

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i6.8309>

## Acroqueratoelastoidosis de Costa

### *Acrokeratoelastoidosis of Costa.*

Christian Javier Marulanda-Nieto,<sup>1</sup> María Natalia Peña-Mira,<sup>1</sup> Claudia Juliana Díaz-Gómez<sup>2</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** La acroqueratoelastoidosis de Costa es una genodermatosis que puede ser autosómica dominante con expresividad variable, también se han descrito casos esporádicos, clínicamente se observan pápulas en áreas marginales de las palmas y las plantas. Pertenecen al grupo de las queratodermias palmoplantares, los hallazgos histopatológicos ayudan en el diagnóstico y muestran hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis moderada, homogenización de las fibras del colágeno con elastorrexis que puede observarse mejor en tinciones especiales para fibra elástica.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 56 años con lesiones que iniciaron desde la infancia consistentes en pápulas en la zona marginal de las palmas y las plantas, que fueron aumentando en tamaño y progresivamente en número. Tenía el antecedente familiar de primer grado de consanguinidad (madre) con las mismas lesiones, con reporte de histopatología que mostró hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, epitelio acantósico y capa granulosa prominente; en la tinción de fibras elásticas se observaron focos de ruptura y elastorrexis. Se estableció el diagnóstico de acroqueratoelastoidosis de Costa, se inició tratamiento con urea al 15% con mejoría parcial.

**CONCLUSIONES:** La acroqueratoelastoidosis de Costa es una enfermedad poco común, hasta el momento sin estudios de prevalencia y con reportes aislados de casos, cuyo diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas, el estudio histopatológico y las tinciones para fibra elástica. Causa afectación estética importante.

**PALABRAS CLAVE:** Acroqueratoelastoidosis de Costa; queratodermia; fibra elástica.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Acrokeratoelastoidosis of Costa is a genodermatosis that can be autosomal dominant with variable expressivity, although sporadic cases have also been described. It belongs to the group of palmoplantar keratoderma. Clinically, papules are observed in marginal areas of palms and soles. It belongs to the group of palmoplantar keratoderma, the histopathological findings help in the diagnosis showing hyperkeratosis, hypergranulosis, moderate acanthosis, homogenization of collagen fibers with elastorrhexis that can be better observed in special stains for elastic fiber.

**CLINICAL CASE:** A 56-year-old female patient with lesions that started in childhood consisting of papules in the marginal zone of the palms and soles, which increased in size and progressively in number. She had a family history of first degree of consanguinity (mother) with the same lesions, with histopathology report showing compact orthokeratotic hyperkeratosis, acanthotic epithelium and prominent granular layer, the elastic fibers staining revealed foci of rupture and elastorrhexis. A diagnosis of acrokeratoelastoidosis of Costa was established, and management with 15% urea was started with partial improvement.

**CONCLUSIONS:** Acrokeratoelastoidosis of Costa is an uncommon disease, so far without prevalence studies and with isolated case reports. whose diagnosis is based on clinical manifestations, histopathological study and stains for elastic fiber. It represents an important esthetic compromise.

**KEYWORDS:** Acrokeratoelastoidosis of Costa; Keratoderma; Elastic fiber.

<sup>1</sup> Residente de Dermatología y cirugía dermatológica.

<sup>2</sup> Dermatóloga, jefa de sección. Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.

**Recibido:** julio 2021

**Aceptado:** diciembre 2021

#### Correspondencia

Christian Javier Marulanda Nieto  
christian.marulanda@correounivalle.edu.co

**Este artículo debe citarse como:** Marulanda-Nieto CJ, Peña-Mira MN, Díaz-Gómez CJ. Acroqueratoelastoidosis de Costa. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (6): 703-708.

## ANTECEDENTES

La acroqueratoelastoidosis es una rara genodermatosis, descrita por primera vez en 1952 por el dermatólogo brasileño Oswaldo G Costa.<sup>1</sup> Tiene herencia autosómica dominante y se caracteriza por la aparición de pápulas umbilicadas del mismo color de la piel circundante o con coloración ligeramente amarilla e hiperqueratósicas, que se localizan en su mayor parte en los bordes laterales de las palmas y las plantas.

