

Queratodermia palmo-plantar estriada (tipo Brunauer-Fuhs): nuevo caso

Striate Palmo-plantar keratoderma (Brunauer-Fuhs type): a new case

JOAQUÍN MUT OLTRA*; I. LAVÍN CASTEJÓN** ; J.J. DE HOYOS**; M.I. RODRÍGUEZ GONZÁLEZ**;
S. PENDÓN FERNÁNDEZ**; C. TRILLO BELIZÓN **

Hospital Comarcal de la Anarquía, Vélez-Málaga, Málaga, España

Unidad de Dermatología*; Medicina Familiar y Comunitaria**

RESUMEN

LA QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR ESTRIADA DE BRUNAUER-FUHS ES UNA GENODERMATOSIS AUTOSÓMICA DOMINANTE. PRESENTAMOS EL CASO DE UN VARÓN AFECTADO POR ESTA QUERATODERMIA. SE DISCUTE LA CLÍNICA Y LA INFLUENCIA DEL FACTOR TRAUMÁTICO EN SU ETIOPATOGENIA.

PALABRAS CLAVE: QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR ESTRIADA, CLÍNICA, TRAUMATISMO

ABSTRACT

KERATODERMIA PALMO-PLANTAR STRIATE IS AN AUTOSOMICAL DOMINANT GENODERMATOSIS. WE PRESENT A CASE OF A MALE WHO PRESENTED THIS KERATODERMIA. THE CLINICAL AND THE INFLUENCE OF TRAUMA ARE DISCUSSED.

KEY WORDS: KERATOSIS PALMO-PLANTAR STRIATE, CLINIC, TRAUM

Introducción

Las queratodermias palmo-plantares son un grupo de alteraciones hereditarias de la queratinización que se caracterizan por un engrosamiento difuso o focal de palmas y plantas con diferencias clínicas, patrón hereditario, alteraciones asociadas y pronóstico. F. Kogoj¹ fue el primero en dar más importancia a la herencia que a la clínica para la clasificación de las mismas, lo que posteriormente fue aceptado por A. Franceschetti y U. Schnyder.² Como parte de este grupo de procesos, tuvimos la oportunidad de estudiar un caso clínico de queratodermia palmo-plantar estriada (QPPE).

Caso clínico

Paciente varón de 30 años sin antecedentes patológicos de interés que acude a consulta para valoración de lesiones hiperqueratósicas palmo-plantares desde la pubertad. Refiere lesiones similares en su abuelo, padre y hermano. El paciente es agricultor y menciona que las lesiones empeoraron en época estival y con el trabajo físico intenso.

La exploración reveló en ambas palmas lesiones hiperqueratósicas que seguían las líneas de los flexores de los dedos primero, tercero, cuarto y quinto, con un límite bien definido entre piel sana y afectada. La mano derecha se encontró más afectada que la izquierda (foto 1).

En el área de la planta del pie se observaron zonas de hiperqueratosis en la zona de apoyo de las cabezas de los metatarsianos y en la zona del talón. El resto del pie se encontraba sano.

La exploración física de pelo, uñas y de los ojos fue normal. Se detectó una hipoacusia leve y una hiperhidrosis asociada. La histología de las lesiones reveló ortohiperqueratosis, hipergranulosis y papilomatosis.

Discusión

La QPPE es una forma infrecuente de queratodermia palmo-plantar hereditaria descrita por Brunauer³ y Fuhs,⁴ respectivamente. H. W. Siemens⁵ denominó a este proceso *Queratodermia palmo-plantar estriata et areata*.

