

# Acroqueratoelastoidosis de Costa

## Acroqueratoelastoidosis de Costa

**M Ávila Camacho**  
**GE Pierard**  
**JE Arrese**  
**T Hermanns – Lê,**  
**C Uribe**  
**B Armand**

### RESUMEN

**L**a acroqueratoelastoidosis es una queratodermia particular, infrecuente y crónica. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas acrales hipopigmentadas e hiperqueratósicas. Histopatológicamente la presencia de elastorrexis es el aspecto más sobresaliente. Presentamos un caso de localización atípica y revisamos la literatura.

**Palabras clave:** acroqueratoelastoidosis, elastorrexis.

### INTRODUCCIÓN

Las queratodermias más infrecuentes comenzaron a ser individualizadas a partir de los años 1952 y 1953, cuando Oswald Costa describió la acroqueratoelastoidosis que lleva su nombre. Esta entidad se caracteriza por la presencia de pápulas hipopigmentadas o ligeramente amarillentas, cuya superficie puede tener un grado variable de queratosis, puede ser brillante o incluso umbilicada; generalmente son asintomáticas y se localizan principalmente en regiones laterales de manos y pies. Presentamos el caso de una paciente con una distribución particular de las lesiones y en quien el diagnóstico se corroboró por histología convencional.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, 34 años de edad, de origen árabe, quien presenta pápulas asintomáticas de ocho años de evolución, de progresión lenta, en caras lateral y dorsal de manos y pies. (Figuras 1, 2). No hay

antecedentes personales de traumatismos locales ni de tratamientos previos. La historia de exposición solar es positiva.

Clínicamente se aprecian lesiones papulosas de 2 mm de diámetro, bien limitadas, queratósicas, hipopigmentadas, aisladas o formando pequeñas placas, localizadas en la cara dorsal y lateral de manos, pies, falanges proximales y articulaciones interfalángicas.

El estudio histopatológico evidenció, a la coloración hematoxilina eosina, una lesión papulosa con hiperqueratosis ortoqueratósica, un infiltrado linfocitario alrededor de vénulas superficiales y una homogenización del colágeno

**M Ávila Camacho, MD, Universidad Autónoma, Bucaramanga, Colombia.**

**JE Arrese, Departamento de Dermatopatología. Centro Hospitalario Universitario de Saint Tilman, Universidad de Lieja, Bélgica.**

**T Hermanns – Lê. Departamento de Dermatopatología. Centro Hospitalario Universitario de Saint Tilman, Universidad de Lieja, Bélgica.**

**GE Pierard, Director del Departamento de Dermatopatología. Centro Hospitalario Universitario de Saint Tilman, Universidad de Lieja, Bélgica.**

**C Uribe, MD, Universidad Autónoma, Bucaramanga, Colombia.**

**B Armand, Departamento de Dermatopatología. Centro Hospitalario Universitario de Saint Tilman, Universidad de Lieja, Bélgica.**

Correspondencia: Mabel Ávila C, fax 639 6020, calle 46 # 33-16, Bucaramanga, Colombia.

E-mail: dermatopat@andinet.com

## Acroqueratoelastoidosis de Costa



**Figura 1. Lesiones de Acroqueratoelastoidosis de Costa.**



**Figura 2. Lesiones de Acroqueratoelastoidosis de Costa - Un acercamiento.**

papilar y subpapilar. La tinción de tricromo de Masson fue normal. La coloración orceína mostró en la dermis fibras elásticas, disminuidas, fragmentadas, desorganizadas y con diámetros variables. (Figuras 3, 4, 5). La microscopía electrónica reveló algunos fibroblastos con un retículo endoplásmico prominente y dilatado, colágeno normal y una ligera disminución de las fibras elásticas.

Con base en los hallazgos anteriores, se diagnosticó una acroqueratoelastoidosis de Costa.

### DISCUSIÓN

La acroqueratoelastoidosis de Costa es una queratodermia marginal infrecuente que afecta princi-

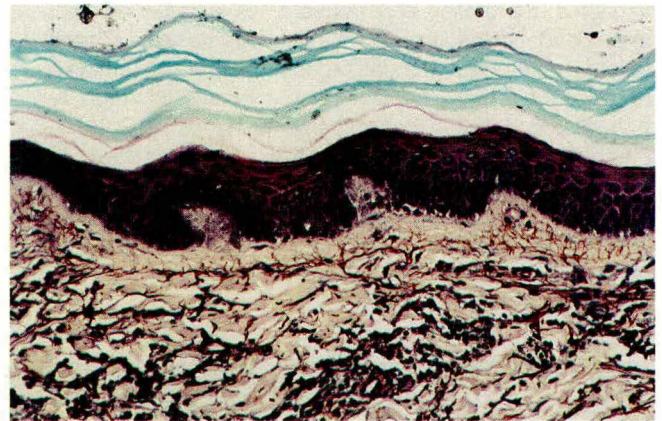
palmente los bordes de las manos y de los pies, las eminencias tenares, el dorso de los dedos y de las articulaciones interfalángicas.<sup>1-5</sup> Nuestra paciente presenta las lesiones en las dos últimas localizaciones (lo cual está descrito) y en la cara dorsal de manos y pies, lo cual hace pensar que pueda tratarse de un estado evolutivo de la enfermedad.

