

Hiperqueratosis digitada diminuta múltiple

Esther Cuerda Galindo, Santiago Aparicio Fernández y Evaristo Sánchez-Yus*

Servicio de Dermatología. Fundación Hospital Calahorra. La Rioja. * Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Resumen.—Una mujer de 50 años presentaba cientos de pequeñas lesiones papulosas hiperqueratósicas distribuidas por el tronco y la zona proximal de extremidades, sin afectación palmoplantar ni de los anejos cutáneos. Al microscopio las lesiones mostraban hiperqueratosis ortoqueratósica. La hiperqueratosis digitada diminuta múltiple tiene varias formas de presentación: familiar (con inicio en la segunda y tercera década de la vida), esporádica y postinflamatoria. El estudio histopatológico demuestra que las formas familiares y esporádicas tienen características semejantes, diferentes de las formas postinflamatorias.

Palabras clave: hiperqueratosis digitada diminuta múltiple, espículas orthohiperqueratósicas.

Cuerda Galindo E, Aparicio Fernández S, Sánchez-Yus E. Hiperqueratosis digitada diminuta múltiple. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(10): 588-90

MULTIPLE MINUTE DIGITATE HYPERKERATOSES

Abstract.—A new case of multiple minute digitate hyperkeratoses (MMDH) is reported. Hundreds of spiked and keratotic papules were distributed on trunk, axillae and limbs, with no palmoplantar or hair follicle affection. Histologically these lesions showed hyperkeratosis orthokeratotic. MMDH has three clinical presentation: familial, sporadic and postinflammatory. All groups are clinically indistinguishable but histologically some important differences exist between familial or sporadic type and postinflammatory type.

Key words: multiple minute digitate hyperkeratoses, spiked orthohyperkeratosis, digitiform orthohyperkeratosis.

INTRODUCCIÓN

La hiperqueratosis digitada diminuta múltiple (HDDM) es un trastorno de la queratinización poco frecuente de etiología desconocida. Fue descrita por primera vez por Goldstein en 1967¹ como un caso de espículas hiperqueratósicas múltiples en tronco y miembros. Ha aparecido descrita en la literatura bajo varios nombres: hiperqueratosis piliforme diseminada², hiperqueratosis espiculada diseminada³, hiperqueratosis digitada diminuta múltiple⁴, hiperqueratosis espiculada diseminada^{5,6}, queratosis diminuta agregada⁷, e hiperqueratosis filiforme diseminada⁸. La forma que se ha aceptado para denominarla es la de HDDM. La HDDM se clasifica en tres grupos diferentes: familiar, esporádica o post-inflamatoria, aunque algunos autores han descrito una forma paraneoplásica⁹.

Presentamos un nuevo caso familiar de HDDM y hacemos una revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 50 años de edad sin antecedentes personales de interés que consulta porque

desde hace más de 10 años presenta unas espículas en la piel del tronco y raíz de miembros superiores que comenzaron en la región del escote y posteriormente se fueron diseminando, cursando de forma asintomática. Su padre, ya fallecido, también las presentaba. La paciente había seguido varios tratamientos con queratolíticos, con mejoría parcial de las lesiones.

A la exploración se apreciaban unas lesiones digitiformes, duras, de 1 mm de base y 2-3 mm de longitud, en abdomen, región del escote, axilas, hombros y parte superior de los brazos (fig. 1). No dependían del folículo pilosebáceo y al tacto presentaban un aspecto rugoso. No existía afectación ungueal ni pilosa.



Fig. 1.—Múltiples lesiones hiperqueratósicas digitiformes.

Correspondencia:

Esther Cuerda Galindo. Servicio de Dermatología. Fundación Hospital Calahorra. Crta. de Logroño, s/ n. 26500 Calahorra (La Rioja). Correo electrónico: ecuerda@fhcalahorra.com

Aceptado el 20 de septiembre de 2002.

Se realizó analítica de rutina y biopsia de una de las lesiones. En los numerosos cortes histológicos realizados se observaron dos hiperqueratosis de base mínima y una longitud relativamente larga, constituidas por una capa córnea laminar (fig. 2). No asentaban en ninguna concavidad epidérmica, sino en una zona de ligera acantosis con papilomatosis.

DISCUSIÓN

Benoldi et al clasificaron las HDDM en tres grupos¹⁰: una forma familiar con herencia autosómica dominante; una forma esporádica con lesiones persistentes durante años o que se resuelven de forma espontánea, y una forma postinflamatoria debida a procesos inflamatorios cutáneos¹¹, tratamiento con etretinato¹², exposición solar o tratamiento radioterápico¹³⁻¹⁵. Se han descrito tres tipos más: uno relacionado con cáncer de laringe, con mejoría total de las lesiones cutáneas tras el tratamiento del cáncer⁹, otras formas con afectación palmoplantar exclusivamente¹⁶⁻²⁰, y un paciente con afectación palmoplantar y cutánea simultánea²¹. El aspecto clínico característico es una erupción progresiva asintomática de lesiones hiperqueratósicas espiculadas distribuidas en tronco, cuello y miembros. Si las lesiones son secundarias a un episodio inflamatorio, las espículas se limitan a las áreas expuestas. En los casos secundarios a radioterapia o a tratamiento con etretinato las lesiones se limitan a la piel dañada. Hasta la fecha se han descrito 32 casos que se resumen en la tabla 1. La HDDM muestra un predominio femenino (24 mujeres y 8 hombres). La edad de inicio se sitúa en la tercera década (media de 32 años) y la del diagnóstico más tardío, cerca de la quinta década (media de 48 años). La mayoría de los casos son esporádicos²², y se han descrito 10 casos hereditarios. La etiología es desconocida, pero parece tratarse de un trastorno de la queratinización subyacente que se

