

Hiperqueratosis filiforme paraqueratósica palmar sin malignidad subyacente

L. Pérez-Pérez, C. Peteiro, D. Sánchez-Aguilar y J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

La hiperqueratosis filiforme (HF) es una entidad infrecuente clínicamente caracterizada por la presencia de espículas queratósicas en las palmas, plantas u otras zonas de la superficie corporal. Su asociación con diversas enfermedades, incluyendo neoplasias, ha sido ampliamente discutida, sin que en la actualidad se considere un cuadro paraneoplásico bien definido.

Se presenta el caso de un paciente de 72 años que consultó por lesiones de tres meses de evolución en las palmas de ambas manos. El resto de la superficie corporal no mostraba lesiones similares. Los estudios complementarios realizados no revelaron hallazgos patológicos de interés. El examen histopatológico mostró la presencia de columnas paraqueratósicas con una capa granulosa ligeramente disminuida y un leve infiltrado inflamatorio dérmico.

Diferentes términos han sido empleados en los últimos años para hacer referencia a estas lesiones hiperqueratósicas, contribuyendo a crear un ambiente de confusión que perdura actualmente. A pesar de que la HF podría ser clasificada en la proximidad del espectro clínico de las poroqueratosis, presenta hallazgos clínicos e histopatológicos particulares que permitirían considerarla una entidad aparte. Describimos un nuevo caso de esta infrecuente entidad con afectación exclusiva palmar en un paciente sin malignidad oculta y revisamos las principales características de los casos similares descritos en la literatura. A pesar de la oscura asociación de este cuadro con neoplasias, la mayoría de los autores consideran necesario el despistaje de patología subyacente.

Palabras clave: hiperqueratosis filiforme, queratodermia espinosa, poroqueratosis *punctata*, lamela corneide.

PALMAR FILIFORM PARAKERATOTIC HYPERKERATOSIS WITHOUT UNDERLYING MALIGNANCY

Abstract. Filiform hyperkeratosis (FH) is a rare entity clinically characterized by keratotic spicules on the palms, soles or other areas of the body surface. Its association with several diseases, including neoplasms, has been extensively discussed but currently it is not considered a well-defined paraneoplastic disorder. We report a 72-year-old patient that referred lesions on both palms of three months duration. The rest of the body surface did not show similar lesions. Complementary exams did not reveal any abnormal findings. The histopathological exam showed parakeratotic columns with a slightly decreased granular layer and a mild dermal inflammatory infiltrate. In the last years different terms have been employed to refer to these hyperkeratotic lesions contributing to the lack of clarity that currently persists. Although FH might be classified close to the clinical spectrum of porokeratoses, it presents particular clinical and histological findings that allow it to be considered a separate entity. We report a new case of this rare disorder with exclusive palmar involvement in a patient without underlying malignancy and review the main characteristics of similar cases reported in the literature. Despite the obscure association between this entity and neoplasms, the majority of authors deem it necessary to rule out underlying diseases.

Key words: filiform hyperkeratosis, spiny keratoderma, porokeratosis *punctata*, cornoid lamella.

Correspondencia:
Lidia Pérez-Pérez.
Servicio de Dermatología.
Facultad de Medicina.
San Francisco, s/n.
15782 Santiago de Compostela. A Coruña. España.
Correo electrónico: mejaim@usc.es

Aceptado el 3 de abril de 2007.

Introducción

La hiperqueratosis filiforme (HF) es una dermatosis infrecuente descrita en la literatura bajo diversos términos¹. Su asociación con patología subyacente continúa siendo discutida. Describimos un nuevo caso de HF sin asociación con malignidad subyacente y revisamos los casos existen-

tes en la literatura con lesiones localizadas en palmas y/o plantas y columnas de paraqueratosis. Según la clasificación de las HF establecida por Zarour et al² y modificada posteriormente por McGovern y Gentry¹, estos hallazgos clínicos e histológicos son definitorios de la HF tipo Ia (HF paraqueratósica palmoplantar).

