

# Acroqueratoelastoidosis de Costa

## Acrokeratoelastoidosis of Costa

Juliana Martínez del Sel<sup>1</sup>, Paulina Amaya Navarro<sup>2</sup>, Fiorella Rigoni<sup>3</sup> y Miguel A. J. Allevato<sup>4</sup>

### RESUMEN

La acroqueratoelastoidosis de Costa es una genodermatosis de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Es un trastorno de las fibras elásticas exclusivamente cutáneo y a nivel acral. Se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas, amarillentas o del color de la piel normal en la cara marginal de los dedos de las manos o de los pies, que se agrupan, forman placas con aspecto de empedrado y se extienden de forma simétrica al dorso, las palmas y

las plantas. El hallazgo histológico patognomónico es la elastorrhexis. Se presenta el caso de un niño de 7 años con una acroqueratoelastoidosis que comprometía las manos y los pies, asociada a prurito.

**Palabras clave:** acroqueratoelastoidosis, elastorrhexis, acroqueratodermia papulosa marginal.

Dermatol. Argent. 2021, 27 (3): 123-125

### ABSTRACT

*Acrokeratoelastoidosis of Costa is a genodermatosis of autosomal dominant inheritance with incomplete penetrance. It is a cutaneous disorder of the elastic fibers at the acral level. The clinical feature is the presence of erythematous, yellowish or normal skin-colored papules on the marginal aspect of the fingers and/or toes, which agminate to form cobblestone-like plaques and extend symmetrically to the dorsum and*

*palms and soles. The pathognomonic histologic finding is elastorrhexis. We present a 7-year-old boy with acrokeratoelastoidosis involving hands and feet, associated with pruritus.*

**Key words:** acrokeratoelastoidosis, elastorrhexis, marginal papular acrokeratoderma.

Dermatol. Argent. 2021, 27 (3): 123-125

<sup>1</sup> Médica de Planta,

<sup>2</sup> Ex Médica de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires

<sup>3</sup> Fellow en Oncodermatología

<sup>4</sup> Jefe de División y Cátedra de Dermatología  
Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Juliana Martínez del Sel

E-mail: [divisiondermatologia@gmail.com](mailto:divisiondermatologia@gmail.com)

Fecha de trabajo recibido: 25/3/2021

Fecha de trabajo aceptado: 31/8/2021

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

## CASO CLÍNICO

Niño de 7 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que presentó una dermatosis que comprometía las manos y los pies de forma simétrica, ocasionalmente pruriginosa, de 3 años de evolución.

En el examen físico dermatológico se destacaban, en el dorso de ambas manos, pápulas amarillentas y de color piel que se agrupaban y formaban placas con aspecto de empedrado. Las lesiones se extendían a la cara dorsal de las muñecas y de los dedos, con acentuación en las articulaciones interfalángicas (Fotos

1 y 2). Se observaban lesiones de similares características en la eminencia tenar e hipotenar y en el primer dedo en ambas manos y excoriaciones por rascado en el dorso de la mano izquierda. Las lesiones le conferían a la piel un aspecto envejecido. En el dorso de los pies, en la unión con el tercio distal de las piernas, se veían lesiones de similares características, aunque en menor número (Foto 3). El estudio histopatológico evidenció hiperqueratosis ortoqueratósica y leve acantosis en la epidermis y, en la dermis superficial y reticular, un leve

infiltrado mononuclear de predominio linfocitario con disposición perivascular. La tinción con azul victoria mostró la disminución del número y la fragmentación de las fibras elásticas en la dermis (Foto 4). Con el diagnóstico de acroqueratoelastoidosis se indicaron medidas generales, humectación y fotoprotección. El paciente evolucionó con alivio del prurito y persistencia de las pápulas y de las placas en empedrado.



