

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

## Pápulas queratósicas en dorso de pies y manos

Silvestre Martínez García y Ángel Vera Casañó

Servicio de Dermatología y Venereología. Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya. Málaga. España.



Figura 1. Pápulas queratósicas en dorso de pies.



Figura 2. Detalle de las lesiones.

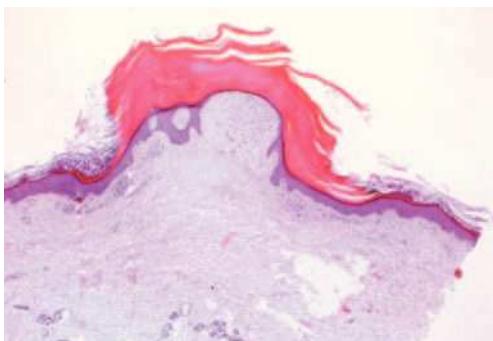


Figura 3. Aspecto microscópico de la lesión.

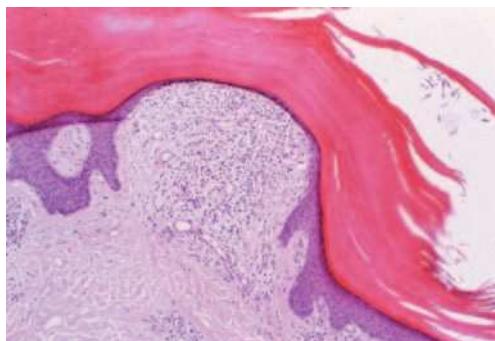


Figura 4. Detalle histológico.

213

Mujer de 60 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Fue vista en nuestro servicio hace 18 años, por presentar pequeñas pápulas queratósicas en el dorso de las manos y de los pies, sin otra sintomatología acompañante. Tras la realización de una biopsia cutánea se diagnosticó liquen *nitidus* y se trató como tal.

Después de todos estos años la paciente vuelve a consultarnos porque las lesiones persisten y se han extendido a ambas regiones pretibiales y antebrazos a pesar de los diversos tratamientos realizados con emolientes y corticoides tópicos.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física se apreciaban pequeñas pápulas queratósicas de entre 1 y 5 mm de diámetro, no pruriginosas, en dorso de manos y pies (figs. 1 y 2), así como en el tercio inferior de ambas regiones pretibiales y en los antebrazos. La cara, el tronco, las palmas y las plantas, así como las mucosas y los anejos, estaban respetados. La paciente refería que las lesiones se habían hecho más queratósicas en los últimos años.

Se realizó una nueva biopsia de las lesiones del dorso del pie derecho.

## HISTOPATOLOGÍA

En el examen histológico se apreciaba una hiperqueratosis compacta, con epidermis adelgazada que alternaba con áreas ligeramente acantósicas, así como un infiltrado circunscrito predominantemente linfocitario en la dermis papilar entre las áreas acantósicas (figs. 3 y 4).

Correspondencia: Dr. S. Martínez García.  
Cañón, 7, 2.º C. 29015 Málaga. España.  
Correo electrónico: silvestremg@eresmas.net

## DIAGNÓSTICO

Hiperqueratosis *lenticularis perstans* o enfermedad de Flegel.

## COMENTARIO

En 1958 Flegel describió la hiperqueratosis *lenticularis perstans*<sup>1</sup> como pequeñas pápulas queratósicas asintomáticas localizadas principalmente en el dorso de manos y pies. La afectación de palmas y plantas, así como de la mucosa oral, es poco frecuente<sup>2</sup>.

En la mayoría de los casos se presenta de forma espontánea. Algunos autores proponen una herencia autosómica dominante basándose en la observación de 2 generaciones<sup>3,6</sup>. Suele ser más frecuente en mujeres, entre la cuarta y quinta décadas de la vida. En la bibliografía se ha descrito relacionada con diversas endocrinopatías, principalmente diabetes<sup>4</sup> e hipertiroidismo<sup>5</sup>. Los pocos casos descritos en los que esta entidad se relaciona con patología sistémica<sup>4,6</sup> han llevado a algunos autores a considerarlo una asociación casual<sup>7</sup>.

Suele presentar un curso indolente, con ligeros empeoramientos tras la exposición solar<sup>7</sup>. Hay casos descritos de resolución espontánea<sup>8</sup>.

En el estudio histológico se aprecia una hiperqueratosis ortoqueratósica, una epidermis adelgazada, con disminución e incluso desaparición de la capa granulosa. Esto se acompaña de un infiltrado linfocitario en la dermis papilar limitado entre las crestas de epidermis acantósica. En algunos casos se ha descrito degeneración vacuolar de la basal<sup>9</sup>.

Los tratamientos más utilizados se realizan con emolientes, queratolíticos, 5-fluoracilo, retinoides tópicos y corticoides tópicos, aunque no se consideran del todo efectivos. Sin embargo, hay trabajos publicados de tratamiento con PUVA<sup>8</sup> y retinoides sistémicos, con buenos resultados.

## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

La larga evolución de las lesiones, así como su aspecto clínico y la histología, plantean pocas dudas sobre el diagnóstico. No obstante, sería interesante tener en cuenta el diagnóstico diferencial con otras entidades, como:

**Liquen nitidus.** El liquen *nitidus* se presenta como pequeñas pápulas translúcidas, principalmente en la zona genital, y no como pápulas queratósicas en dorso de manos y pies. Aunque ocasionalmente las lesiones pueden localizarse en el borde de las palmas y plantas y ser ligeramente queratósicas, el estudio histológico resolvería la duda, ya que apreciaríamos un daño vacuolar de la basal, así como un infiltrado predominantemente histiocitario, y no linfocitario, como aparece en la enfermedad de Flegel.

**Acroqueratosis verruciforme de Hopf.** Descrita por Hopf en 1931, la acroqueratosis verruciforme se presenta durante los primeros años de la vida, a diferencia de la hiperqueratosis *lenticularis perstans*, que suele aparecer en la edad adulta. Las lesiones cutáneas consisten en pequeñas pápulas planas ligeramente queratósicas en el dorso de manos y pies, asociadas en la mayoría de los casos a

queratosis puntiforme palmar y alteraciones ungueales.

Histológicamente, la epidermis presenta un aspecto ondulado regular por la presencia de una papilomatosis poco pronunciada. No hay infiltrado inflamatorio dérmico. Esta entidad se la ha relacionado con la enfermedad de Darier.

**Estucoqueratosis.** Descrita por Unna en 1898, la estucoqueratosis o queratoelastoidosis verrugosa se caracteriza por la presencia de pequeñas pápulas queratósicas planas de coloración blanco amarillenta, que recuerdan a las queratosis seborreicas, principalmente en las extremidades inferiores y dorso de manos de pacientes de edad avanzada. Típicamente estas lesiones se desprenden con facilidad, sin dejar una erosión sangrante como ocurre en la hiperqueratosis *lenticularis perstans*. En la histología se aprecia una hiperqueratosis ortoqueratósica sobre una epidermis ligeramente acantósica con papilomatosis.

**Poroqueratosis actínica superficial diseminada.** Esta variante clínica de poroqueratosis se presenta de forma simétrica en áreas expuestas al sol, principalmente en el dorso de manos y piernas. En un principio se puede presentar como pequeñas pápulas queratósicas, pero éstas se van haciendo ligeramente atróficas en el centro, formando el típico reborde elevado blanquecino que dibuja la lesión. En el estudio histológico, la presencia de la lamilla coroide daría el diagnóstico definitivo.

**Enfermedad de Kyrle.** Esta enfermedad, también denominada hiperqueratosis *follicularis et parafollicularis in cutem penetrans*, se manifiesta como pápulas hiperqueratósicas de entre 2 y 8 mm de diámetro con un tapón central en forma de cono. Las lesiones se localizan principalmente en los miembros inferiores, y su presencia se asocia a insuficiencia renal y a diabetes mellitus. Histológicamente podemos apreciar un tapón queratósico que puede incluso llegar a contactar directamente con la dermis. El infiltrado inflamatorio linfocitario es menos llamativo que en el síndrome de Flegel y se acompaña en ocasiones de neutrófilos y de células gigantes.

En la literatura se discute si la enfermedad de Flegel y la enfermedad de Kyrle son la misma entidad<sup>10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Flegel H. Hiperqueratosis *lenticularis perstans*. Hautarzt 1958;9:362-4.
2. Van de Staak WJ, Bergers AMG, Bongaars P. Hiperqueratosis *lenticularis perstans* (Flegel). Dermatologica 1980;161:340-6.
3. Bean SF. The genetics of hyperkeratosis *lenticularis perstans*. Arch Dermatol 1972;106:72.
4. Pearson L, Smith J, Chalker D. Hyperkeratosis *lenticularis perstans* (Flegel's disease). Case report and literature review. J Am Acad Dermatol 1987;16:190-5.
5. Price ML, Wilson JE, MacDonald DM. A clinicopathological study of Flegel's disease. Br J Dermatol 1987;116:681-91.
6. Ishibashi A, Tsuboi R, Fujita K. Familial hyperkeratosis *lenticularis perstans*: associated with cancers of the digestive organs. J Dermatol 1984;11:407-9.
7. De Argida Fernández-Duran D, Revenga F, Rodríguez JL, Nevado M, Guevara A, Iglesias L. Hiperqueratosis *lenticularis perstans* (enfermedad de Flegel): estudio clínico-patológico de 10 casos. Actas Dermo-Sif 1995;85:309-15.
8. Cooper SM, George S. Flegel's disease treated with psoralen ultraviolet A. Br J Dermatol 2000;142:340-2.
9. Mehregan AH, Hashimoto K. Pinkus' Guide to Dermatohistopathology. 5th ed. London: Prentice Hall International Inc, 1991; p. 409.
10. Price ML, Wilson JE, MacDonald DM. Flegel's disease, not Kyrle's disease. J Am Acad Dermatol 1998;18:1366-77.