Caso clínico

Un paciente varón de 72 años con antecedentes de espondilolisis consultó por la presencia de lesiones cutáneas de tres meses de evolución que describía como «espinas» en los dedos de ambas manos, sin otros síntomas acompañantes. Las lesiones le resultaban ligeramente dolorosas a la presión y no se desprendían fácilmente de su base. El paciente no refería alteraciones en la sudoración, antecedentes de exposición a arsénico ni casos similares entre sus familiares.

En la cara palmar de los dedos de ambas manos podían observarse múltiples lesiones filiformes hiperqueratósicas distribuidas irregularmente, de aproximadamente 1-2 mm de altura y coloración amarillenta, algunas de las cuales asentaban sobre tenues máculas eritematoedematosas (fig. 1). En las plantas de ambos pies, cabello y uñas no se detectaron anomalías significativas.

Los estudios complementarios realizados (análisis de sangre y orina, proteinograma, hormonas tiroideas, estudio de autoanticuerpos y biomarcadores, serología de lúes, frotis de sangre periférica, endoscopia digestiva alta y baja, electromiografía, tomografía axial computarizada craneal y toraco-abdomino-pélvica, ecografía abdominal, radiografía simple de tórax, columna dorso-lumbar, caderas y articulaciones sacroilíacas) no mostraron hallazgos patológicos y descartaron una posible neoplasia oculta.

El examen histopatológico de la biopsia cutánea mostró columnas paraqueratósicas bien definidas con límites precisos con la epidermis ortoqueratósica normal adyacente, algunas de las cuales emergían de una capa granulosa moderadamente disminuida (fig. 2). La dermis superior mostraba un ligero infiltrado inflamatorio y algunos capilares dilatados. No se detectó vacuolización de queratinocitos ni disqueratosis.

La aplicación de emolientes con urea tres veces al día produjo una mejoría de las lesiones, aunque muchas de ellas persistieron. En posteriores revisiones no se observaron nuevas lesiones.

Discusión

Desde que Goldstein describió el primer caso de lesiones digitiformes hiperortoqueratósicas en 1967³, diferentes autores han comunicado casos similares con «espinas» hiperqueratósicas localizadas en palmas, plantas u otras superfi-



Espículas hiperqueratósicas en la cara palmar de los dedos.



Columna paraqueratósica que asienta sobre una capa granular adelgazada. (Hematoxilina-eosina, $\times 40$.)

cias cutáneas, acuñando distintos términos en referencia a las mismas, como queratodermia *punctata*⁴, queratodermia poroqueratósica *punctata*^{5,6}, poroqueratosis *punctata*⁷, poroqueratosis *punctata palmaris et plantaris*⁸, hiperqueratosis palmoplantar filiforme^{9,10}, queratodermia espinosa^{1,11,12}, hiperqueratosis palmar filiforme¹³ e hiperqueratosis digitada diminuta múltiple¹⁴. El hecho de que entidades similares recibiesen diferente denominación y el mismo término se

Tabla 1. Clasificación de la hiperqueratosis filiforme según Zarour et al² y McGovern et al¹

HF: hiperqueratosis filiforme.

emplease en referencia a distintos cuadros, explica la confusión que todavía existe en la actualidad en torno a esta dermatosis. Aunque algunos autores han realizado importantes intentos de agrupar y clasificar los casos descritos hasta el momento, la correcta denominación para esta entidad sigue siendo objeto de controversia.

Las principales diferencias entre los casos descritos en la literatura son la localización de las lesiones y sus hallazgos histológicos, puesto que el aspecto clínico es muy similar en todos ellos. Estas observaciones condujeron a Zarour et al² a dividir estas lesiones hiperqueratósicas en tres grupos (I, II y III) y dos subgrupos (a y b) en función de los hallazgos histológicos y de la localización de las lesiones, respectivamente (tabla 1). McGovern et al¹ propusieron posteriormente una ligera modificación de la clasificación anterior e introdujeron el término «queratodermia espino-sa» y los subtipos «paraqueratósica» y «ortoqueratósica». El caso que describimos reúne los criterios necesarios para ser clasificado como una HF tipo Ia, puesto que las lesiones se encontraban limitadas a las palmas de ambas manos y el principal hallazgo histológico fue la presencia de columnas paraqueratósicas bien definidas.

