

Queratodermia espinosa palmar: a propósito de un caso

Guillermo Guhl^a, Rebeca Goiriz^a, Erich Vargas^a, Javier Fraga^b,
Amaro García-Díez^a y Jesús Fernández-Herrera^a

^aDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Resumen.—La queratodermia espinosa palmar es una entidad poco frecuente y de etiología desconocida. La mayor parte de los casos descritos son adquiridos, pero existen también casos familiares. Esta dermatosis se caracteriza por la aparición de proyecciones hiperqueratósicas milimétricas en palmas y/o plantas, por lo general asintomáticas. En el estudio histológico se observan columnas paraqueratósicas, a modo de laminillas cornoides, sobre una epidermis con una capa granulosa adelgazada o ausente. Se ha descrito su asociación con enfermedad tumoral maligna de diversos tipos. Presentamos un nuevo caso de esta entidad que tenía como peculiaridad la relación de la columna paraqueratósica con el acrosiringio en algunos cortes histológicos, hallazgo característico del nevo del conducto dérmico o del *ostium* ecrino poroqueratósico. Esta asociación se ha descrito de forma aislada con anterioridad.

Palabras clave: poroqueratosis, queratodermia, queratodermia espinosa, queratodermia *punctata*.

SPINY KERATODERMA OF THE PALMS: A CASE STUDY

Abstract.—Spiny keratoderma of the palms is an infrequent entity of unknown etiology. Most of the cases described are acquired, but there are also family cases. This dermatosis is characterized by the appearance of hyperkeratotic, generally asymptomatic, projections on the palms and/or soles, measuring only a few millimeters. In the histological study, para-keratotic columns of cornoid lamellae were observed on an epidermis with a thin or absent granular layer. Its association with malignant tumor pathologies of different types has been described.

We present a new case of this entity, which had the peculiarity of a relationship of the para-keratotic column with the acrosyringium in some histological sections, a finding typical of a porokeratotic eccrine ostial or dermal duct nevus.

Key words: porokeratosis, keratoderma, spiny keratoderma, punctate keratoderma.

INTRODUCCIÓN

La queratodermia espinosa es una rara entidad de la que apenas se ha descrito una treintena de casos; la mayoría son adquiridos pero existen casos familiares con varios miembros afectados. Esta dermatosis se caracteriza por la aparición de lesiones hiperqueratósicas de pequeño tamaño y morfología filiforme salpicadas por la superficie de ambas palmas y/o plantas. Las lesiones recuerdan a las púas del rodillo de una caja de música antigua. Histológicamente se distingue una columna paraqueratósica compacta netamente separada del estrato córneo normal, con una capa granulosa subyacente adelgazada o ausente, a modo de laminilla cornoide. La queratodermia espinosa puede asociarse con tumores malignos de diversos orígenes.

Se presenta un caso de queratodermia espinosa que se caracterizaba por tener en una de las biopsias una estrecha relación de la columna paraqueratósica con el acrosiringo.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 60 años refería, como único antecedente de interés, ser fumadora de 30 cigarrillos/día desde la juventud. Acudió a la consulta por presentar lesiones hiperqueratósicas filiformes en ambas palmas de 7 años de evolución. Las lesiones eran asintomáticas pero habían aumentado en número y tamaño durante el último verano. Negaba historia de contacto con arsénico o consanguinidad. A la exploración se observaban múltiples lesiones hiperqueratósicas filiformes de 1 mm de diámetro y de 1-2 mm de longitud, distribuidas irregularmente por ambas palmas (figs. 1 y 2). Las lesiones eran de coloración ligeramente más amarillenta que la piel sana y no existían lesiones en el dorso de las manos, plantas ni otras localizaciones.

Se practicó una biopsia «en sacabocado» de 4 mm en la que se observaba una columna paraqueratósica en estrecha relación con el acrosiringo compatible histológicamente con nevo ductal y del *ostium* ecrino poroqueratósica (fig. 3). Un mes después y, a pesar de no estar recibiendo tratamiento, muchas de las lesiones habían desaparecido y otras persistían, aunque habían disminuido de tamaño. Se realizaron dos nuevas biopsias «en sacabocados». En diversos cortes de una de las piezas se observaba que existía relación entre la columna paraqueratósica y el ducto de las glán-

Correspondencia:

Jesús Fernández-Herrera. Servicio de Dermatología.
Hospital de La Princesa. Diego de León, 62. 28006. Madrid. España.
jesusfh@aedv.es

Recibido el 7 de marzo de 2005.

Aceptado el 19 de mayo de 2005.



Fig. 1.—Lesiones hiperqueratósicas filiformes en palma.