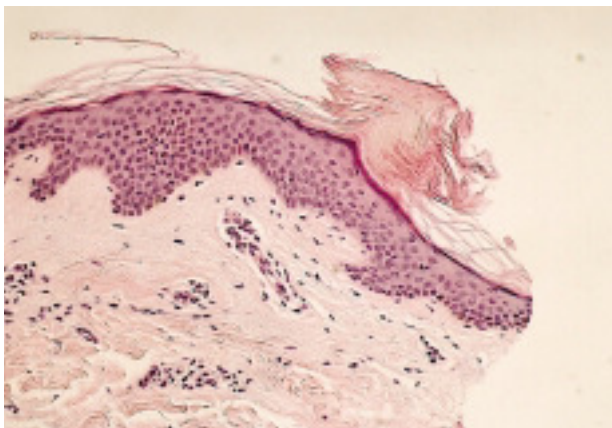


Fig. 2.—Hiperqueratosis ortoqueratósica de base estrecha sobre epidermis ligeramente acantósica (hematoxilina-eosina, 200×).

TABLA 1. RESUMEN DE CASOS CLÍNICOS PUBLICADOS

Referencia	N.º de casos	Edad	Edad de inicio	Sexo	Herencia	Otras
1	1	32	27	H	No	
2	1	31	30	H	Sí	
	1	55	15	H	Sí	
3	1	20	15	H	Sí	
	1	35	20	M	No	
5	1	42	15	M	Sí	Tres familiares afectados
6						En áreas tratadas con etretinato
7	1	47		M	No	
	1	53		M	Sí	
	1	63	30	M	Sí	Lesiones crateriformes
8	1	41	30	M	No	
9	1	71	70	H	No	Asociado a cáncer de laringe
10	1	50	30	M	No	
11	1	56	30	H	No	
12	1	55		H	No	En áreas tratadas con etretinato
13	1	38		M	No	Asociado a radioterapia
14	1	72		M	No	
	1	37		M	No	
	1	53		M	No	
	1	52		M	No	Áreas fotoexpuestas
15	1	42		M	No	Asociado a radioterapia
23	1	77	20	M	Sí	
24	1	38		M	No	Asociada a enfermedad de Crohn
25	1	48	20	M	Sí	Seis familiares afectados
26	1	34	33	M	No	Transitoria, duró 16 meses
27	1	41	38	M	Sí	
28	1	54	46	M	No	Lesiones diseminadas en paciente con cáncer de mama
29	1	72		H	No	Transitorias, resolución en meses
	1	6		H	No	
30	1	58	47	M	No	
	1	84	57	M	No	
Caso presente	1	50	30	M	Sí	

H: hombre; M: mujer.

manifiesta tras un estímulo desencadenante. Los cambios histológicos son característicos y se aprecia una hiperqueratosis ortoqueratósica sobre una epidermis normal. En los casos postinflamatorios las espículas asientan sobre una invaginación epidérmica¹⁴. Se han propuesto algunas clasificaciones histológicas. Zaraour et al²² clasificaron las hiperqueratosis en tres grupos según en la topografía y la histología de las lesiones. Las formas esporádicas y familiares de HDDM corresponden al tipo IIB de su clasificación, denominada hiperqueratosis ortoqueratósica filiforme diseminada,

TABLA 2. DIFERENCIAS HISTOLÓGICAS

<i>Forma familiar/espóradica</i>	<i>Forma postinflamatoria</i>
Hiperqueratosis ortoqueratósica digitiforme	Columnas orto o paraqueratósicas
Epidermis acantósica, con células claras y/o vacuoladas	Invaginación epidérmica
No hay invaginación epidérmica	Infiltrado inflamatorio dérmico
	Puede estar en relación con los folículos pilosos

mientras que las formas postinflamatorias se incluirían en el grupo Ib, que se denomina hiperqueratosis paraqueratósica diseminada. Algunos autores²³ afirman que las lesiones son clínicamente indistinguibles, pero que hay diferencias histológicas importantes que nos permiten incluirlas en un determinado tipo. En las formas familiares y esporádicas la histología característica es una ortohiperqueratosis digitiforme con una epidermis acantótica. La forma postinflamatoria tiene más variedad de cambios histológicos; las espículas aparecen sobre una invaginación epidérmica y hay un infiltrado inflamatorio que puede estar relacionado con el folículo piloso. En los casos secundarios a radioterapia el infiltrado inflamatorio está limitado a la espícula (tabla 2).

