

Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex



Acrokeratosis paraneoplastica of Bazex

Sr. Director:

La acroqueratosis de Bazex es una rara y distintiva dermatosis paraneoplásica, psoriasiforme y eritemato-descamativa, que se acompaña de lesiones hiperqueratósicas acrales, y se asocia con carcinomas del tracto aéreo o digestivo superior. En un 65-70% de los casos, las lesiones preceden al diagnóstico de la neoplasia¹.

Varón de 67 años, fumador importante, que consultaba por una considerable distrofia ungueal con hiperqueratosis subungueal, estriaciones longitudinales y onicólisis (fig. 1A) de 3 meses de duración. También refería disfonía intermitente, tos seca y congestión cérvico-facial. En la exploración física destacaba una masa adenopática cervical izquierda de unos 6 cm. Se planteó el diagnóstico de acroqueratosis paraneoplásica. Una radiografía de tórax mostró la existencia de una masa en el lóbulo superior del pulmón derecho (LSD) (fig. 1B). La tomografía axial computarizada de tórax demostró además de una masa de 6 cm en el segmento 1 del LSD, que contactaba con la pleura, la presencia de otros nódulos pulmonares bilaterales. Los resultados de la broncoscopia estableció el diagnóstico de carcinoma pulmonar de células pequeñas. El paciente rechazó la instauración de quimioterapia paliativa y falleció 8 semanas después.

El síndrome de Bazex fue descrito en 1965², constituye un marcador específico de malignidad¹, y afecta generalmente a varones de raza blanca, en la edad media de la vida³. En la mayoría de los casos se asocia con carcinomas epidermoides (60-70%), aunque también puede hacerlo de tumores pobremente diferenciados (16%) o de células pequeñas (2,5%). Las localizaciones más frecuentes incluyen la laringe y orofaringe (60%), seguido de pulmón (15%) y esófago (10%)⁴. Se han descrito casos aislados de asociación a neoplasias de

otras localizaciones tales como estómago, hígado o próstata, e incluso en pacientes con tumores metastatizados de origen desconocido⁴.

El mecanismo patogénico de la acroqueratosis de Bazex no está claramente establecido. Se considera que podría estar relacionado con la producción de factores de crecimiento epidérmico por parte del tumor, o a la implicación de algún mecanismo autoinmunitario con un antígeno común entre células tumorales y epidérmicas⁴.

Clínicamente cursa en 3 fases. La primera se caracteriza por la presencia de erupción simétrica y eritematodescamativa, no pruriginosa, en las zonas distales de los dedos de las manos y de los pies, seguida de afectación de orejas, nariz y uñas en forma de paroniquia. En esta fase, la enfermedad tumoral suele ser asintomática. En la segunda fase hay queratodermia palmoplantar y las lesiones se hacen más evidentes. En la tercera, las lesiones cutáneas se extienden a tronco, codos y rodillas^{1,4}.

Su diagnóstico es eminentemente clínico, en base a las lesiones típicas de este síndrome con su distribución característica. Posteriormente se debe explorar el tracto aéreo y digestivo superior, incluyendo un examen otorrinolaringológico y exploraciones radiológicas de tórax, continuando con otros procedimientos según la orientación clínica³.

El tratamiento suele ser insatisfactorio, a menos que el tumor asociado pueda ser tratado con éxito. Las lesiones mejoran, llegando incluso a desaparecer en un 90% de los casos con el tratamiento efectivo del tumor. Las lesiones reaparecen con la recidiva tumoral por lo que pueden ser utilizadas como marcador de respuesta al tratamiento. Como tratamientos dermatológicos se han utilizado ácido salicílico, análogos de vitamina D, retinoides y corticoides tópicos o sistémicos, con resultados variables^{3,5}.

La acroqueratosis de Bazex es un proceso muy infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura. La inexperiencia puede motivar retrasos en el diagnóstico, haciendo que la neoplasia asociada se encuentre en estadios avanzados en el momento del diagnóstico. Su reconocimiento temprano podría permitir el diagnóstico de la neoplasia asociada en estadios más precoces, subsidiarios de tratamientos eficaces.

