

ESPINAS EN MANOS, PIENSE EN QUERATODERMIA ESPINOSA

DEBORA PELLEGRINI¹, DANIEL PADILLA SALCEDO¹, GABRIEL NORIEGA²,
PAOLA COISSON³, FÉLIX VIGOVICH⁴, PABLO YOUNG^{1,5}

¹Servicio de Clínica Médica, ²Servicio de Dermatología, ³Servicio de Trasplante Hepático, ⁴Servicio de Anatomía Patológica, ⁵Centro de Investigación de Enfermedades Poco Frecuentes (CIEPOF), Hospital Británico de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Debora Pellegrini, Servicio de Clínica Médica, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina

E-mail: debopellegrini@hotmail.com

Recibido: 14-V-2024

Aceptado: 29-V-2024

Resumen

La queratodermia espinosa palmar es una manifestación dermatológica infrecuente que se presenta de forma esporádica o hereditaria. Se trata de lesiones hiperqueratósicas milimétricas en palmas y/o plantas, habitualmente asintomáticas. Histopatológicamente consisten en columnas de paraqueratosis bien delimitadas sobre un estrato córneo adelgazado. Los casos esporádicos se pueden asociar a enfermedades crónicas o neoplasias. Presentamos un caso de queratodermia espinosa palmar en un hombre en la séptima década de la vida con cirrosis secundaria a colangitis esclerosante primaria y hepatocarcinoma. Presentó remisión de las lesiones cutáneas a los dos meses de realizarse un trasplante hepático. Este comportamiento favorece la interpretación de la queratodermia espinosa como manifestación paraneoplásica del hepatocarcinoma. No hemos encontrado informes previos de queratodermia espinosa en Argentina. Realizamos una revisión de la literatura sobre esta entidad.

Palabras clave: queratodermia espinosa, síndrome paraneoplásico, hepatocarcinoma

Abstract

Thorns in hands, think in spiny keratoderma

Spiny keratoderma is a rare dermatological manifestation that occurs sporadically or hereditarily. These are

millimetric hyperkeratotic lesions on the palms and/or soles, usually asymptomatic. Histopathologically, they consist of well-defined columns of parakeratosis on a thinned stratum corneum. Sporadic cases can be associated with chronic diseases or neoplasms. We present a case of palmar spiny keratoderma in a man in the seventh decade of life with cirrhosis due to primary sclerosing cholangitis, and hepatocellular carcinoma. He had remission of the skin lesions two months after performing a liver transplant. This behavior favors the interpretation of spiny keratoderma as a paraneoplastic manifestation of hepatocellular carcinoma. We have not found previous reports of spiny keratoderma from Argentina. We review the literature on this entity.

Key words: spiny keratoderma, paraneoplastic syndrome, hepatocellular carcinoma

En 1967 Goldstein llamó hiperqueratosis digitada diminuta múltiple a milimétricas lesiones espiculares¹. En 1971 Brown describió la queratodermia punctata de localización palmoplantar, que Osman bautizaría posteriormente como queratodermia espinosa (QE)^{2,3}. Se trata de una afección dermatológica poco frecuente, habiendo hasta el momento menos de 100 casos reportados en la literatura^{4,5}. Se caracteriza por lesiones hiperqueratósicas milimétricas en pal-

mas y/o plantas, por lo general asintomáticas. Los afectados pueden consultar por el impacto social o estético que ocasionan. Histopatológicamente se describen como columnas de paraqueratosis bien delimitadas sobre un estrato córneo adelgazado. Existen formas hereditarias o esporádicas, las cuales pueden presentarse aisladas o en asociación a enfermedades crónicas o neoplásicas^{4,5}. Presentamos un caso de QE palmar en asociación a cirrosis secundaria colangitis esclerosante primaria y hepatocarcinoma. Realizamos una revisión de la literatura sobre esta infrecuente entidad.