Las lesiones suelen iniciar durante la pubertad en forma de placas lineales hiperqueratósicas, en las palmas aparecen en las zonas de presión de las cabezas de tercer y cuarto metacarpianos con una distribución característica,

CORRESPONDENCIA:

Joaquín Mut Oltra. C/ Pintor Garite Nº 6, Málaga 29017



Foto 1. Líneas de hiperqueratosis en plamas.

siguen las líneas de los tendones flexores de los dedos y confluyen en la eminencia hipotenar, como en el caso referido. En las plantas, las lesiones se presentan en forma de islotes, afectando las zonas de apoyo de la planta del pie. Las lesiones están en clara relación con la actividad ocupacional de los pacientes.⁶

La histopatología muestra una hiperqueratosis ortoqueratósica con hipergranulosis y discreta acantosis. Los estudios con microscopía electrónica demuestran la presencia de los tres tipos de gránulos en el estrato granuloso: un primer tipo con una densidad equivalente a la periferia del núcleo; un segundo tipo, en contacto con el primero, de densidad parecida a los gránulos de queratohialina; y un tercer tipo de baja densidad, formado por un material granular ocasionalmente entrecruzado con tonofibrillas.⁷

R. M. Pujol y cols. realizaron un estudio inmunohistoquímico con anticuerpos anticitoqueratinas, el cual sugiere

la existencia de una hiperplasia de células basales como mecanismo patogénico de las lesiones, lo que se refleja por un cambio de expresión de las citoqueratinas estudiadas. Las citoqueratinas ácidas se expresan en el estrato suprabasal epidérmico, mientras que se pierde la expresión epidérmica de las citoqueratinas de alto peso molecular. Este patrón estaba más marcado en la zona de máxima hiperqueratosis y se hallaba limitado a la zona lesional, aunque el mismo patrón se puede observar en la queratodermia palmo-plantar punctata.

Se han descrito algunas asociaciones como papilomatosis en mucosa bucal y opacidades corneales,⁸ *pili torti*, hipohidrosis e hipoacusia.⁹

En la etiopatogenia, aparte del factor hereditario, hay un dato bien conocido: el factor traumático que determina la intensidad de las lesiones.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el resto de queratodermias palmo-plantares hereditarias transmitidas con un patrón autosómico dominante, aunque la clínica, edad de inicio y clara relación con traumatismos, permiten descartar otros diagnósticos.

El objetivo principal en el tratamiento es evitar los traumatismos repetidos que en muchos casos, como el referido, es totalmente imposible. El uso de queratolíticos y emolientes puede ser beneficioso y los retinoides orales es posible que logren mejorías temporales, por lo que se deben reservar para las formas más graves.

REFERENCIAS

1. Kogoj, F., "Keratodermiae palmo-plantares", *Hautarzt*. 1953; 4: 11-14.
2. Franceschetti, A. Y. y U. W. Schnyder, "Versuch einer Klinisch-genetischen Klassifikation der hereditären Palmoplantar-Keratosen unter Berücksichtigung assoziierter Syntomme", *Dermatologica*. 1960; 120: 154-178.
3. Brunauer, S. R., "Zur Vererbung des keratoma hereditarium palmare-et plantare", *Acta Dermo-Venerol*. 1924; 4: 489-509.
4. Fush, H., "Zur Kenntnis der Herdweisen Keratosen an Händen und Füßen", *Acta Dermatovenereol*. 1924; 5: 11-58.
5. Siemens, H. W., "Keratosis palmoplantis striata", *Arch. Dermatol. Syph*. 1929; 157: 483-488.
6. Ortega, M., J. Quintana y F. Camacho, "Keratosis palmoplantis striate" (Brunauer-Fuhs type), *Acta Dermatovenereol*. 1983; 63: 263-275.
7. Tezuka, T., "2 cases of hereditary palmoplantar keratoderma. An abnormality of keratohyalin granules and keratin fibril formation", *Dermatologica*. 1984; 169: 138-145.
8. Grayson, M., "Corneal manifestations of keratosis plantaris and palmis", *Am. J. Ophthalmol*. 1965; 59: 483-486.
9. Egelund, E. y G. Frentz, "A case of hyperkeratosis palmoplantis striata combined with *pili torti*, hypohidrosis, hypodontia and hypacusis", *Acta Otolaryngol*. 1982; 94 (5-6): 571-573.