En las palmas es común encontrar las lesiones aisladas que pueden extenderse al dorso de las manos, mientras que en las plantas confluyen formando placas que se extienden a gran parte del área del pie o al tercio distal de las piernas.<sup>2</sup> Esta enfermedad se clasifica en el grupo de las queratodermias papulares marginales de las palmas y las plantas en conjunto con otros padecimientos, como la hiperqueratosis focal acral, queratosis acral en mosaico, placas colágenas degenerativas de las manos, elastosis calcificante digital papular y la queratoelastoidosis marginal de las manos.<sup>3</sup>

No hay estudios de prevalencia y en la bibliografía sólo se encuentran reportes de casos aislados que describen en su mayor parte el inicio de esta condición antes de la segunda y tercera décadas de la vida. Según algunos autores, las formas que se manifiestan en la infancia y en la adolescencia temprana se relacionan con una transmisión autosómica dominante y aquéllas con una aparición más tardía podrían tratarse de formas aisladas.<sup>3</sup> Además, se ha descrito la asociación con el cromosoma 2.<sup>4</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 56 años con cuadro clínico que inició desde la infancia consistente en pápulas del mismo color de la piel circundante, algunas levemente hipopigmentadas entre 1 a

3 mm de diámetro, asintomáticas, algunas de superficie brillante, con aumento progresivo en número y tamaño, que afectaban de forma bilateral la zona marginal de las palmas (**Figuras 1 y 2**) y las plantas, algunas con extensión al dorso de los pies (**Figura 3**). La paciente nunca acudió a consulta; sin embargo, debido a que en la actualidad labora en manipulación de alimentos, solicitó valoración por dermatología con el fin de descartar una causa infecciosa. Al interrogatorio se encontró que la madre tenía lesiones similares.

Se consideró el diagnóstico de queratodermia palmoplantar, se realizó biopsia y estudio histopatológico que mostró epitelio con acantosis, hiperqueratosis ortoqueratósica compacta y gruesa, capa granulosa prominente; se observó, además, depresión en la epidermis, secundaria a la opresión de la hiperqueratosis (**Figura 4**), sobre una dermis en donde las fibras elásticas estaban fragmentadas (**Figura 5**) y en la dermis papilar se observó discreto infiltrado inflamatorio de interfase. La tinción de Verhoeff-Van Gieson



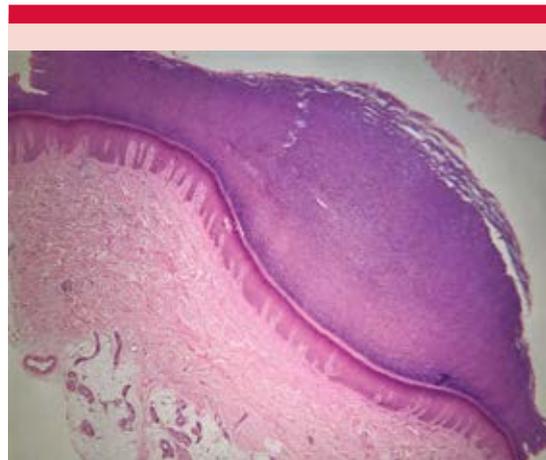
**Figura 1.** Pápulas de superficie brillante que afectan la zona marginal de las manos.



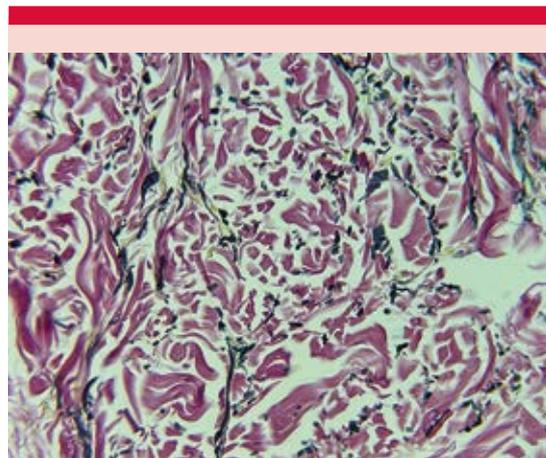
**Figura 2.** Acercamiento: pápulas de superficie brillante en la zona marginal de las manos.



**Figura 3.** Pápulas con extensión al dorso de los pies.



**Figura 4.** Histopatología (H&E, 4x) que muestra hiperqueratosis ortoqueratósica compacta y gruesa, epitelio acantósico y capa granulosa prominente, marcada depresión en la epidermis. En la dermis se observa discreto infiltrado inflamatorio de interfase



**Figura 5.** Tinción de Verhoeff-Van Gieson (60x): fibras elásticas fragmentadas (elastorrexis) por debajo de la epidermis deprimida.

mostró la existencia de fibras elásticas con focos de ruptura y elastorrexis. **Figura 5**

Con los hallazgos clínicos, histopatológicos y el antecedente familiar se confirmó el diagnóstico

de acroqueratoelastoidosis de Costa. Se inició tratamiento con urea al 15% en crema con mejoría parcial; sin embargo, la paciente manifestó el deseo de no continuar con otros tratamientos.