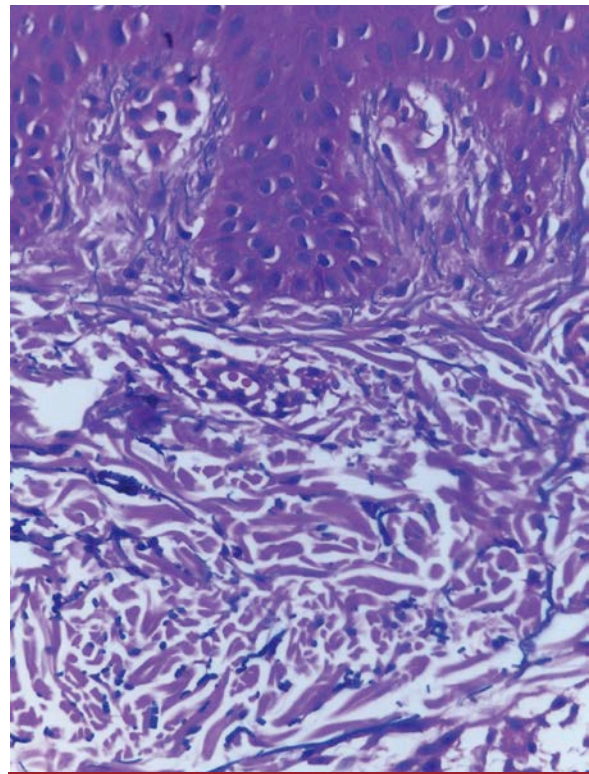
**FOTO 1:** Pápulas amarillentas y de color piel que se agrupan en placas con aspecto de empedrado en el dorso de ambas manos, con disposición simétrica.



**FOTO 2:** Placa con aspecto de empedrado en el dorso de la mano derecha.



**FOTO 3:** Placa conformada por la confluencia de pápulas amarillentas en el tobillo izquierdo.



**FOTO 4:** Disminución del número y fragmentación de las fibras elásticas en la dermis (elastorrexis) (Azul Victoria 400X).

### COMENTARIOS

La acroqueratoelastoidosis de Costa (AQE) es una genodermatosis de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, aunque en los últimos años se han comunicado casos esporádicos sin antecedentes familiares. Pertenece al grupo de las acroqueratodermias papulosas marginales cuya característica es la elastorrexis. La alteración radica en el brazo corto del cromosoma 2 (2p25). Esto genera dos consecuencias: por un lado, la disminución del número de fibroblastos dérmicos que, a su vez, secretan fibras elásticas anómalas, hecho

que justifica el hallazgo de elastorrexis; y por el otro, el aumento de la producción de filagrina y su acumulación en la capa granulosa, lo que justifica la aparición de las pápulas queratósicas. En 2016, Carlo Losano *et ál.* publicaron un trabajo en el cual realizaron biopsias en la piel con lesión y en la piel sana de una paciente con AQE. En la piel lesionada no encontraron fibras elásticas, pero en la piel sana las fibras elásticas estaban conservadas en número e indemnes en su estructura. Esto avala la teoría actual que caracteriza a la AQE como un trastorno de las fibras elásticas exclusivamente cutáneo y limitado a la piel acral<sup>1-4</sup>.

La AQE afecta a cualquier sexo y a cualquier etnia. Si bien suele comenzar en la primera infancia, hay algunas comunicaciones de inicio en la edad adulta. Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la presencia de pápulas amarillentas, eritematosas o del color de la piel normal, ubicadas en la cara marginal de los dedos, en la unión de dorsal con ventral. Las pápulas tienden a agruparse en placas, con aspecto en empedrado, y se extienden al dorso y a las palmas o las plantas con una disposición simétrica, lo que le confiere a la piel un aspecto envejecido. Sin embargo, existen comunicaciones de AQE unilateral. En la mayoría de los casos, las lesiones son asintomáticas y aumentan en número y en tamaño hasta los 30 años, momento a partir del cual permanecen estables<sup>1-3,5,6</sup>.