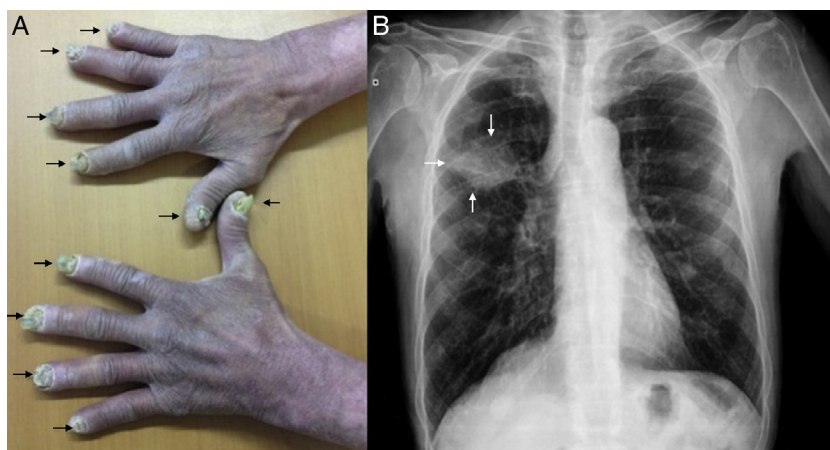


Figura 1 A) Importante distrofia ungueal, hiperqueratosis subungueal, estriaciones longitudinales y onicólisis (flechas negras). B) Radiografía de tórax: masa pulmonar en lóbulo superior derecho (flechas blancas).

Bibliografía

1. Koh WL, Ang CC, Lim SPR. Psoriasiform dermatitis in a case of newly diagnosed locally advanced pyriform sinus tumour: Bazex syndrome revisited. *Singapore Med J.* 2012;53: e12-4.
2. Bazex A, Salvador R, Dupré A, Christol B. Syndrome paraneoplastique à type d'hyperkératose des extrémités. Guérison après le traitement de l'épithélioma laryngé. *Bull Soc Fr Dermatol Syphigr.* 1965;72:182.
3. Zarzour JG, Singh S, Andea A, Cafardi JA. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome): Report of a case associated with small cell lung carcinoma and review of the literature. *J Radiol Case Rep.* 2011;5:1-6.
4. Sharma V, Sharma NL, Ranjan J, Tegta GR, Sarin S. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome): Case report and review of literature. *Dermatol Online J.* 2006;12:11.
5. Río Ramírez MT, Casado López ME, Peirón Puyal MJ, Peñas Herrero JM. Pulmonary adenocarcinoma and Bazex syndrome (paraneoplastic acrokeratosis). *Arch Bronconeumol.* 2007;43: 46-8.

L.M. Pérez-Belmonte^{a,*}, J. Mut-Oltra^b, C. Carranza-Lees^c y C. Rueda-Ríos^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Comarcal de La Axarquía, Vélez-Málaga, Málaga, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Comarcal de La Axarquía, Vélez-Málaga, Málaga, España

^c Centro de Salud Vélez-Sur, Vélez-Málaga, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luismiguelpb@hotmail.com (L.M. Pérez-Belmonte).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2013.10.010>

Síndrome de leche y alcalinos asociado a anorexia nerviosa



Milk alkali syndrome associated to anorexia

Sr. Director:

El síndrome de leche y alcalinos, hipercalcemia, alcalosis metabólica e insuficiencia renal, fue descrito en el tratamiento de la úlcera péptica con la asociación de leche y carbonatos. A partir del tratamiento con antihistamínicos H₂ e inhibidores de la bomba de protones, prácticamente desapareció; en 1985 era responsable de menos del 1% de las hipercalcemias¹. En los últimos años hay un resurgir del síndrome y, aunque sigue siendo poco frecuente (las series más numerosas son de 11 y 7 pacientes), hoy es la tercera causa de hipercalcemia, detrás del hiperparatiroidismo primario y las neoplasias^{2,3}. Su descripción es esporádica: administración de sales de calcio en el embarazo, chicles con carbonato sódico para la dependencia de la nicotina y uso de carbonato cálcico (Ca) como antiácido y para el tratamiento de la osteoporosis⁴⁻⁶.