## DISCUSIÓN

La acroqueratoelastoidosis de Costa es una genodermatosis también llamada acroqueratosis papular inversa. Se ha considerado que tiene un modo de transmisión autosómico dominante, algunos estudios la han asociado con el cromosoma 2,<sup>4</sup> pero también se han reportado casos esporádicos; sin embargo, hasta el momento no ha podido establecerse con certeza los genes implicados.<sup>5</sup> En este caso se encontró asociación familiar con antecedente de primer grado, lo que apoyó el diagnóstico, según el patrón de herencia propuesto anteriormente.

Se ha vinculado también con trauma crónico, hiperhidrosis, exposición solar intensa, queratodermia palmoplantar aquagénica y esclerosis sistémica.<sup>3</sup> Ninguno de los anteriores se encontró en la paciente, además, respecto a la fisiopatología, se considera que puede estar relacionada con aumento en la producción de filagrina, que puede llegar a acumularse dentro de la capa granular.<sup>6</sup>

Las pápulas o placas surgen espontáneamente en los márgenes de los sitios acrales en la niñez o en la adultez temprana,<sup>7</sup> en general con afectación bilateral, aunque también pueden ser focales<sup>7</sup> y en ocasiones se extienden hasta las superficies dorsales. No hay casos reportados con evolución maligna de las lesiones.<sup>8</sup> En el caso comunicado las lesiones corresponden típicamente a las descritas en la bibliografía con daño de los márgenes acrales, algunas con extensión al dorso de los pies; la temporalidad también muestra correspondencia con inicio en la niñez.

Los hallazgos histopatológicos muestran hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis moderada

y homogenización de las fibras del colágeno con elastorrexis (fragmentación y adelgazamiento de las fibras elásticas). Esta última se observa mejor con tinciones especiales para fibra elástica, como de Verhoeff-Van Gieson, Weigert y Orcein; en la paciente se utilizó la tinción de Verhoeff-Van Gieson, con la que pudo observarse la elastorrexis.<sup>9</sup>

La acroqueratoelastoidosis de Costa debe diferenciarse de otras queratodermias papulares marginales. En el **Cuadro 1** se comparan los siguientes diagnósticos diferenciales: la hiperqueratosis focal acral tiene una manifestación clínicamente similar, con las mismas lesiones tipo pápulas, ovales o poligonales, en los bordes de las manos y los pies, en la histopatología comparten características; sin embargo, no muestra la elastorrexis típica.<sup>3,10</sup>

Las placas de colágeno degenerado de las manos o queratoelastoidosis *marginalis* según algunos autores corresponden a la misma afección, sobreviene en pacientes de mayor edad con exposición solar crónica. En el estudio histopatológico se evidencia una epidermis normal, con degeneración actínica del colágeno y las fibras elásticas.<sup>3,11,12</sup>

También debe considerarse el diagnóstico diferencial con la queratodermia punteada de pliegues palmares; generalmente las lesiones no afectan los bordes laterales de las manos, ni las plantas, como su nombre lo indica, las lesiones afectan los pliegues de las palmas y en la histología se observa una zona de hiperqueratosis en relación con el acrosiringio de la glándula ecrina.<sup>3,10,13</sup>

Las lesiones son benignas y en general son asintomáticas; sin embargo, los pacientes consultan por la connotación estética. En cuanto a los tratamientos tópicos están descritos diferentes queratolíticos, como la tretinoína y el ácido

**Cuadro 1.** Diagnósticos diferenciales<sup>3,10-13</sup>

Afección	Inicio	Sexo	Raza	Clínica	Histopatología
Acroqueratoelastoidosis de Costa	Adolescencia, adultos jóvenes	Mujeres	Árabes y negros	Pápulas amarillentas queratósicas en superficies laterales de las palmas y las plantas	Hiperqueratosis y ortoqueratosis, acantosis, con o sin depresión cóncava, fragmentación de las fibras elásticas (elastorrexis)
Hiperqueratosis acral focal	Infancia, adolescencia	Mujeres	Negros	Pápulas crateriformes, agrupadas en la cara lateral de las manos y los pies	Hiperqueratosis ortoqueratósica, sin elastorrexis
Queratoelastoidosis <i>marginalis</i>	Adultos	Hombres	Caucásicos	Pápulas aplanadas confluentes, aspecto empedrado. Afectan el borde interno del primer y segundo dedo	Banda dérmica de colágeno elástico degenerado que puede acompañarse de calcificación
Queratodermia palmoplantar punctata	Adolescencia	-	-	Pápulas finas puntiformes, traslúcidas, el centro queratósico central se elimina dejando una depresión central	Columnas compactas de hiperqueratosis e hipergranulosis, sin signos de inflamación en la dermis y sin laminilla corneida

salicílico. En un reporte se administró ácido salicílico al 10%, dos veces al día durante un mes, con alivio total de las lesiones y sin reaparición de las mismas luego de un año de tratamiento continuo.<sup>14</sup>

También se ha descrito la prescripción de medicamentos sistémicos, como metotrexato, prednisolona y retinoides orales, entre otros, con resultados variables; sin embargo, una vez que se suspende la medicación las lesiones muestran recurrencia.<sup>3,15</sup> Otros tratamientos mínimamente invasivos incluyen: crioterapia, iontoforesis y láser Er:YAG (*laser erbium-doped yttrium aluminum garnet*), este último con un reporte de caso de alivio parcial.<sup>16</sup>

En el caso comunicado se administró urea al 15% con alivio parcial de las lesiones; sin em-

bargo, la paciente no continuó tratamiento ni seguimiento. En general, el tratamiento no es necesario a menos que el paciente manifieste incomodidad con las lesiones o remisiones parciales.

