

LA PIEL EN LA PRÁCTICA DIARIA

Hiperqueratosis *digitata* diminuta

Carmen Lucía Pimentel, Lluís Puig y Agustín Alomar

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

La hiperqueratosis *digitata* diminuta (HDD) fue descrita por primera vez por Goldstein¹ en el año 1967, al publicar el caso de un varón de color de 32 años con múltiples lesiones hiperqueratósicas digitiformes en el tronco y las extremidades que se habían ido desarrollando paulatinamente en los últimos 5 años. En la actualidad, esta entidad se describe como un trastorno crónico e inusual de la queratinización de etiología desconocida, con remisiones espontáneas excepcionales, sin relación con el folículo piloso. Desde el primer caso publicado se han descrito aproximadamente 40 casos en la bibliografía bajo una amplia variedad de términos, entre los que destacan: «hiperqueratosis espicular diseminada»^{2,4}, «hiperqueratosis filiforme diseminada familiar»⁵, «queratosis diminuta agregada»⁶ o simplemente «hiperqueratosis filiformes»⁷.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Clínicamente las lesiones se caracterizan por ser múltiples proyecciones digitiformes hiperqueratósicas, de crecimiento exofítico, de color de la piel normal o marrón-grisáceo que asientan sobre una piel normal sin reacción inflamatoria perilesional (figs. 1 y 2). Su tamaño es aproximadamente de 1-2 mm de ancho por 1-3 mm de largo y se disponen de forma aislada sin tendencia a confluir y sin relación con el folículo piloso. Las lesiones no son dolorosas a la presión de forma espontánea. Se pueden localizar por todo el tegumento, pero tienen especial predilección por el tronco y la parte superior de las extremidades.

CLASIFICACIÓN

La clasificación de este trastorno es relativamente difícil, debido a la confusión terminológica y a la gran cantidad de nombres que se han empleado para describir diferentes enfermedades que podrían englobarse dentro de una misma entidad.

Correspondencia: Dra.C.L. Pimentel.
Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
San Antonio María Claret, 167. 08025 Barcelona.
Correo electrónico: lpimentel@hsp.santpau.es



Figura 1. Aspecto clínico de las lesiones mostrando múltiples proyecciones espiculosas localizadas principalmente en el brazo.

Para lograr una adecuada clasificación es importante tener en cuenta básicamente tres criterios: localización o distribución topográfica de las lesiones, edad de aparición y presentación clínica. Recientemente, se ha establecido una nueva clasificación descrita por Takagawa et al⁸ que relaciona las diferentes formas clínicas con los hallazgos histopatológicos, que se comentarán al final del artículo para evitar posibles confusiones en el lector.

Basándose en la distribución topográfica se pueden distinguir principalmente dos grupos: la forma localizada o palmoplantar y la forma diseminada que afecta principalmente a la espalda, el pecho, los hombros y la parte proximal de los brazos y las piernas; es decir, de



Figura 2. Múltiples proyecciones espiculosas localizadas en el hombro.

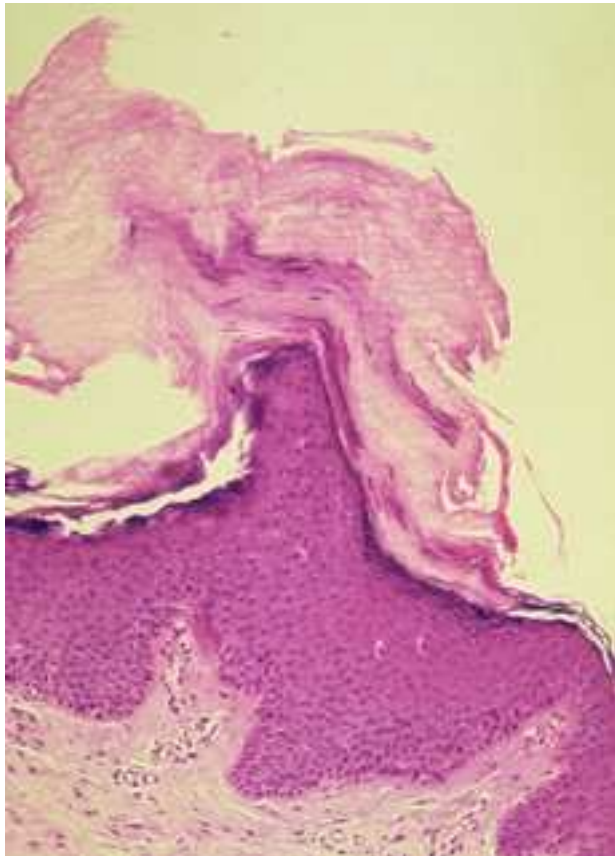


Figura 3. Estudio histopatológico de la variante familiar que muestra hiperortoqueratosis focal compacta con epidermis en forma de tienda de campaña sin cambios en el estrato granuloso.

