

Ceratodermia palmo-plantar de Buschke-Fischer-Brauer

Buschke-Fischer-Brauer's keratoderma

Mauricio Zanini¹, Lúcia Ito², Rodrigo Proto³

¹Especialista em Dermatologia. Membro titular da Sociedade Brasileira de Dermatologia. Membro da Sociedade Brasileira de Dermatologia.

²Professora assistente da disciplina de Dermatologia. Mestre em Saúde Pública. Membro titular da Sociedade Brasileira de Dermatologia.

³Especialista em Dermatologia. Membro titular da Sociedade Brasileira de Dermatologia. Professor assistente da disciplina de Dermatologia.

Correspondencia:

Mauricio Zanini

Rua Marechal Floriano Peixoto, 245 - Sala 87

Blumenau -SC- 89010-500

Fone/Fax: 47-326-5326

e-mail: drzanini@terra.com.br

A síndrome de ceratodermia palmo-plantar (CPP) é caracterizada pelo espessamento cutâneo das palmas e/ou plantas, de padrão difuso ou focal. Pode ser hereditária ou secundária. O padrão hereditário pode ser dominante, recessivo e ligado ao sexo. As formas secundárias de CPP ocorrem principalmente com a sífilis secundária, *tinea pedis*, infecção pelo vírus da imunodeficiência humana, climatério, psoríase, trauma, blenorragia, síndrome de Reiter e neoplasias. Habitualmente, as ceratodermias palmo-plantares são classificadas de acordo com sua forma de distribuição em difusa ou localizada. As localizadas incluem as focais e as circuns critas ou pontuadas[1, 2].

O padrão difuso, habitualmente se manifestando já ao nascimento ou logo após, caracteriza-se por espessamento difuso em placa, atingindo uniformemente toda superfície das palmas e plantas, podendo ser ou não transgressor, como o Mal de Meleda e a síndrome de Unna-Thost. O padrão focal caracteriza-se por lesões papulosas ceratósicas que podem coalescer formando placas. O padrão pontuado caracteriza-se por múltiplas pápulas ceratósicas de diminuto tamanho, podendo comprometer toda ou parte da superfície palmo-plantar; geralmente de transmissão autossômica dominante, porém casos esporádicos ocorrem. Pode estar associado com malignidade viscer al[1-4].

A doença de Buschke-Fischer-Brauer é uma forma localizada e circunscrita de ceratodermia palmo-plantar com herança autossômica dominante[1, 2, 5].

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 39 anos, cor branca queixava-se de calos nas mãos e pés há mais de 10 anos. Houve aparecimento simultâneo e bilateral nas palmas e plantas das lesões. Novas lesões surgiam progressivamente. As lesões eram assintomáticas e não apresentavam fatores de alívio ou agravio e, mesmo com o hábito de desbastá-las, recorriam. Ao exame, se observa na superfície palmo-plantar, simétrica e bilateralmente, inúmeras pápulas levemente amareladas, de consistência endurecida e bem delimitadas. Algumas elevadas e outras com depressão central, apresentando aspecto puntiforme e crateriforme. O cavo plantar estava poupadão bilateralmente (Figura 1 e 2). Relatava lesões semelhantes no seu irmão de 52 anos. O estudo histopatológico revelou hiperortoceratose circunscrita, discreta acantose e ausência de alterações dérmicas (Figura 3). A hipótese clínica estabelecida foi de ceratodermia palmo-plantar de Buschke-Fischer-Brauer. A investigação sistêmica não identificou nenhuma anormalidade. A paciente foi tratada com creme ceratolítico a base de uréia e ácido salicílico para controle do quadro.

Comentário

A ceratodermia de Buschke-Fischer-Brauer (CBFB) é uma ceratodermia palmo-plantar circunscrita e hereditária, e uma genodermatose disqueratósica com padrão autossômico dominante, expressão gênica variável e alta penetrância[1, 2, 6].



Figura 1. Região palmar mostrando múltiplas depressões cupuliformes, predominando nas áreas de maior atrito e pressão.

