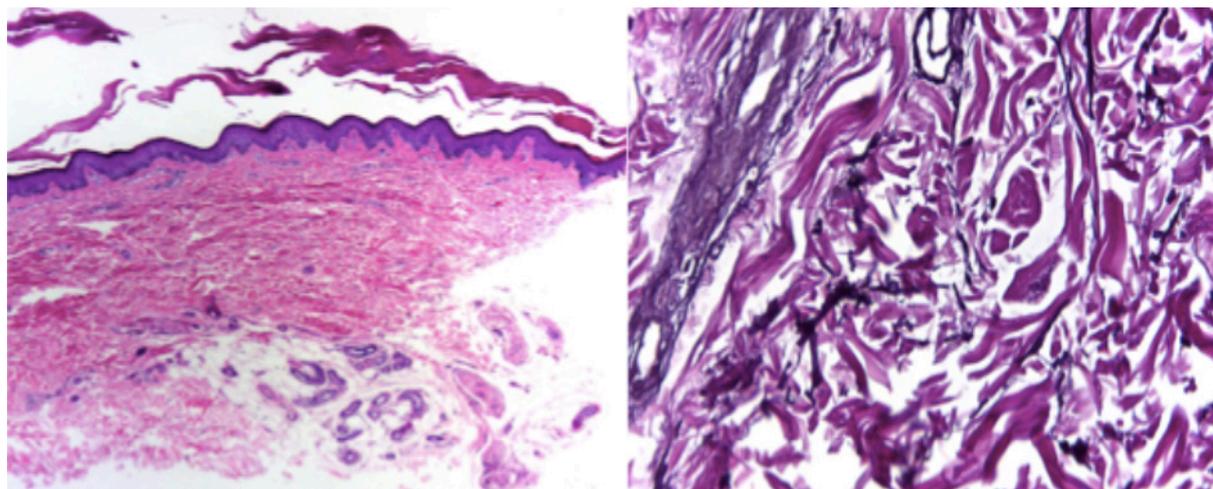
Recientemente, se publicó un informe en el que se descubrió que la elastorrexis es una característica de la piel lesionada y de la piel aparentemente normal en un paciente con AqE, lo que sugiere que el trastorno podría considerarse un defecto generalizado del tejido elástico que, de alguna manera, se limita a la dermis<sup>10</sup>.

En los casos publicados, sobre todo, en los más recientes, no se describe incidencia familiar, siendo la forma esporádica la más reportada en la literatura, sin embargo, varios autores han descrito una herencia familiar<sup>2,3</sup> con un patrón de transmisión autosómico dominante, autosómico recesivo y una posible vinculación al cromosoma 2<sup>11</sup>.

No presenta predilección por raza, sexo ni edad, aunque algunos reportan que es más común en adultos jóvenes y mujeres<sup>5</sup>, como en nuestro caso. Clínicamente, se caracteriza por múltiples pápulas pequeñas que miden de 2-4 mm de diámetro, queratósicas, firmes, color piel o ligeramente amarillentas, translúcidas, ubicadas simétricamente en el margen lateral de las palmas y plantas. Generalmente, las lesiones de las palmas son aisladas y en plantas pueden llegar a confluir en placas, pudiendo observarse también en el dorso de manos, pies y parte inferior de piernas<sup>5</sup>. Se han descrito formas atípicas, localizadas o unilaterales<sup>12,13</sup>.

Raramente, puede cursar con prurito leve, pero, generalmente es asintomática. Algunos autores han informado un aumento en el número de pápulas a lo largo del tiempo. No hay informes de transformación

**Figura 3. A.** Hiperqueratosis compacta, acantosis moderada e irregular con alargamiento, abultamiento y anastomosis de los procesos interpapilares. H&E a 40X. **B.** Elastorrexis de fibras elásticas. Tinción de fibras elásticas a 400X.



maligna<sup>4</sup>. La hiperhidrosis es un hallazgo frecuente, pero no característico. Además, se ha asociado con la historia de exposición solar excesiva, trauma crónico en los casos adquiridos y esclerosis sistémica, por lo que debemos tenerlo en cuenta para el seguimiento de los pacientes e indagar por signos o síntomas asociados. Sin embargo, cabe resaltar que la mayoría de los datos sugieren que no hay compromiso sistémico en la AqE<sup>14</sup>, como sucedió en nuestro caso.

El diagnóstico se basa en la historia, en la apariencia clínica y en los hallazgos histopatológicos, encontrándose hiperqueratosis ortoqueratósica y acantosis. En la dermis se observan fibras elásticas fragmentadas y en menor número de lo habitual, aunque a veces, estos cambios dérmicos solo son evidentes al microscopio electrónico<sup>1,8</sup>. El compromiso observado con la coloración de hematoxilina eosina puede sugerir la entidad, sin embargo, las alteraciones significativas de las fibras elásticas se evidencian con tinciones específicas, como la orceína y Verhoeff-Van Gieson.