Se desconoce su etiología, aunque ciertos autores afirman que el trauma, la exposición solar crónica y una predisposición genética son los principales factores involucrados, tanto en su origen como en su lenta evolución.<sup>1-3, 6, 7</sup> Estos factores no fueron evidentes en el caso descrito, a excepción de la exposición solar. Generalmente tiene su inicio en la infancia o en la adolescencia, y no tiene predilección por sexo o raza. Se

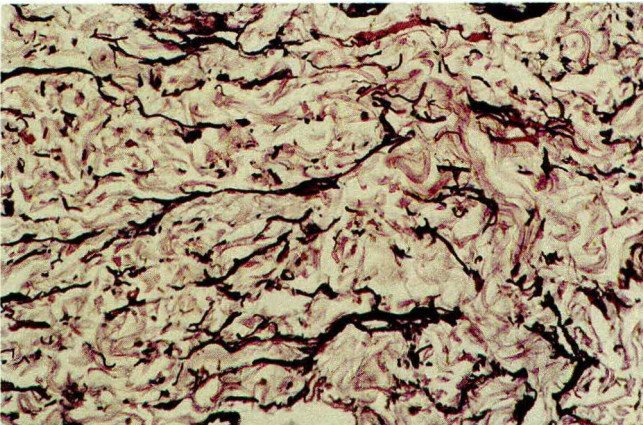
**Acroqueratoelastoidosis de Costa**



**Figura 3. Hiperqueratosis ortoqueratósica.**



**Figura 4. Homogenización del colágeno en dermis papilar y subpapilar. Acanthosis variable. Infiltrado linfocitario principalmente rodeando vénulas superficiales.**



**Figura 5. Tinción de orceína para tejido elástico: evidencia elastorrhexis que es el sello distintivo.**

han descrito casos de familiares ligados a una herencia autosómica dominante; se ha involucrado al cromosoma 2. Esta paciente entraría en la categoría de "casos esporádicos", debido a su historia familiar negativa, lo cual está descrito en la literatura.

La histología convencional se caracteriza por presentar hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis variable, homogenización del colágeno, tanto papilar como subpapilar, y presencia de elastorrhexis que es su principal hallazgo.<sup>2,3,5,7,8</sup> Estos hallazgos fueron evidentes a la microscopía de luz.

No hay suficiente experiencia sobre las manifestaciones a la microscopía electrónica. Se han descrito signos de sufrimiento fibroblástico, detectados por la presencia de granulaciones oscuras intracitoplasmáticas.<sup>1</sup> En nuestro caso evidenciamos un incremento en la función de síntesis de algunos fibroblastos. Consideramos que se requiere el estudio de muchos más casos, antes de plantear descripciones morfológicas que puedan conducir a hipótesis fisiopatológicas.

Entre los diagnósticos diferenciales consideramos la hiperqueratosis acral focal, la degeneración colágena en placas y la queratodermia marginal de las manos.<sup>1-3,5,6</sup> La hiperqueratosis acral focal es concebida como una alteración local de la queratinización, más frecuente en la raza negra; clínicamente puede ser igual a la acroqueratoelastoidosis de Costa, pero histopatológicamente carece de la elastorrhexis. La degeneración colágena en placas y la queratodermia marginal de las manos son dos afecciones adquiridas que comienzan durante la vida adulta, asociadas con traumatismo y exposición solar crónica, que se observa a la histología. No presentan elastorrhexis.<sup>1,2,6,8</sup>

En el plano terapéutico se han utilizado diversos medicamentos tópicos: ácido salicílico, alquitrán de hulla, nitrato de plata y nitrógeno líquido; sistémicos: antibióticos, corticoides, sulfona y etretinato, obteniéndose resultados

## *Acroqueratoelastoidosis de Costa*

variables. En el caso del etretinato, las lesiones recurren al suspender el tratamiento.<sup>3,4</sup> Recientemente se ha descrito un caso de acroqueratoelastoidosis de Costa sintomático, en el cual el dolor y las lesiones disminuyeron luego del tratamiento oclusivo con capsaicina tópica, al 0.025%, durante 2 semanas. Se desconoce el mecanismo de acción hasta el momento.<sup>3</sup> No aconsejamos los tratamientos sistémicos y agresivos, debido a que no se ha descrito riesgo de malignidad, las lesiones evolucionan paulatinamente y son generalmente asintomáticas.

### SUMMARY

Acrokeratoelastoidosis is a particular, unfrequent and chronic keratoderma clinically characterized by the presence of acral hypopigmented and hyperkeratotic papules. The most important clue for the histologic diagnosis is the presence of elastorrhexis. We report a case with unusual localization, and revision of literature is made.

**Key words:** Acrokeratoelastoidosis, elastorrhexis.

## *BIBLIOGRAFÍA*

1. Rongioletti F, Betti R, Crosti C, et al. Marginal papular acrokeratodermas: A unified nosography for focal acral hyperkeratosis, Acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology* 1994; 188:28-31.
2. Boudghène-Stambouli O, Meerad-Boudia A, Benkalfat M, et al. Acrokérato-élastoïdose de Costa. *Ann Dermatol Venereol* 1993; 120:359-361.
3. Robayna G, De Lucas R, Rubio de la Torre F, et al. Acroqueratoelastoidosis dolorosa, de localización atípica. Tratamiento con capsaicina tópica. *Med Cutan Iber Lat Am*, 1997; 25:160-162.
4. Handfield-Jones, Kennedy CTC. Acrokeratoelastoidosis treated with etretinate. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17:881-882.
5. Highet AS, Rook A, Anderson JR. Acrokeratoelastoidosis. *Br J Dermatol* 1982; 106: 334-337.
6. Dowd PM, Harman RRM, Black MM. Focal acral hyperkeratosis. *Br J Dermatol* 1983; 109:97-103.
7. Shbaklo Z, Jamaledine NF, Kibbi AG, et al. Acrokeratoelastoidosis. *Int J Dermatol* 1990; 29:333-336.
8. Dyal-Smith D. Acrokeratoelastoidosis. *Austral J Dermatol* 1996; 37:213-214.