Fig. 2.—Lesiones hiperqueratósicas en cara palmar de los dedos.

dulas ecrinas. Sin embargo, en la mayoría de las preparaciones no se encontraba esta relación a pesar de haber seriado la muestra. Las pruebas analíticas, radiografía simple de tórax y tomografía computarizada (TC) toracoabdominal resultaron normales. Las lesiones permanecen estables desde su diagnóstico.

DISCUSIÓN

La queratodermia espinosa es una enfermedad poco frecuente, que puede asociarse a tumores de diverso origen. El primer caso de queratodermia espinosa palmar fue publicado en 1971 por Brown¹ con el diagnóstico de queratodermia *punctata* palmar, pero en realidad fue Herman en 1973 quien individualizó esta entidad². Desde entonces ha recibido numerosos sinónimos y se puede encontrar en la literatura médica descrita como queratodermia poroqueratósica *punctata*²⁻⁶, poroqueratosis *punctata* palmar⁷⁻¹⁰, hiperqueratosis palmar filiforme¹¹⁻¹⁹ y, más recientemente, como queratodermia espinosa²⁰⁻²⁷. Posiblemente esta diversidad en la nomenclatura se deba a que inicialmente se describió como una variante de las poroqueratosis y a lo largo del tiempo se ha ido perfilando como una entidad diferenciada.

Se desconoce la patogenia de estas lesiones; se ha postulado, en función del patrón de queratinas que se encuentran en la columna paraqueratósica, que pueda tratarse de una formación ectópica y anómala del pelo²⁵.

En nuestro caso llamaba la atención que algunas de las columnas de paraqueratosis asentaban sobre el acrosiringio de las glándulas ecrinas. Esta característica histológica, típica del nevo ductal dérmico y del *ostium* ecrino poroqueratósico, únicamente se ha descrito con anterioridad en 2 casos^{2,6}. Sin embargo, el nevo dérmico ductal presenta un aspecto clínico claramente diferente, consistente en lesiones papulosas de distribución lineal que siguen las líneas de Blaschko.

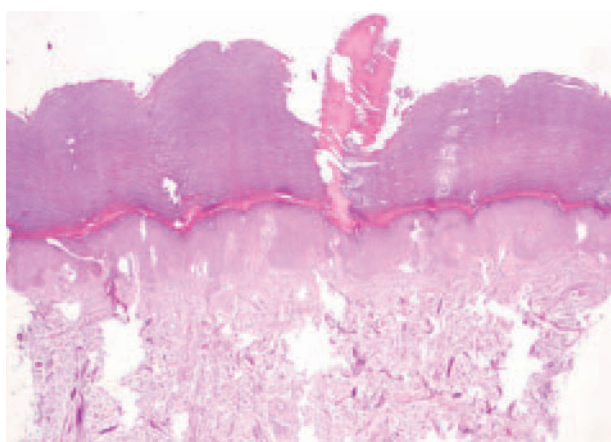


Fig. 3.—Columna de paraqueratosis bien delimitada sobre un estrato córneo adelgazado y que coincide parcialmente con un acrosiringio. (Hematoxilina-eosina, $\times 10$.)

Numerosos casos publicados de queratodermia espinosa se han asociado con neoplasias. Los tumores asociados a esta entidad son muy variados: carcinoma epidermoide de pulmón^{2,6}, carcinoma renal¹¹, adenocarcinoma de colon^{3,17} y recto¹⁸, carcinoma de mama¹², melanoma¹⁷ y leucemia linfática crónica²⁶. Inicialmente se pensó que podía tratarse de un nuevo síndrome paraneoplásico; sin embargo, esta expectativa no se ha cumplido, puesto que por el momento no existen suficientes criterios para considerarla como tal. El curso no siempre es paralelo a la neoplasia y algunos casos preceden la aparición de la neoplasia hasta en 30 años²⁶. No obstante, en los artículos más recientes se recomienda de forma unánime realizar un cribado de neoplasia en estos pacientes, si bien no existe un protocolo claramente establecido. Otras entidades a las que se ha asociado son la poliquistosis renal^{17,22}, la insuficiencia renal en tratamiento con diálisis¹⁴ y la enfermedad de Darier¹³.

No existe consenso sobre si esta entidad es una poroqueratosis auténtica o una forma de queratodermia localizada con rasgos poroqueratósicos. Esto se debe a que, aunque comparte características con la poroqueratosis como que las lesiones se componen de una columna de paraqueratosis bien diferenciada de la capa córnea normal adyacente y que asienta sobre una epidermis con un estrato granuloso disminuido, sin embargo no presenta otros hallazgos típicos como son la disqueratosis y la degeneración vacuolar de queratinocitos.