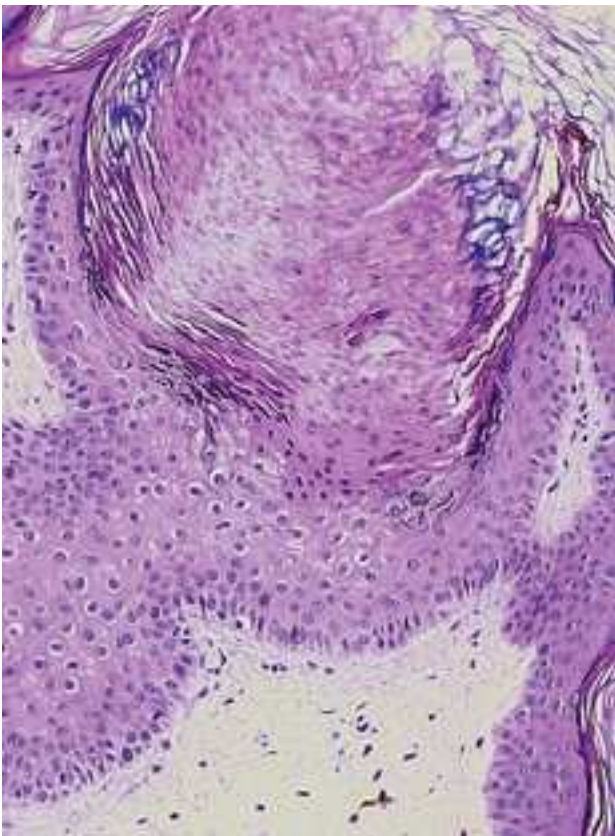


Figura 4. Estudio histopatológico de la variante posradioterapia o postinflamatoria constituido por una columna de paraqueratosis, ausencia de capa granulosa y vacuolización de los queratinocitos de la capa espinosa¹⁹.

predilección por una localización «central». Esta última es a la que nos referiremos más concretamente en esta revisión.

Teniendo en cuenta la edad de aparición Ramselaar y Toonstra⁹ propusieron en el año 1999 dividirla en dos grandes grupos: uno de inicio temprano y otro de inicio tardío; sin embargo, esta clasificación toma en cuenta las variantes clínicas descritas en el año 1993 por Benoldi et al¹⁰, por lo cual nos referiremos a esta clasificación en primera instancia.

Según la clasificación propuesta por Benoldi et al¹⁰ esta entidad se divide en tres variantes o formas clínicas de presentación (tabla I). En primer lugar, la *variante familiar* transmitida con una herencia autosómica dominante en la que existe el antecedente de otros familiares afectados con las mismas características clínicas, con inicio en la segunda o tercera década de la vida, afectando igualmente a varones y mujeres; las lesiones se mantienen de forma persistente a lo largo de los años. En segundo lugar, la *variante esporádica*, sin pa-

TABLA I. Formas clínicas de la hiperqueratosis *digitata* diminuta

| | VARIANTE FAMILIAR | VARIANTE ESPORÁDICA | VARIANTE POSTINFLAMATORIA |
|--------------------------|------------------------------------|---------------------------------------|---------------------------------------|
| Patrón hereditario | Autosómico Dominante | No | No |
| Edad de inicio | Temprano (segunda-tercera décadas) | Tardío (cuarta-quinta décadas) | Tardío (cuarta-quinta décadas) |
| Duración de las lesiones | Persistentes | Variable, en general autorresolutivas | Variable, en general autorresolutivas |

trón hereditario, con edad de aparición más tardía entre la cuarta y quinta décadas, con lesiones que pueden persistir durante muchos años o resolverse de forma espontánea. Se ha especulado que esta variante podría manifestarse como un síndrome paraneoplásico, ya que se han presentado varios casos asociados a malignidades sobre todo del tipo mieloma múltiple, carcinoma bronquial o laríngeo y cáncer renal e intestinal^{9,11,12}; sin embargo, se han descrito casos en los cuales no se ha logrado establecer una clara relación con otras enfermedades¹³. En tercer lugar, la *variante postinflamatoria*, que se puede presentar después de diferentes dermatosis¹⁴, como consecuencia del uso de ciertos fármacos como el etretinato, la simvastatina y la ciclosporina¹⁵ y después de exponerse a radiaciones, ya sea por radiación ultravioleta en el caso de exposición solar prolongada o posradioterapia¹⁶⁻¹⁹.