Mediante una búsqueda en la base de datos de PubMed empleando los descriptores «*filiform hyperkeratosis*», «*palmar filiform hyperkeratosis*» y «*spiny keratoderma*» encontramos 29 casos (incluyendo el presente) que podrían también ser clasificados como HF tipo Ia (tabla 2). Esta entidad parece mostrar una mayor incidencia en varones, puesto que de los 29 casos, 20 afectaban a varones y 9 a mujeres. Las lesiones aparecieron principalmente en pacientes de edad avanzada (media 62,48 años, rango 20-85 años). Las palmas y plantas se afectaban simultáneamente en 17 de los 29 casos y únicamente las palmas en 12 pacientes, incluyendo el nuestro^{1,11,13-17}. Solamente en 9 pacientes se detectó un proceso tumoral subyacente: cáncer de mama¹⁸, de pulmón^{6,19}, melanoma¹⁶, cáncer de sigma¹⁰, leucemia linfática crónica¹¹, mielofibrosis¹³, cáncer renal⁹ y cáncer de esófago¹⁵. En otros casos las lesiones se asociaban con diversos procesos como poliquistosis renal^{10,20} o asma bronquial¹⁵.

Las lesiones hiperqueratósicas filiformes son habitualmente asintomáticas y miden 1-3 mm de altura, presentan

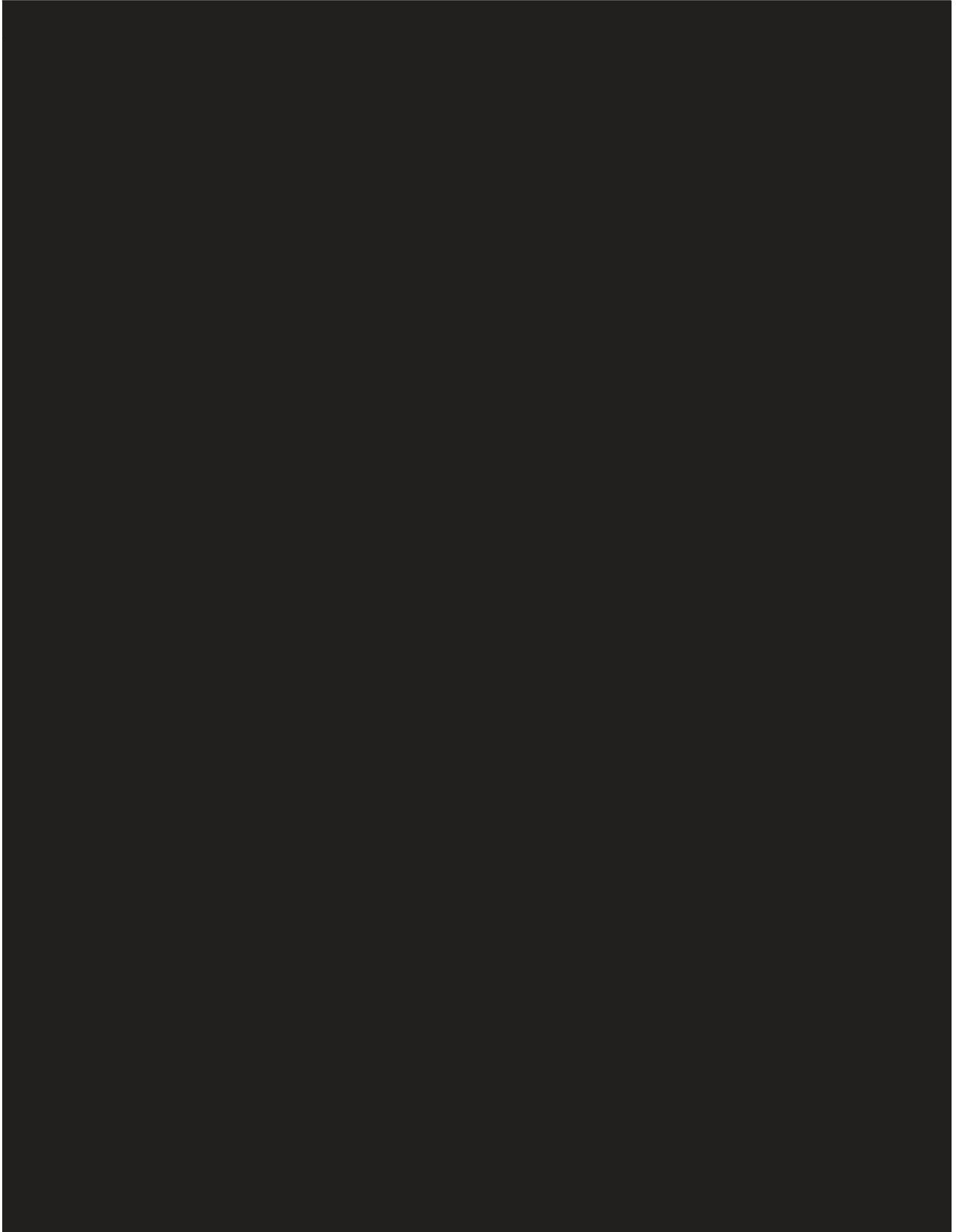
una coloración blanquecino-amarillenta y emergen de una base no inflamatoria de la cual no se desprenden con facilidad. Sin embargo, en algunos casos las lesiones asentaban sobre áreas eritematosas (5, caso presente).