Los principales diagnósticos diferenciales (ver Tabla 1)<sup>7</sup> se establecen con la hiperqueratosis focal acral<sup>15</sup>, las placas de colágeno degenerativas de las manos<sup>16</sup>, la queratoelastoidosis marginal de las manos<sup>17</sup> y la queratodermia palmoplantar punctata<sup>18</sup>, siendo la hiperqueratosis acral focal la de mayor importancia, debido a que,

clínicamente, se presenta de manera indistinguible, pero sin la presencia de elastorrexis<sup>15</sup>. La AqE generalmente no requiere tratamiento específico<sup>19</sup>. Se han intentado diversos métodos: la crioterapia, queratolíticos (como ácido salicílico)<sup>20</sup>, retinoides, corticoides orales y tópicos y láser Erbium YAG, entre otros, con resultados variables, siendo los retinoides orales con los que se consigue alguna mejoría, pero con recaída al suspenderlos<sup>21,22</sup>.

En conclusión, aquí se presenta el caso de una entidad infrecuente en la literatura, cuyas implicaciones son estéticas en la mayoría de los pacientes. En esta paciente se pudo evidenciar la edad habitual de aparición, la ausencia de antecedentes familiares y la presentación clínica propia, consistente en múltiples pápulas queratósicas, hipocrómicas, de 1-3 mm de diámetro, asintomáticas en zonas marginales de ambas palmas y plantas. El diagnóstico fue sustentado por la presencia histopatológica típica de elastorrexis, como se reporta en la literatura.

## DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Tabla 1.** Acroqueratodermias papulosas marginales.

	Hereditarias		Adquiridas
	Con elastorrexis	Sin elastorrexis	
Acroqueratoelastoidosis		Acroqueratoelastoidosis sin elastorrexis Hiperqueratosis focal acral Acroqueratodermia papulotraslúcida	Placas colágenas degenerativas de las manos Queratoelastoidosis marginal Calcinosis papulosa digital Queratosis acral lenticular de las lavanderas

## REFERENCIAS

- Hu W, Cook TF, Vicki GJ, Glaser DA. Acrokeratoelastoidosis. *Pediatr Dermatol.* 2002;19(4):320-322.
- Lopes JF, de Almeida HL Jr, da Cunha Filho RR, Viganó Lattman B, Suíta de Castro LA. Ultrastructure of acrokeratoelastoidosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018;32(5):165-167.
- Rambhia KD, Khopkar US. Acrokeratoelastoidosis. *Indian Dermatol Online J.* 2015;6(6):460.
- Mu EW, Mir A, Meehan SA, Nguyen N. Acrokeratoelastoidosis. *Dermatol Online J.* 2015;16;21(12):#3610002.
- Mohr Y, López L, Gersztejn A, Zeitlin E, Kaminsky A. Acroqueratodermias marginales: a propósito de dos casos. *Dermatol Argent* 2004;10:46-50.
- De la Torre, C. Acroqueratodermias marginales. *Piel.* 2004;19:294-302.
- Rongioletti F, Betti R, Crosti C, Rebora A. Marginal papular acrokeratodermas: A unied nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology.* 1994;188:28-31.

8. Turchetto C, Della P, Cabrera HN, Poledore I, García S, Ferrani H. Acroqueratodermias. Arch. Argent. Dermatol. 2013;63(4):153-156.
9. Abulafia J, Vignale RA. Degenerative collagenous plaques of the hands and acrokeratoelastoidosis: Pathogenesis and relationship with knuckle pads. Int J Dermatol. 2000;29:424-432.
10. 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.
11. Greiner J, Krüger J, Palden L, Jung EG, Vogel F. A linkage study of acrokeratoelastoidosis: Possible mapping to chromosome 2. Hum Genet. 1983;63:222-227.
12. Klekowski N, Shwayder T. Unilateral acrokeratoelastoidosis – second reported case. Pediatr Dermatol. 2014;28(1):20–22.
13. Moulin C, Petiot-Roland A, Chouvet B, Faure M, Claudy A. Unilateral acro-keratoelastoidosis. Ann Dermatol Venereol. 1996;123:654–656.
14. Tajima S, Tanaka N, Ishibashi A, Suzuki K. A variant of acrokeratoelastoidosis in systemic sclerosis: Report of 7 cases. J Am Acad Dermatol. 2002;46(5):767-770.
15. Dowd PM, Harman RRM, Black MM. Focal acral hyperkeratosis. Br J Dermatol. 1983;109:97-103.
16. Burks JW, Wisel J, Clark WH. Degenerative collagenous plaques of the hands. Arch Dermatol. 1960;82:362-366.
17. Kocsard E. Keratoelastoidosis marginalis of the hands. Dermatologica. 1954;131:169-175.
18. Sybert VP, Dale BA, Holbrook KA. Palmar-plantar keratoderma: A clinical, ultrastructural and biochemical study. J Am Acad Dermatol. 1988;18:75-86.
19. Robayna Torres G, Lucas Laguna R, Rubio de la Torre F. Acroqueratoelastoidosis dolorosa de localización atípica. Tratamiento con capsaicina tópica. Med Cutan Ibero Lat Am. 1997;25:160-162.
20. 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;44(3):46-47.
21. Lambiris AG, Newman PL. Marginal papular acrokeratodermas: No racial limitations for a clinical spectrum that responds to acitretin. Dermatology 2001;203:63–65.
22. Erbil AH, Sezer E, Koç E, Tunca M, Tastan HB, Demiriz M. Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium: YAG laser. Clin Exp Dermatol. 2008;33(1):30–31.