HISTOPATOLOGÍA

Desde el punto de vista histopatológico la característica fundamental de estas lesiones es la presencia de una hiperqueratosis focal compacta con discreta hipergranulosis pudiendo encontrarse o no acantosis y papilomatosis de grado medio por debajo de la zona correspondiente a la hiperqueratosis.

En el año 2000 Takagawa et al⁸ propusieron dividir los hallazgos histopatológicos en dos grupos. El primero englobaría la variante familiar y algunos casos de la forma esporádica en el que se observa hiperortoqueratosis digitiforme o espiculada con una epidermis en tienda de campaña, en algunos casos acantosis y, a escala dérmica, poco o nulo infiltrado celular en la dermis (fig. 3). Un segundo grupo está constituido por las variantes postinflamatorias o posradioterapia, en las cuales se observa básicamente columnas de paraqueratosis con una epidermis plana o invaginada, y pueden encontrarse también acantosis y, en la dermis, un infiltrado celular escaso o moderado. Los cambios histológicos de la variante posradioterapia son indistinguibles, en muchos casos, de las poroqueratosis con una verdadera lamela cornoide constituida por una columna de paraqueratosis, ausencia granulosa y vacuolización de los queratinocitos de la capa espinosa¹⁹ (fig. 4). La histogénesis de la variante postinflamatoria es distinta a la de la variante familiar o esporádica, y por tanto debería considerarse como una entidad nosológica diferente con una presentación clínica similar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El cuadro clínico obliga a hacer un diagnóstico diferencial con una amplia variedad de procesos y genodermatosis que pueden ofrecer lesiones hiperqueratósicas de aspecto más o menos digitiforme o cupuliforme que resultan de un proceso anormal de la queratinización y puede englobar desde procesos sencillos como verrugas filiformes, queratosis seborreicas, queratosis pilaris o el liquen plano folicular, que pueden ser fácilmente distinguibles por sus características clínicas e histológicas, hasta procesos más complejos como la hiperqueratosis *lenticularis perstans* o enfermedad de Flegel, que es

una genodermatosis autosómica dominante que puede excluirse básicamente por la distribución predominantemente acral de las lesiones. Así también tenemos la enfermedad de Kyrle, que es otra genodermatosis en la que hay una queratinización a expensas del engrosamiento epidérmico, pudiendo llegar a introducirse material de queratina hasta la dermis, y que ha sido considerada por algunos autores como una variante de la foliculitis perforante^{20,21}, o la enfermedad de Darier con su hallazgo histopatológico típico de la acantolisis suprabasal²².

En todos estos procesos pueden encontrarse ocasionalmente hiperqueratosis de este tipo, pero su diferenciación resulta fácil si tenemos las características clínicas e histológicas particulares de estas enfermedades.

TRATAMIENTO

En general, en la mayoría de los casos publicados las lesiones persisten durante muchos años o incluso durante toda la vida, por lo que el paciente tiene que aprender a vivir con su enfermedad. Se han comunicado sólo mejorías transitorias con el uso de agentes queratolíticos como la urea y el ácido salicílico¹, los emolientes⁴, el nitrógeno líquido y la electrodesecación²³.

En algunas publicaciones se describen buenos resultados después del uso regular de una crema de tretinoína al 0,05%² o con el uso de 5-fluorouracilo tópico²⁴. También se ha publicado un caso tratado de forma satisfactoria por vía oral con etretinato²⁵, aunque en otra publicación sólo se observa una mejoría parcial²⁶.

Los retinoides tienen un efecto complejo sobre la epidermis, siendo efectivos en una gran variedad de trastornos de la queratinización. En general promueven la descamación y modulan la proliferación y diferenciación de los queratinocitos²¹; debido a estas razones se piensa que la tretinoína tópica sería una terapia segura y razonable; sin embargo, el uso de retinoides sistémicos podría ser beneficioso y debería probarse en los pacientes con manifestaciones clínicas más intensas.