Los tratamientos de elección son cremas de ácido salicílico, ácido retinoico tópico al 0,05%⁶ y 5-fluorouracilo tópico. En las formas esporádicas y familiares las lesiones suelen ser permanentes, pero se han descrito casos de mejoría espontánea.

BIBLIOGRAFÍA

- Goldstein N. Múltiple minute digitate hyperkeratoses. *Arch Dermatol* 1967;96:692-3.
- Aufgang A. Hyperkératose piliforme disséminée familiale. *Ann Dermatol Syphili* 1972;99:381-90.
- Frenk E, Mevorah B, Leu F. Disseminated spiked hiperqueratosis. *Arch Dermatol* 1981;117:412-4.
- Estes SA. Múltiple minute digitate hyperkeratoses or disseminated spiked hiperqueratosis (letter). *Arch Dermatol* 1982; 118:142.
- Nedwich JA, Sullivan JJ. Disseminated spiked hiperqueratosis. *Int J Dermatol* 1987; 28: 358-61.
- Judd LE, Wood KP. Disseminated spiked hiperqueratosis. *Int J Dermatol* 1993;32:446-7.
- Shuttleworth D, Graham-Brown RAC, Hutchinson PE. Minute agrégate keratoses: a report of three cases. *Clin Exp Dermatol* 1985;10:566-71.
- Vaillant L, de Muret A, Arbeille B, Morere JP, Muller CH, Lorette G. Hyperkératose filiforme diffuse. *Ann Dermatol Venérel* 1991;118:891-4.
- Ferrándiz C, Savall R, Baumann E. Hiperqueratosis múltiple minuta y digitata, ¿un síntoma paraneoplásico? *Med Cut Ibero Lat Am* 1978;5:279-84.
- Benoldi D, Zucchi A, Allegra F. Múltiple minute digitate keratoses. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:261-2.
- Cox NH, Ince P. Transient post-inflammatory digitate keratoses. *Clin Exp Dermatol* 1989;14:170-2.
- Carmichael AJ, Tan CY. Digitate keratoses - a complication of etretinate used in the treatment of disseminated superficial actinic porokeratosis. *Clin Exp Dermatol* 1990;15:370-1.
- Burns DA. Post-irradiation digitate keratoses. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:646-9.
- Vestey JP, Hunter JAA, Mallet RB, Rodger A. Post irradiation conical queratosis. *Journal of the Royal Society of Med* 1989; 82:166-7.
- Mizuno K, Okamoto H, Imamura S. Postirradiation multiple minute digitate hyperkeratoses. *Clin Exp Dermatol* 1995; 20:425-7.
- Kaddu S, Soyer HP, Kerl H. Palmar filiform hiperqueratosis: a new paraneoplastic syndrome? *J Am Acad Dermatol* 1995;33:337-40.
- Herman PS. Punctate porokeratotic keratoderma. *Dermatologica* 1973;1447:206-13.
- Beylot C, Taïeb A, Bioulac P, Doutré MS, Foix P. Hyperkératose palmo-plantaire filiforme et néoplasie viscérale. *Ann Dermatol Venereol* 1982;109:747-8.
- Sakas EL, Gentry RH. Porokeratosis punctata palmaris et plantaris (punctate porokeratosis). Case report and literature review. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:908-12.
- Knobler EH, Grossman ME, Rabinowitz AD. Multiple minute palmar-plantar digitate hyperkeratoses. *Br J Dermatol* 1989;121:239-42.
- Itin PH. Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata mit multiplen filiformen Hyperkeratoses und Nageldystrophie. *Hautarzt* 1995;46:869-72.
- 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.
- Takagawa S, Satoh T, Yokozeki H, Nishioka K. Multiple minute digitate hyperkeratoses. *Br J Dermatol* 2000;142: 1044-6.
- Aloi FG, Molinero A, Pippione M. Parakeratotic horns in a patient with Crohn's disease. *Clin Exp Dermatol* 1989; 14:79-81.
- Balus L, Donati P, Amantea A, Breathnach AS. Multiple minute digitate hyperkeratosis. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18:431-6.
- Wilkinson SM, Wilkinson N, Chelmers RJG. Multiple minute digitate keratoses: a transient, sporadic variant. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:802-3.
- Feldmann R, Harms M. Multiple filiform hyperkeratoses. *Hautarzt* 1993; 44:658-61.
- Ramselaar C, Toonstra J. Multiple minute digitate hyperkeratoses report of two cases with an updated review and proposal for a new classification. *Eur J Dermatol* 1999;9:460-5.
- Yoon SW, Gibbs RB. Multiple Minute Digitate Hyperkeratoses. *Arch Dermatol* 1975;111:1176-7.
- Rubegni P, De Aloe G, Pianigiani E, Cherubini-Di Simplicio F, Fiminiani M. Two sporadic cases of idiopathic multiple minute digitate hiperqueratosis. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:53-5.