Presentamos un caso de síndrome de leche y alcalinos en una paciente con anorexia nerviosa de larga evolución, con hiperaldosteronismo secundario a laxantes y diuréticos. El tratamiento de la osteoporosis, con Ca y vitamina D3, fue el desencadenante de una grave hipercalcemia.

Mujer de 38 años diagnosticada de anorexia nerviosa desde los 15 años, con conductas restrictivas consistentes en vómitos, abuso de laxantes (bisacodilo) y diuréticos (furosemda). Había precisado varios ingresos por diarrea y alteraciones hidroelectrolíticas de difícil control. En los últimos 5 años presentó cifras muy elevadas de aldosterona en sangre de hasta 1.469 pg/ml (10-16 pg/ml) junto a una actividad de renina plasmática (ARP) incrementada de 40,7 ng/ml/h (0,2-2,79 ng/ml/h). En julio de 2008, en relación con un episodio de diarrea, tuvo una creatinina de 2,9 mg/dl, Na 125 mEq/l, K 3,2 meq/l, pH 7,45, HCO₃ 37,5 meq/l. Ha presentado cifras parecidas en los últimos

5 años asociadas a la toma de laxantes y diuréticos. La creatinina plasmática ha oscilado entre 1 y 2,9 mg/dl con aclaramiento de creatinina de 35 ml/m. En estos episodios, las cifras de calcio fueron normales. En 2013, la densitometría ósea mostró una intensa osteoporosis (Z-score de -3,1 DE en cuello femoral), por lo que inició tratamiento con carbonato cálcico 3 g/día y colecalciferol 800 UI/día. Dos meses después acudió a urgencias por diarrea, dolor epigástrico y debilidad intensa, por lo que se había caído en 2 ocasiones. La presión arterial era de 84/59 mmHg; la frecuencia respiratoria 20/m y la frecuencia cardíaca 69/m. Estaba somnolienta con intensa deshidratación y acropaquias en manos (refería tenerlas de antiguo). El abdomen era depresible con ruidos intestinales presentes. El análisis mostró una grave hipercalcemia de 16 mg/dl con supresión de la PTH < 3 pg/ml (12-65 pg/ml), P 3,7 mg/dl, Mg 1,9 mg/dl, HCO₃ 37,8 mEq/l y creatinina 1,8 mg/dl. Ante la gravedad del cuadro se inició tratamiento con ácido zolendróico, corticoides y expansión de volumen con salino (0,9%). La calcemia se normalizó tras 72 h, pasando a hipocalcemia de 6 mg/dl, con signo de Trousseau e incremento de la PTH a 198 pg/ml. La hipocalcemia, que se acompañó de hipofosfatemia e hipomagnesemia duró 7 días y precisó tratamiento con gluconato cálcico y sulfato de magnesio. Tras la expansión de volumen remitió la alcalosis metabólica y disminuyeron las cifras de aldosterona a 7 pg/ml y la ARP a 0,88 ng/ml/h, confirmando la buena función suprarrenal. En la ecografía se observó un aumento de la ecogenicidad de ambos riñones sugestiva de nefrocalcinosis, con litiasis múltiple pielocalicial.

El síndrome de leche y alcalinos es poco frecuente, y aún es más raro el originado por la anorexia nerviosa^{7,8}. Ninguno de los 11 casos de Pícolos et al.², ni de los 7 casos de Beall y Scofield³, ni de la recopilación de 28 pacientes que hacen estos últimos, estaban diagnosticados de trastornos de la conducta alimentaria. Sin embargo, varias características de la anorexia nerviosa pueden facilitar la aparición de un síndrome de leche y alcalinos. Los vómitos y el abuso de laxantes y diuréticos son causa de hipovolemia, hiperaldosteronismo secundario, hipocaliemia y alcalosis