El diagnóstico se realiza sobre la base de los hallazgos clínicos y se confirma mediante el estudio histopatológico, que evidencia hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis y acantosis en la epidermis, y un infiltrado mononuclear de disposición perivascular en la dermis. Pero el hallazgo característico es la elastorrexis, es decir, la disminución del número y la frag-

mentación de las fibras elásticas en la dermis. Las fibras elásticas pueden ponerse de manifiesto con diferentes tinciones. Las más utilizadas son resorcina-fucsina (Weigert), aldehído-fucsina (Gomori), orceína y Verhoeff-van Gieson<sup>6</sup>. En el caso del paciente analizado, se utilizó la tinción de azul Victoria por su fácil realización y porque permite ver sin dificultad las fibras elásticas, que se observan de color azulado sobre un fondo rosado.

Los diagnósticos diferenciales clínicos de la AQE incluyen la hiperqueratosis focal acral, la acroqueratosis verruciforme de Hopf y la epidermodisplasia verruciforme<sup>1,7-9</sup>.

Se propusieron múltiples tratamientos para esta entidad, tanto tópicos (emolientes, fotoprotectores, corticosteroides, ácido salicílico, urea) como sistémicos (corticosteroides, retinoides –isotretinoína y acitretín–, dapsona, metotrexato) y destructivos (crioterapia, laser de erbio: YAG). Ninguno es 100% efectivo y, ante su suspensión, la recidiva de las lesiones es la regla<sup>10</sup>.

La AQE es una genodermatosis poco frecuente, de herencia autosómica dominante, con penetrancia variable, caracterizada por la aparición de pápulas amarillentas, eritematosas o del color de la piel normal en la piel acral (manos o pies), habitualmente asintomáticas. El diagnóstico se establece con la sospecha clínica y el estudio histopatológico de las lesiones, que evidencia la elastorrexis característica. No requiere ningún estudio sistémico del paciente ni la realización de ningún tratamiento, salvo por motivos estéticos.

## AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a la Dra. Florencia Díaz de la Fuente su colaboración en el estudio histopatológico.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rivera R, Guerra A, Rodríguez Peralto JL, Iglesias L. Acroqueratoelastoidosis: presentación de dos nuevos casos. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:247-250.
- Abulafia J, Vignale RA. Degenerative collagenous plaques of the hands and acrokeratoelastoidosis: pathogenesis and relationship with knuckle pads. *Int J Dermatol* 2000;39:424-432.
- Muñoz Ochoa LM, Velilla Contreras M, Ávila Cárdenas J, Ríos Yuil JM. Acroqueratoelastoidosis de Costa: reporte de un caso esporádico. *Medicina UPB*. 2020;38:182-186.
- Carlo Lozano B, Oschilewski D, Ochova P, Zuñiga R. Acroqueratoelastoidosis: presentación de un caso caracterizado por ausencia de fibras elásticas. *Arch Argent Dermatol* 2016;66:122-124.
- AlKhtani S, Alhumidi H, Alhargan A, Alsayed A. A sporadic case of unilateral acrokeratoelastoidosis in Saudi Arabia: a case report. *J Med Case Rep*. 2014;8:143.
- Sáenz E, Tucto S, Sialer Mc, Thomas E, *et ál.* ¿Acroqueratoelastoidosis, patología infrecuente o diagnóstico por hallazgo con subregistro? Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Folia Dermatol Per*. 2010;21:85-89.
- Company-Quiroga J, Echeverría B, Tardío JC, Martínez Morán C. Hiperqueratosis acral focal: correlación clínica, histopatológica y ecográfica. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;3:936-939.
- Chavanne U, Carbia S, Etchart C, La Forgia M. Pápulas asintomáticas en miembros superiores. *Dermatol Argent*. 2009;15:368-371.
- Ponce Olivera RM, Tirado Sánchez A, Peniche Rosado J. Epidermodisplasia verruciforme. *Dermatol Rev Mex*. 2006;50:132-140.
- Sonthalia S, Aboobacker S. Acrokeratoelastoidosis. 2020 Aug 15. En: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan. [Consultado agosto 2020].