Caso clínico

Presentamos un varón de 69 años que ingresó a nuestra institución para efectuarse un trasplante hepático por cirrosis secundaria a una colangitis esclerosante primaria, diagnosticada un año antes. Durante el examen físico de ingreso se evidenciaron múltiples espículas hiperqueratósicas filiformes amarillentas de 1 mm de diámetro y 1-2 mm de longitud asintomáticas localizadas en ambas regiones palmares (Fig. 1). El paciente estimaba que su

aparición databa de 5 años. La alteración cutánea solamente lo afectaba socialmente al estrechar las manos, por lo que no había consultado previamente a ningún facultativo. No tenía antecedentes de otros familiares afectados ni factores traumáticos o tóxicos (como exposición a arsénico). Fue sometido a un trasplante hepático con donante cadavérico sin complicaciones. La anatomía patológica del explante fue compatible con cirrosis micronodular con presencia de un carcinoma hepatocelular bien diferenciado de tipo difuso. Durante el posoperatorio, se realizó una biopsia de las lesiones palmares que evidenció hiper y paraqueratosis focal "digitadas" de la epidermis acral compatible con QE (Fig. 2). Fue externado con tratamiento inmunosupresor con tacrolimus, everolimus y meprednisona. No se realizó tratamiento específico de su afección cutánea. En las semanas posteriores al procedimiento, el paciente percibió una involución progresiva de las espículas, con desaparición completa a los dos meses.

El paciente otorgó el correspondiente consentimiento informado para la publicación del caso.

Discusión

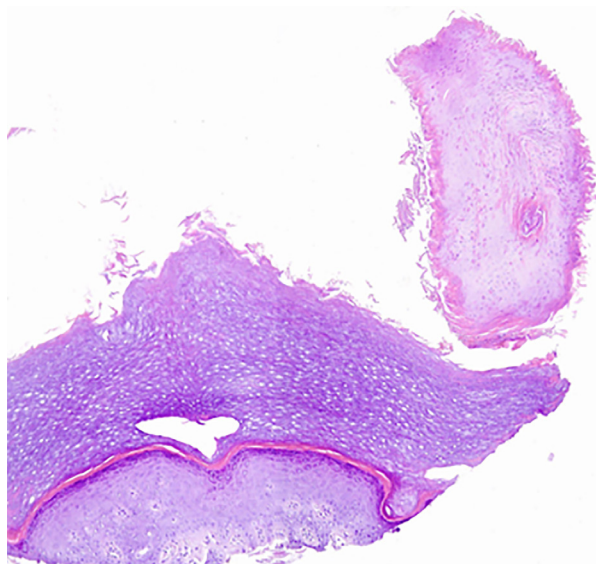
A lo largo de los años, la QE recibió múltiples denominaciones, como dermatosis espinosa, hiperqueratosis filiforme, hiperqueratosis diminuta, hiperqueratosis espinulosa palmoplantar o dermatosis espinosa en caja musical, por la semejanza de su apariencia con el mecanismo de las antiguas cajas musicales, que funcionaban gracias a la interacción entre unas pestañas metálicas y las protuberancias de un cilindro giratorio^{4,6}. Por su similitud con las poroqueratosis también se la denominó queratodermia poroqueratósica punctata y poroqueratosis punctata palmar, términos que ya no se utilizan dadas las diferencias histopatológicas y clínicas de ambas entidades⁷.

Hasta el 2022 había 84 casos de QE descritos en la literatura mundial⁵. No hemos encontrado reportes previos en Argentina. Las formas hereditarias representan un 29% del total de casos con un patrón hereditario autosómico dominante. Aparecen en la segunda o tercera década de la vida y los hombres son más afectados que las mujeres⁵. Por otro lado, la forma esporádica es responsable de la mayor parte de los casos y ocurre a una edad promedio de 63.6 años⁵. Nuestro paciente, por su edad y por no poseer familiares afectados, presentaba una forma esporádica.

Figura 1 | Lesiones hiperqueratósicas filiformes en región palmar



Figura 2 | Aspecto histológico de las espículas. Tinción de hematoxilina-eosina a x20 en la que se visualiza epidermis acral con espícula de hiper y paraqueratosis



En la literatura existen descripciones de casos esporádicos asociados a enfermedades crónicas como la enfermedad de Darier, enfermedad poliquística renal, hiperlipoproteinemia tipo IV y diversas neoplasias, como melanoma, leucemia linfocítica crónica, mieloma múltiple, mielofibrosis y carcinomas^{4,5,7,8}. Entre los carcinomas reportados se encuentran los de origen pulmonar, colorrectal, renal, epidermoide, endometrial, mamario, esofágico, ovárico y hepatocelular^{5,7,9}. Las neoplasias están presentes en 28.6% de los casos de QE esporádica⁵. Sin embargo, no es claro si la asociación es real o coincidental, propia de las comorbilidades de la población añosa. La posible asociación con malignidad en los casos de QE esporádica justificaría el estudio de una neoplasia subyacente⁷.