Apresenta diversas denominações como ceratose ou ceratodermia pontuada, ceratodermia palmo-plantar disseminada, ceratodermia palmo-plantar papulosa, acroceratodermia pápulo-translucente e doença de Davis Colley. Foi descrita inicialmente por Buschke e Fischer em 1910 como ceratodermia maculosa disseminada simétrica palmar e plantar. Em 1913, Brauer estabeleceu o padrão hereditário da afecção[2, 5, 7].

A CBFB é rara com prevalência de 1 a 2 casos/100.000 habitantes, com predomínio masculino[1]. Tem aparecimento tardio entre a primeira e quinta décadas; entretanto, ao manifestar-se, apresenta evolução progressiva sem resolução espontânea[8].

O achado de lesões papulosas ceratósicas na região palmo-plantar associado com história familiar é sugestivo desta afecção. Caracteriza-se pela presença, na superfície palmo-plantar, de múltiplas e pequenas pápulas ceratósicas planas ou discretamente elevadas, de superfície lisa ou anfractuosa, com distribuição simétrica ou assimétrica, isoladas ou confluentes. As pápulas ceratósicas tendem desprender deixando uma depressão central. As lesões são agravadas por trauma e tendem a coalescer em locais de maior pressão ou atrito[5, 8, 9]. No presente caso, o cavo plantar estava poupadão e as lesões palmares se localizavam principalmente nas regiões tênares e hipotênares.

Alterações ungueais podem acompanhar o quadro, incluindo fissuras longitudinais, onicomadeses e onicogriose. Pode estar associada com malignidades viscerais (adenocarcinoma colônico e carcinoma brônquico), úlcera gastroduodenal, anormalidades corneanas e neurológicas como epilepsia, oligofrenia, paralisia espástica, artropatia

reativas HLA-B27 positivas e hiperpigmentação mosqueada em dorso das mãos e pés[6, 8].

A histologia é inespecífica, mostrando hiperceratose ortoceratósica circunscrita. Hipergranulose e acantose podem ser encontradas. Não há alterações dérmicas, mas eventualmente, observa-se discreta compressão dérmica pelo *plug* hiperceratósico epidérmico. O estudo histopatológico é particularmente útil no diagnóstico diferencial[8, 9].

São diagnósticos diferenciais outras ceratodermias circunscritas como a poroceratose pontuada, ceratodermia espinhosa, ceratodermia estriada, hiperceratose acral focal e, em particular, a ceratodermia de Mantoux[2, 9].

A CPP de Mantoux é clinicamente similar a CBFB. Entretanto, esta rara dermatose, não apresenta padrão hereditário, tem aparecimento tardio e habitualmente de resolução espontânea, além de characteristicamente, as pápulas cera-



Figura 2. Região plantar mostrando inúmeras depressões crateriformes e pápulas anfractuosas. Observar o cavo plantar poupadão.