El principal hallazgo histológico de la HF paraqueratósica es una columna de células paraqueratósicas bien definida que recuerda a la lamela cornoide de las poroqueratosis. Para evitar confusión, Lestrigit y Berge⁸ acuñaron el término «paraqueratosis columnar» en referencia a este hallazgo. La columna paraqueratósica asienta generalmente sobre una capa granulosa reducida o incluso ausente y un estrato de Malpighio ligeramente adelgazado. Presenta límites muy bien definidos con respecto a la epidermis normal adyacente y ocasionalmente puede verse en relación con folículos pilosos^{5,16} y con el acrosiringio^{6,17,19}, de forma similar al *nevus* ductal poroqueratótico ecrino²¹. Mehta et al¹³ describieron un caso que mostraba la coexistencia de columnas orto y paraqueratósicas. Raramente puede observarse vacuolización de queratinocitos²². En estos casos resulta más complicado rechazar firmemente la hipótesis que sugiere algún tipo de asociación entre esta entidad y la poroqueratosis, pero contrariamente a lo que sucede en ésta, en la HF paraqueratósica no se observa disqueratosis ni angulación en la columna. La dermis subyacente no muestra alteraciones significativas en la mayoría de los casos, sin embargo, en ocasiones puede observarse un ligero infiltrado inflamatorio¹⁵ y dilatación de capilares^{5,6}.

No se han descrito casos de HF que hayan mejorado o se hayan resuelto de forma espontánea¹². Numerosas alternativas terapéuticas han sido ensayadas con resultados variables, incluyendo retinoides tópicos²⁰ y orales¹³, emolientes con ácido salicílico^{1,13}, urea¹³, lactato amónico²⁰, propilenglicol¹³ y 5-fluouracilo^{1,12}.

Dada la variedad existente en cuanto a la presentación clínica y los hallazgos histopatológicos de las hiperqueratosis palmoplantares consideradas en conjunto, proponemos que más que entidades específicas sean consideradas un espectro clínico-patológico, cuya relevancia médica radica en su posible asociación (dudosa en algunos casos, pero claramente definida en otros) con neoplasias subyacentes.

Tabla 2. Principales características de los casos de hiperqueratosis filiforme tipo Ia descritos en la literatura



a: años; d: días; m: meses; LLC: leucemia linfática crónica; M: mujer; P: palmas; PL: plantas; V: varón.

A pesar de que la poroqueratosis y la HF paraqueratósica muestran claras diferencias clínicas e histopatológicas, ambas son trastornos de la queratinización que presentan similitudes morfológicas, genéticas y evolutivas y que pueden presentarse de forma concurrente con un proceso maligno o bien aparecer años antes o después del mismo. Por tanto, la realización de un estudio detallado en el momento del diagnóstico resulta especialmente importante en estos pacientes para descartar enfermedades sistémicas. Igualmente importante es el seguimiento del paciente a largo plazo, que puede evitar diagnósticos tardíos de neoplasias que hubieran podido recibir un tratamiento curativo.