La QE se caracteriza clínicamente por lesiones hiperqueratósicas de pequeño tamaño y morfología filiforme, amarillentas, amarronadas o color piel, que se pueden localizar a nivel palmar y/o plantar. Los diagnósticos diferenciales son la queratodermia punctata, queratosis arsenical, las verrugas, la poroqueratosis palmoplantar y la queratólisis punctata⁴.

Histológicamente se caracteriza por columnas paraqueratósicas a modo de laminillas corneoides sobre una epidermis con una capa granulosa adelgazada o ausente⁵.

Existen algunas hipótesis fisiopatogénicas que postulan que las espículas podrían responder al traumatismo repetido en la región palmo-plantar, a una alteración en la síntesis del colesterol relacionada con el uso de inhibidores de la HMG CoA (3-hidroxi-3-metil-glutaril-coenzima A) reductasa, o bien representar pelo ectópico^{4,5,10}.

El tratamiento, ante disconfort cosmético o funcional, se basa en cremas conteniendo urea, ácido salicílico, tacalcitol, 5-fluoruracilo, retinoides tópicos, o bien el desbridamiento quirúrgico, con resultados variables^{4,10}. Sin embargo, las lesiones suelen recurrir al discontinuar estas terapéuticas⁶. A diferencia de las poroqueratosis, que pueden evolucionar a un carcinoma escamoso, las lesiones cutáneas de la QE no tienen potencial maligno *per se*⁵.

Nuestro paciente tenía un carcinoma hepatocelular y su afección cutánea se resolvió luego de su trasplante. Este comportamiento apoyaría la interpretación de la QE como manifestación paraneoplásica del hepatocarcinoma. Si bien hay un reporte de remisión de QE luego de metastasectomías hepáticas en un paciente con cáncer de colon¹¹, en otros casos de la literatura el curso de la QE no acompañó al de la neoplasia asociada⁵. Por otro lado, resulta menos plausible vincular la involución de las lesiones de nuestro paciente con el tratamiento inmunosupresor instaurado. Si bien no hay evidencia acerca del efecto de la inmunosupresión sobre la QE, es conocido que estos fármacos desencadenan o empeoran los casos de poroqueratosis^{12,13}.

Como conclusión, resaltamos la relevancia de pesquisar una neoplasia oculta y realizar un seguimiento multidisciplinario ante un paciente con QE esporádica, teniendo en cuenta que las lesiones cutáneas pueden preceder en varios años al diagnóstico oncológico.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Goldstein N. Multiple minute digitate hyperkeratosis. *Arch Dermatol* 1967; 96: 692-3.
2. Brown FC. Punctate keratoderma. *Arch Dermatol* 1971;104: 682-3.
3. Apurwa A, Desai C, Agarwal S, Patil S. Spiny keratoderma: The gritty tale. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol* 2018; 5: 124-6.
4. Corral M, Paret C, Iglesias M, Amores E, Fernández MT, Salleras M. Spiny keratoderma. *Dermatol Online J* 2020; 26: 13030/qt8j43s926.
5. Valek SA, Ahmad AS, Rousseau MA, Rashid RM. Spiny keratoderma: A review of case reports and histopathological descriptions. *J Cutan Pathol* 2023; 50: 371-7.
6. Torres G, Behshad R, Han A, Castrovinci AJ, Gilliam AC. "I forgot to shave my hands": A case of spiny keratoderma. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: 344-8.
7. Guhl G, Goiriz R, Vargas E, Fraga J, García-Díez A, Fernández-Herrera J. Spiny keratoderma of the palms: a case study. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96: 392-4.
8. Paul C, Femand JP, Flageul B, et al. Hyperkeratotic spicules and monoclonal gammopathy. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 346-51.
9. Blanes M, Carnicer F, Botella R, Pastor N, Peiro FM. Filiform horny projections on the palms of a 69-year-old man-quiz case. *Arch Dermatol* 2006; 142: 235-40.
10. Chee SN, Ge L, Agar N, Lowe P. Spiny keratoderma: case series and review. *Int J Dermatol* 2017; 56: 915-9.
11. Rosina P, Papagrigoraki A. Palmar filiform hyperkeratosis. *Int J Dermatol* 2012; 51: 1483-4.
12. Vargas-Mora P, Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X. Porokeratosis: A review of its pathophysiology, clinical manifestations, diagnosis, and treatment. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)* 2020; 111: 545-60.
13. Hanly A, Turner N, Ko CJ, Panse G. Spiny keratoderma: clinical and histopathological findings in a series of 3 cases. *Am J Dermatopathol* 2024. doi: 10.1097/DAD.0000000000002705. Online ahead of print.