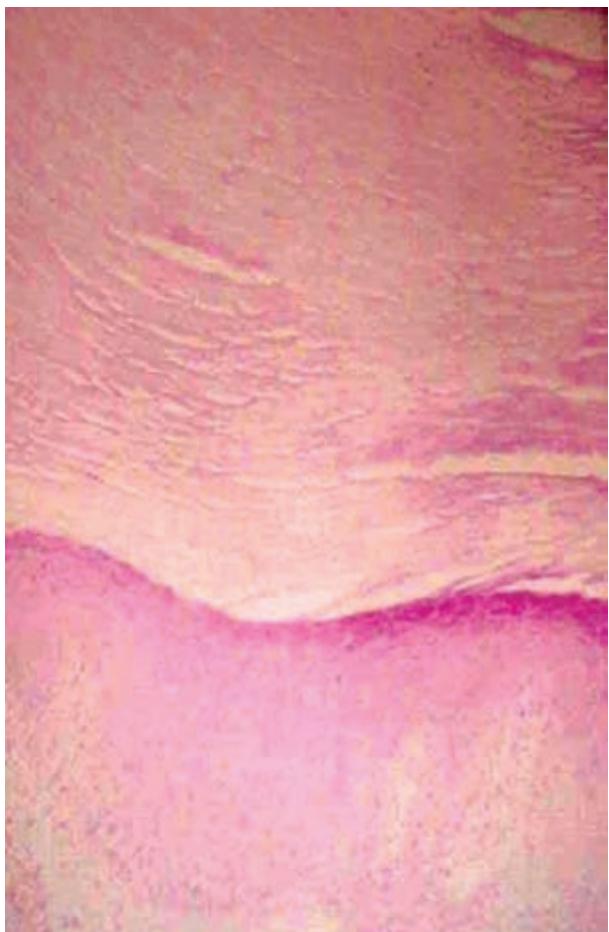


Figura 3. Hiperotoceratoze e acantose. Ausência de alterações dérmicas (H-E x20).

tóscicas apresentarem pontuações enegrecidas. As pápulas evoluem com desprendimento da rolha ceratóscica mantendo as pontuações enegrecidas[4].

A CPP estriada é uma ceratodermia focal de transmissão autossômica dominante com inicio na infância e comprometendo principalmente a região plantar. A CPP espinhosa de transmissão autossômica dominante desenvolve-se entre os 12 a 50 anos. Caracteriza-se por múltiplas pápulas ceratóscicas pontiagudas ou espiculadas. Compromete toda a superfície palmoplantar e pode associar-se com hiperplasia sebácea facial. A hiperceratose acral focal é uma ceratodermia de transmissão autossômica dominante de inicio tardio caracterizado por pápulas crateriformes poligonais ao longo das bordas das mãos e pés, podendo ter um padrão difuso e transgressor. Predomina nos negrões. Pode ser evidenciado elastorrexe. Na ceratose pontuada das dobras palmares há pequenas pápulas ceratóscicas confinadas às áreas de dobras das palmas e dedos. As dobras plantares podem ser afetadas. Tem uma incidência maior na raça negra e provável herança autossônica dominante. A poroceratose pontuada é variante da poroceratose, freqüentemente associada à poroceratose de Mibelli. São múltiplas e diminutas lesões ceratóscicas pontuadas envoltas por halo elevado e fino, presentes nas palmas e plantas. A histologia demonstra a lameira cornóide[1, 2].

A acitretina sistêmica e os análogos tópicos da vitamina D₃ (calcipotriol) são as opções terapêuticas. Freqüentemente há melhora durante a terapêutica, mas a recorrência do quadro com a interrupção do tratamento, é a regra. O uso de ceratolíticos tópicos pode conferir algum alívio aos pacientes[1, 8].

Referência

- Griffiths WAD, Judge MR, Leigh IM. Disorders of Keratinization. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, eds. Textbook of dermatology. 4th ed. London: Blackwell Science; 1998, pp. 1557-82.
- Stevens HP, Leigh IM. The inherited keratodermas of palms and soles. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed. Philadelphia: MacGraw-Hill, 1998, pp. 604-12.
- Fegueux S, Bilet S, Crickx B. Hyperkeratose palmo-plantaire filiforme et cancer recto-sigmoidien. *Ann Dermatol* 1988;115: 1145-6.
- Rabello FE. Nomenclatura dermatológica. Rio de Janeiro, 1980:144-7.
- Brauer A. Über eine besondere Form des hereditären Keratoms (keratodermia dissimilatum hereditarium palmare et plantare). *Arch Derm Syph* (Berlin) 1913;114:211-36.
- Happle R, Van de Kerkhof PC, Traupe H. Retinoids in disorders of keratinization: their use in adults. *Dermatologica* 1987;175(Supl.1):107-24.
- Salomon T, Stolié V, Lazovié-Tepavac O, Bosnjak. Peculiar findings in a family with keratodermia palmo-plantaris papulosa Buschke-Fischer-Brauer. *Hum Genet* 1982;60: 314-9.
- Vozmediano JMF, Villar JL. Queratodermia papulo-verrucoide tipo Brauer, Buschke-Fischer. *Med Cut Iber Lat Am* 1983;12:125-8.
- Resinas MO, Conejo-Mir JS, Martínez FC. Ainhum y queratodermia tipo Brauer-Buschke-Fischer. *Actas Dermosifiliogr* 1982;73: 105-10.