

CARTA CLÍNICA

Queratodermia espinulosa: 2 nuevos casos, uno de ellos asociado a carcinoma de laringe



Spiny keratoderma: Two new cases, one of them associated with laryngeal cancer

La queratodermia espinulosa es una entidad rara caracterizada por la aparición de numerosas lesiones hiperqueratósicas, de morfología filiforme, salpicadas en palmas y/o plantas. Se ha asociado a múltiples enfermedades, incluyendo neoplasias. Presentamos 2 nuevos casos, uno de ellos asociado a un carcinoma de laringe, asociación no descrita previamente en la literatura.

Varón de 58 años, con antecedentes de hipertensión arterial y accidente cerebrovascular, que refería aparición de lesiones cutáneas a nivel palmar bilateral de un año de evolución, que definía como «rasposas». A la exploración física se apreciaban espículas hiperqueratósicas en ambas palmas, sin afectación de las plantas, ni otras lesiones en el resto del tegumento (fig. 1A). Con la luz de Wood se observó fluorescencia blanca de las lesiones (fig. 1B). Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones, observándose hiperqueratosis ortoqueratósica con algún foco de paraqueratosis, que con la correlación clínica era compatible con queratodermia espinulosa. Se solicitó una analítica completa, una radiografía de tórax y sangre oculta en heces, todo ello dentro de la

normalidad. Se inició tratamiento con una crema de urea al 30%, con moderada respuesta.

El segundo caso se trata de otro varón de 59 años, con antecedentes de carcinoma escamoso infiltrante de laringe estadio IV, diagnosticado en 2014, y tratado con quimiorradioterapia por irreseccabilidad, con remisión metabólica completa y presencia de un micronódulo pulmonar estable en las sucesivas revisiones. El paciente había comenzado a notar hacía unos meses unas lesiones en ambas palmas. A la exploración se observaban discretas lesiones hiperqueratósicas puntiformes en dicha localización (fig. 2A), sin encontrarse lesiones a nivel plantar. En la histología se apreciaba la presencia de columnas de paraqueratosis sobre una epidermis con ausencia de capa granular (lamelación corneide), compatible con queratodermia poroqueratósica punctata (fig. 2B). En la revisión por parte de oncología no se encontró ningún signo de recidiva tumoral. El tratamiento con un queratolítico tópico fue insatisfactorio.

La queratodermia espinulosa, también conocida como *porokeratosis palmaris et plantaris*, queratodermia poroqueratósica punctata, hiperqueratosis filiforme palmoplantar o *music box spine keratoderma*, es una entidad rara caracterizada por la aparición de proyecciones hiperqueratósicas filiformes en palmas y/o plantas. Esta queratodermia puede ser adquirida, como en el caso de nuestros pacientes o heredada de forma autosómica dominante, clasificándose dentro de las queratodermias palmoplantares *punctatas*, concretamente la tipo II o poroqueratósica¹.



Figura 1 A) Detalle de las lesiones hiperqueratósicas filiformes. B) Fluorescencia blanca de las lesiones con luz de Wood.

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2019.03.007>

1138-3593/© 2019 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMergen). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

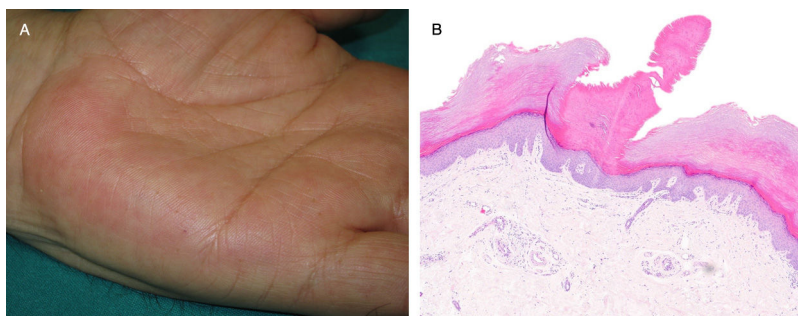


Figura 2 A) Discretas lesiones hiperqueratósicas puntiformes a nivel palmar. B) Columna de paraqueratosis sobre una epidermis con ausencia de capa granular (hematoxilina-eosina $\times 4$).



Figura 3 Pápulas queratósicas palmares en un paciente afecto de queratodermia punctata autosómica dominante. Madre afecta del mismo trastorno.