BIBLIOGRAFÍA

- Goldstein N. Multiple minute digitate hyperkeratoses. Arch Dermatol 1997;96:692-3.
- Judd LE, Wood KP. Disseminated spiked hyperkeratosis. Int J Dermatol 1993;32:446-7.
- Frenk E, Mevorah B, Leu F. Disseminated spiked hyperkeratosis. Arch Dermatol 1981;117:412-4.
- Nedwich JA, Sullivan JJ. Disseminated spiked hyperkeratosis. Int J Dermatol 1987;126:358-61.
- Aufang A. Hyperkeratose piliforme disseminée familiale. Ann Dermatol Syphiligr (Paris) 1972;99:381-90.
- Shuttleworth D, Graham-Brown R, Hutchison PE. Minute aggregate keratoses - a report of three cases. Clin Exp Dermatol 1985; 10:566-71.
- Feldman R, Harms M. Multiple filiform hyperkeratoses. Hautarzt 1993;44:658-61.
- Takagawa S, Satoh T, Yokozeki H, Nishioka K. Multiple minute digitate hyperkeratoses. Br J Dermatol 2000;142:1044-6.
- Ramselaar C, Toonstra J. Multiple minute digitate hyperkeratoses. Report of two cases with an update review and proposal for a new classification. Eur J Dermatol 1999;9:460-5.
- Benoldi D, Zucchi A, Allegra F. Multiple minute digitate keratoses. Clin Exp Dermatol 1993;18:261-2.

11. Mueller KK, Yeager JK. Clinical considerations in digitate dermatosis. *int J Dermato* 1997;36:767-8.
12. Ferrandiz C, Savall R, Baumann E. Hiperkeratosis múltiple minuta y digitata. Un síntoma paraneoplásico?. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1978;5:279-4.
13. Rubegni P, De Aloe G, Pianigiani F, Cherubini-Di Simplicio F, Fimiani M. Two sporadic cases of idiopathic multiple minute digitate hyperkeratosis. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:53-5.
14. Cox NH, Ince P. Transient post-inflammatory digitate keratoses. *Clin Exp Dermatol* 1989;14:170-2.
15. Carmichael AJ, Tan Y. Digitate keratoses a complication of etretinate used in the treatment of disseminated superficial actinic porokeratosis. *Clin Exp Dermatol* 1990;15:370-1.
16. Vestey JP, Mallett RB, Rodger A, Hunter JAA. Post-irradiation conical keratosis. *J R Soc Med* 1989;82:166-7.
17. Burns DA. Post-irradiation digitate keratoses. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:646-9.
18. Mizuno K, Okamoto H, Imamura S. Post-irradiation multiple minute digitate hyperkeratoses. *Clin Exp Dermatol* 1995;20:425-7.
19. Pujol RM, Pérez-Losada E, Matías-Guiu X, Fuentes J, Alonso MC, Alomar A, et al. Postirradiation multiple minute digitate porokeratosis. *J Cutan Med Surg* 2001;5(2):126-30.
20. Price ML, Wilson Jones E, MacDonald DM. Flegel's disease, not Kyrle's disease. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:1366.
21. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:561-81.
22. Burge SM. Darier's Disease and other dyskeratoses: response to retinoids. *Pharmacol Ther* 1989;40:75-90.
23. Yoon SW, Gibbs RB. Multiple minute digitate keratoses. *Arch Dermatol* 1975;111:1176-7.
24. Osman T, Daly TJ, Don PC. Spiny keratoderma of the palms and soles. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:879-81.
25. Moulouquet-Michau I, Bazex J, Franck N, Alibert M, Blanchet-Bardon C, Civatte J, et al. Hyperkeratoses multiples minuscules. A propos de 2 observations. *Ann Dermatol Venereol* 199;118:615-8.
26. Paul C, Fernand JP, Flageul B, Caux F, Duterque M, Dubertret L, et al. Hyperkeratotic spicules and monoclonal gammopathy. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:346-51.

INFORMACIÓN

VI Congreso Nacional de Enfermería Dermatológica

A Coruña, del 30 de mayo al 1 de junio de 2002

Comité organizador:

Rosa Abad Casenave y Doris Fernández Fernández

Secretaría Técnica:

Orzan Congres, S.L.
Avda. Primo de Rivera, 11 2.º izquierda
15006 A Coruña

Teléfono: 981 233 737

Fax: 981 152 747

Correo electrónico: orzancongres@orzancongres.com