## CONCLUSIONES

Se describe un caso de acroqueratoelastoidosis cuyo diagnóstico se estableció por clínica, histopatología y tinción de fibra elástica, con antecedente familiar, quien respondió parcialmente al manejo con terapia tópica.

## REFERENCIAS

1. Costa OG. Akrokerato-elastoidosis; a hitherto undescribed skin disease. *Dermatologica* 1953; 107 (3): 164-8.
2. Rivera R, Guerra A, Rodríguez-Peralto J, Iglesias L. Acroqueratoelastoidosis. Presentation of two new cases. *Actas Der-*

- mosifiliogr 2003; 94 (4): 247-250. [https://doi.org/10.1016/S0001-7310\(03\)76680-0](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(03)76680-0).
3. Rambhia KD, Khopkar US. Acrokeratoelastoidosis. *Indian Dermatol Online J* 2015; 6 (6): 460-1. DOI: 10.4103/2229-5178.169718.
  4. Greiner J, Krüger J, Palden L, Vogel F, et al. A linkage study of acrokeratoelastoidosis. Possible mapping to chromosome 2. *Hum Genet* 1983; 63 (3): 222-7. doi: 10.1007/BF00284653.
  5. Abulafia J, Vignale RA. Degenerative collagenous plaques of the hands and acrokeratoelastoidosis: pathogenesis and relationship with knuckle pads. *Int J Dermatol* 2000; 39 (6): 424-32. <https://doi.org/10.1046/j.1365-4362.2000.00940.x>.
  6. Turchetto C, Della P, Cabrera HN, Poledore I, García S, Ferrani H. Acroqueratodermias. *Arch Argent Dermatol* 2013; 63 (4): 153-156.
  7. Bogle MA, Hwang LY, Tschen JA. Acrokeratoelastoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47 (3): 448-51. doi: 10.1067/mjd.2002.112928.
  8. Erkek E, Koçak M, Bozdoğan O, Birol A, et al. Focal acral hyperkeratosis: a rare cutaneous disorder within the spectrum of Costa acrokeratoelastoidosis. *Pediatr Dermatol* 2004; 21 (2): 128-30. doi: 10.1111/j.0736-8046.2004.21208.x.
  9. Uribe P, Ortiz E, Wortsman X, González S. Acrokeratoelastoidosis of the foot with clinical, dermoscopic, ultrasonographic, and histopathologic correlation. *J Am Podiatr Med Assoc* 2018; 108 (2):178-181. doi: 10.7547/16-165.
  10. Álvarez J, Gómez E, Rodríguez M, López-Estebanz J, et al. Hiperqueratosis focal acral. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93 (10): 581-3.
  11. Palomo-Arellano A, Cervigón-González I, Torres-Iglesias L, Fuentes-Martínez N. Placas queratósicas lineales en ambas manos. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101(9): 801-802. DOI: 10.1016/j.ad.2010.06.016.
  12. Mallo S, Bernal AI, Fernández-Canedo MI, González-Hermoso C, de Troya-Martín M. Queratodermia palmoplantar *punctata* autosómica dominante. *Actas Dermosifiliogr*. 2006; 97 (2): 136-8. DOI: 10.1016/S0001-7310(06)73367-1.
  13. Pelegaya J, Urreza F, Garbayo-Y, Fuertes A. Acroqueratoelastoidosis: presentación de un caso. *Piel* 2011; 26 (3): 127-129.
  14. Shiiya C, Hata H, Inamura Y, Shimizu H, et al. Acrokeratoelastoidosis successfully treated with 10% salicylic acid ointment. *J Dermatol* 2017; 44 (3): e46-e47. doi: 10.1111/1346-8138.13503.
  15. Hu W, Cook TF, Vicki GJ, Glaser DA. Acrokeratoelastoidosis. *Pediatr Dermatol* 2002; 19 (4): 320-2. doi: 10.1046/j.1525-1470.2002.00091.x.
  16. Erbil AH, Sezer E, Koç E, Demiris M, et al. Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium:YAG laser. *Clin Exp Dermatol* 2008; 33 (1): 30-1. doi: 10.1111/j.1365-2230.2007.02553.x.