Histológicamente se manifiesta como columnas focales de hiperqueratosis ortoqueratósica o paraqueratósica, en este último caso con una capa granulosa subyacente adelgazada o ausente (lamelación cornoide). La importancia de esta entidad radica en que ha sido asociada a múltiples enfermedades como tuberculosis pulmonar², procesos linfoproliferativos³, enfermedad de Darier⁴ o poliquistosis renal⁵, entre otros, y diversas neoplasias, tanto sólidas como hematológicas. Recientemente Chee et al.⁶ han publicado una revisión de la literatura en la que encontraban 37 casos de queratodermia espinulosa, 10 de los cuales estaban asociados a malignidad, siendo en 3 casos el síntoma guía para el diagnóstico de la neoplasia. Existe controversia sobre si la queratodermia espinulosa es realmente un fenómeno paraneoplásico, no obstante, cabe resaltar la descripción de diversos casos en los que el tratamiento de la neoplasia subyacente resolvió la queratodermia^{7,8}. Nuestro segundo paciente estaba diagnosticado de un carcinoma de laringe, asociación no descrita hasta ahora en la literatura, aunque sí con otros tumores sólidos como el carcinoma esofágico, el melanoma⁹, el adenocarcinoma de colon y el carcinoma pulmonar. El



Figura 4 Pápulas queratósicas múltiples en palma y cara lateral de los dedos con punteado hemorrágico correspondientes con verrugas vulgares.

diagnóstico diferencial histológico debe hacerse con la poroqueratosis y clínicamente debe diferenciarse fundamentalmente de otras queratodermias palmoplantares, entre las que destaca la punctata autosómica dominante (fig. 3), de las verrugas múltiples (fig. 4), especialmente si son filiformes, y de entidades más específicas como la queratosis arsenical, siendo las lesiones de la queratodermia espinulosa más espiculadas y discretas¹⁰. En el tratamiento se han empleado retinoides tópicos y orales, y emolientes con ácido salicílico y urea, entre otros, con resultados variables.

En conclusión, y pese a que no se ha visto una asociación clara con los procesos descritos, consideramos importante conocer esta entidad, que es fácilmente reconocible y podría ayudarnos a detectar una enfermedad o neoplasia subyacente, de otra manera asintomática.

Confidencialidad de datos

Se ha contado con el consentimiento del paciente y se han seguido los protocolos de los centro de trabajo sobre tratamiento de la información de los pacientes.

Financiación

No existe fuente de financiación.

Bibliografía

1. Sakiyama T, Kubo A. Hereditary palmoplantar keratoderma «clinical and genetic differential diagnosis». *J Dermatol*. 2016;43:264–74.
 2. Giménez-Arnau A, Camarasa JG. Palmar filiform or spiny hyperkeratosis associated with pulmonary tuberculosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 1994;3:400–6.
 3. Bernal AI, 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.
 4. Salmon-Erh V, Grosieux C, Derancourt C, Durlach A, Kalis B, Bernard P. Palmoplantar filiform hyperkeratosis with Darier's disease: Association or coincidence? *Eur J Dermatol*. 1998;8:519–20.
 5. Anderson D, Cohen DE, Lee HS, Thellmann C. Spiny keratoderma in association with autosomal dominant polycystic kidney disease with liver cysts. *J Am Acad Dermatol*. 1996;3:935–6.
 6. Chee SN, Ge L, Agar N, Lowe P. Spiny keratoderma: Case series and review. *Int J Dermatol*. 2017;56:915–9.
 7. Rosina P, Papagrigraki A. Palmar filiform hyperkeratosis. *Int J Dermatol*. 2012;51:1483–4.
 8. Campbell EH, Becknell C. Spiny keratoderma exposes underlying renal cell carcinoma. *JAAD Case Rep*. 2018;4:382–3.
 9. Kaddu S, Soyer P, Kerl H. Palmar filiform hyperkeratosis: A new paraneoplastic syndrome? *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:337–40.
 10. Caccetta TP, Dessauvagie B, Mcallum D, Kumarasinghe SP. Multiple minute digitate hyperkeratosis: A proposed algorithm for the digitate keratoses. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:e49–55.
- I. Abadías-Granado^{a,*}, C. Conejero-del Mazo^a,
A. Moreno-Juste^b, A. Valero-Torres^c y A.L. Morales-Moya^a
- ^a *Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España*
^b *Centro de Salud Delicias Sur, Zaragoza, España*
^c *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: isabel.abadiasg@gmail.com
(I. Abadías-Granado).