

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones psoriasiformes acrales

M.P. Sánchez-Salas^a, F.J. García-Latasa de Aranibar^a y M.A. Ania^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital de Barbastro. Huesca. España.

Historia clínica

Se trata de un varón de 55 años que ingresó para estudio de un síndrome constitucional; además refería la aparición de lesiones cutáneas en los últimos 3 meses. El paciente no relataba antecedentes patológicos de interés, pero bebía y fumaba más de 40 cigarrillos al día.

Exploración física

Presentaba unas placas eritematovioláceas de superficie hiperqueratósica y descamativa, localizadas de forma simétrica en las falanges distales de las manos y los pies (figs. 1 y 2). Los lóbulos auriculares estaban ligeramente eritematosos y descamativos. Además, el paciente mostraba hábito asténico, subictericia de piel y mucosas, hepatomegalia y adenopatías cervicales laterales derechas que formaban un conglomerado de aproximadamente 4 x 3 cm de diámetro (fig. 3).



Figura 1.

Pruebas complementarias

La tomografía axial computarizada (TAC) cervical demostró una masa tumoral en la orofaringe, con conglomerados adenopáticos que afectaban la cadena yugular interna y el espacio cervical posterior. La biopsia de un ganglio laterocervical fue compatible con metástasis de carcinoma indiferenciado de tipo naso-orofaríngeo.



Figura 2.



Figura 3.

Correspondencia:
María Pilar Sánchez-Salas.
Servicio de Dermatología. Hospital de Barbastro.
Ctra. N-240, s/n.
22300 Barbastro. Huesca. España.
psanchezsalas@gmail.com

Aceptado el 26 de septiembre de 2008.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex.

Evolución

El paciente inició el primer ciclo quimioterápico adyuvante, pero falleció 15 días después debido a una sepsis neutropénica.

Comentario

La acroqueratosis paraneoplásica de Bazex es un síndrome paraneoplásico poco frecuente, que afecta mayoritariamente a varones por encima de los 40 años, y que se asocia generalmente con carcinomas de células escamosas de las vías aerodigestivas superiores¹.

Karabulut et al² realizaron una revisión de 133 pacientes con este síndrome y encontraron que en 74 casos (más del 50% de los pacientes) el tumor primario era un carcinoma escamoso de orofaringe o laringe, en 19 casos un carcinoma indiferenciado de orofaringe/laringe, y en 15 casos un adenocarcinoma de pulmón, próstata o esófago, principalmente.

La patogenia del síndrome de Bazex no está completamente aclarada; un posible mecanismo sería la reactividad cruzada entre antígenos del tumor y la piel, o bien la secreción por el tumor de factores análogos al factor de crecimiento epidérmico, que serían responsables de la hiperproliferación epidérmica³.

El hallazgo cutáneo característico es una erupción simétrica, no pruriginosa, de placas eritematosas o violáceas, escamosas, cuyo principal diagnóstico diferencial es la psoriasis. La erupción se desarrolla en 3 fases: la localización inicial es acral, en los dedos de las manos y los pies, aunque las lesiones pueden aparecer ya en las orejas y la nariz. Las placas de inicio apenas están sobreelevadas ni infiltradas, y muestran una pobre demarcación. En la segunda etapa, las lesiones cutáneas pueden extenderse a codos, rodillas y áreas pretibiales, y frecuentemente se acompañan de queratodermia palmoplantar sobre los puntos de presión. En el tercer estadio, si el tumor no ha sido localizado ni tratado, la erupción se extiende al tronco y al cuero cabelludo.

La afectación ungueal se da en el 75 % de los casos y generalmente de forma precoz, en forma de hiperqueratosis subungueal, onicólisis, estrías longitudinales y horizon-

tales y coloración amarillenta. La paroniquia puede ser el primer signo de afectación ungueal. La onicomadesis se ha descrito en pocos casos⁴, así como la presencia de ampollas tensas subepidérmicas sobre las lesiones típicas de la acroqueratosis paraneoplásica⁵.

La histología es inespecífica: puede existir hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis y un infiltrado linfocitario perivascular, pero también se ha descrito degeneración vacuolar de la capa basal, disqueratosis y melanófagos en la dermis.

La resolución completa de las lesiones requiere el tratamiento de la neoplasia, sin embargo, las alteraciones ungueales frecuentemente persisten. Los tratamientos dermatológicos clásicos (corticoides tópicos, queratolíticos, emolientes, etc.) no se han mostrado efectivos; se obtienen mejores resultados con fototerapia (PUVA)⁶. La reaparición de las lesiones cutáneas puede señalar la recurrencia del tumor.

Como conclusión, queremos destacar la importancia para el dermatólogo del conocimiento de este cuadro, ya que el diagnóstico precoz de las lesiones cutáneas puede facilitar el abordaje y el tratamiento de la neoplasia subyacente, y de esta forma mejorar la calidad de vida del paciente.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bazex A, Salvador R, Dupré A, Christol B. Syndrome paraneoplasique à type d'hyperkératose des extrémités. Guérison après le traitement de l'épithélioma laryngé. *Bull Soc Fr Derm Syphiligr.* 1965;72:182.
2. Karabulut A, Sahin S, Sahin M, Eksioğlu M, Ustun H. Paraneoplastic acrokeratosis of Bazex (Bazex's syndrome): Report of a female case associated with cholangiocarcinoma and review of the published work. *J Dermatology.* 2006;33:850-4.
3. Mutasim DF, Meiri G. Bazex syndrome mimicking a primary autoimmune bullous disorder. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:822-5.
4. González-Herrada CM, Frías J, Casanova JM, et al. Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex. Aportación de un nuevo caso. *Actas Dermosifiliogr.* 1984;75:301-6.
5. Cabanillas M, Pérez-Pérez L, Sánchez Aguilar D, Fernández-Redondo V, Toribio J. Acroqueratosis paraneoplásica con lesiones ampollosas asociada a carcinoma epidermoide esofágico. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:196-9.
6. Gill D, Fergin P, Kelly J. Bullous lesions in Bazex syndrome and successful treatment with oral psoralen phototherapy. *Australas J Dermatol.* 2001;42:278-80.