Algunos autores dedicados al estudio de esta entidad suponen que existe un problema de infradiagnóstico, ya que es una enfermedad asintomática y argumentan haber visto varios casos en un corto período de tiempo²⁴⁻²⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- Brown FC. Punctate keratoderma. *Arch Dermatol*. 1971; 104:682-3.
- Herman PS. Punctate porokeratotic keratoderma. *Dermatologica*. 1973;147:206-13.
- Bennion SD, Patterson JW. Keratosis punctata palmaris et plantaris and adenocarcinoma of the colon. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10:587-91.
- Friedman SJ, Herman PS, Pittelkow MR, Su WPD. Punctate porokeratotic keratoderma. *Arch Dermatol*. 1988;124: 1678-82.
- Kondo S, Shimoura T, Hozumi Y, Aso K. Punctate porokeratotic keratoderma. *Acta Derm Venerol*. 1990;70:478-82.
- Bianchi L, Orlandi A, Iraci S, Spagnoli LG, Nini G. Punctate porokeratotic keratoderma – It's occurrence with internal neoplasia. *Clin Exp Dermatol*. 1994;19:139-41.
- Rahbari H, Cordero A, Mehregan A. Punctate porokeratosis. A clinical variant of porokeratosis of Mibelli. *J Cutan Pathol*. 1977;4:338-41.
- Himmelstein R, Lynfield YL. Punctate porokeratosis. *Arch Dermatol*. 1984;120:263-4.
- Sakas EL, Gentry RH. Porokeratosis punctata palmaris et plantaris (punctate porokeratosis). *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:908-12.
- Lestringant GG, Berge T. Porokeratosis punctata palmaris et plantaris. *Arch Dermatol*. 1989;125:816-9.
- Beylot C, Taieb A, Bioulac P, Doutré S, Foix P. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme et néoplasie viscérale. *Ann Dermatol Venerol*. 1982;109:747-8.
- Hillion B, Bozec P, Moulouguet-Michau I, et al. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme et cancer du sein. *Ann Dermatol Venerol*. 1990;117:834-6.
- Zarour H, Grob JJ, Andrac L, Bonerandi JJ. Palmoplantar orthokeratotic filiform hyperkeratosis in a patient with associated Darier's disease. *Dermatology*. 1992;185:205-9.
- Feldman R, Harms M. Multiple filiforme hyperkeratosen. *Hautarzt*. 1993;44:658-61.
- Le Guyadec T, Beaulieu Ph, Darie H, Fournier B, Gros PH, Millet P. Hyperkératose palmaire filiforme orthokératósique: Un nouveau cas associé á un cancer rectal. *Ann Dermatol Venerol*. 1994;S123:91.
- Kaddu S, Soyer P, Kerl H. Palmar filiform hyperkeratosis: A new paraneoplastic syndrome? *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:337-40.
- Rault S, Salmon-Ehr V, Cambiue MP, et al. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme parakératósique et adénocarcinome digestif. *Ann Dermatol Venerol*. 1997;124:707-9.
- Feguex S, Bilet S, Crickx B, Perron J, Grossin M, Belaich S. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme et cancer recto-sigmoidien. *Ann Dermatol Venerol*. 1988;115:1145-6.
- Metha RK, Mallet RB, Green C, Rytyna E. Palmar filiform hyperkeratosis (FH) associated with underlying pathology? *Clin Exp Dermatol*. 2002;27:216-9.
- Osman Y, Daly T, Don P. Spiny keratoderma of the palms and soles. *J Am Acad Dermatol*. 1992;26:879-81.
- Giménez-Arnau A, Camarasa JG. Palmar filiform or spiny hyperkeratosis associated with pulmonary tuberculosis. *JEADV*. 1994;3:400-6.
- Anderson D, Cohen D, Lee HS, Thellman C. Spiny keratoderma in association with autosomal dominant polycystic kidney disease with liver cysts. *J Am Acad Dermatol*. 1996;34:925-36.
- Urbani CE, Moneghini L. Palmar spiny keratoderma associated with type IV hyperlipoproteinemia. *JEADV*. 1998; 10:262-6.
- Horton SL, Hashimoto K, Toi Y, et al. Spiny keratoderma: A common un-reported dermatosis. *J Dermatol*. 1998;25: 353-61.
- Hashimoto K, Toi Y, Horton S, Sun T. Spiny keratoderma – A demonstration of hair keratin and hair type keratinization. *J Cutan Pathol*. 1999;26:25-30.
- Bernal A, González A, Aragonese 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.
- 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.