En el momento actual, a la vista de los casos descritos en la literatura, parece adecuado descartar al menos neoplasias gastrointestinales, pulmonares y de mama. Los síntomas del paciente y los hallazgos patológicos extraídos de una exploración física rigurosa pueden aportar indicios valiosos para orientar la búsqueda en algunos casos.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- McGovern T, Gentry RH. Spiny keratoderma: case report, classification and treatment of music box spine dermatoses. *Cutis*. 1994;54:389-94.
- Zarour H, Grob JJ, Andrac L, Bonerandi JJ. Palmoplantar orthokeratotic filiform hyperkeratosis in a patient with associated Darier's disease. Classification of filiform hyperkeratosis. *Dermatology*. 1992;185:205-9.
- Goldstein N. Multiple minute digitate hyperkeratosis. *Arch Dermatol*. 1967;96:692-3.
- Brown FC. Punctate keratoderma. *Arch Dermatol*. 1971;104:682-3.
- Friedman SJ, Herman PS, Pittelkow MR, Daniel Su WP. Punctate porokeratotic keratoderma. *Arch Dermatol*. 1988;124:1678-82.
- Bianchi L, Orlandi A, Iraci S, Spagnoli G, Nini G. Punctate porokeratotic keratoderma. Its occurrence with internal neoplasia. *Clin Exp Dermatol*. 1994;19:139-41.
- Himmelstein R, Lynfield YL. Punctata porokeratosis. *Arch Dermatol*. 1984;120:263-4.
- Lestrigant GG, Berge T. Porokeratosis punctata palmaris et plantaris. *Arch Dermatol*. 1989;125:816-9.
- Beylot C, Taïeb A, Bioulac P, Doutré MS, Foix P. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme et néoplasie viscérale. *Ann Dermatol Venereol*. 1982;109:747-8.
- Rault S, Salmon-Her V, Cambie MP, Armingaud P, Barhoum K, Ploton D, et al. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme parakératosique et adénocarcinome digestif. *Ann Dermatol Venereol*. 1997;124:707-9.
- Bernal AI, González A, Aragoneses H, Martínez G, García M. A patient with spiny keratoderma of the palms and a lymphoproliferative syndrome: an unrelated paraneoplastic condition. *Dermatology*. 2000;201:379-80.
- Osman Y, Daly T, Don PC. Spiny keratoderma of the palms and soles. *J Am Acad Dermatol*. 1992;26:879-81.
- Mehta RK, Mallet RB, Green C, Rytina E. Palmar filiform hyperkeratosis associated with underlying pathology. *Clin Exp Dermatol*. 2002;27:216-9.
- Cuerda E, Aparicio S, Sánchez-Yus E. Hiperqueratosis digitada diminuta múltiple. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:588-90.
- Handa Y, Sakakibara A, Araki M, Yamanaka N. Spiny keratoderma of the palms and soles: report of two cases. *Eur J Dermatol*. 2000;10:542-5.
- Kaddu S, Soyer P, Kerl H. Palmar filiform hyperkeratosis: a new paraneoplastic syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:337-40.
- Guhl G, Goiriz R, Vargas E, Fraga J, García-Díez A, Fernández-Herrera J. Queratodermia espinosa palmar: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:392-4.
- Hillion B, Le-Bozec P, Moulouguet-Michau I, Blanchet-Bardon C, Petit A, Stephan J, et al. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme et cancer du sein. *Ann Dermatol Venereol*. 1990;117:834-6.
- Herman PS. Punctate porokeratotic keratoderma. *Dermatologica*. 1973;147:206-13.
- Anderson D, Cohen DE, Soo Lee H, Thellman C. Spiny keratoderma in association with autosomal dominant polycystic kidney disease with liver cysts. *J Am Acad Dermatol*. 1996;34:935-6.
- Abell E, Read SI. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. *Br J Dermatol*. 1980;103:435-41.
- Sakas EL, Gentry RH. Porokeratosis punctata palmaris et plantaris (punctate porokeratosis). *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:908-12.