

# Acroqueratosis Paraneoplásica (Síndrome de Bazex)

Lorente Luna M.<sup>1</sup>, Vidal Asensi S.<sup>2</sup>, López Galán C.<sup>3</sup>

*Sanid. mil. 2015; 71 (4): 247-248; ISSN: 1887-8571*

## RESUMEN

La acroqueratosis paraneoplásica o Síndrome de Bazex es una dermatosis infrecuente, habitualmente asociada a neoplasias de los tractos respiratorio superior y gastrointestinal. En muchos casos precede al diagnóstico del tumor subyacente, por lo que su reconocimiento es de suma importancia.

**PALABRAS CLAVE:** Acroqueratosis paraneoplásica, Síndrome de Bazex, dermatosis psoriasiforme.

## Acrokeratosis paraneoplástica (Bazex Syndrome)

**SUMMARY:** Acrokeratosis paraneoplástica (Bazex Syndrome) is a rare dermatosis, usually associated with neoplasms of the upper respiratory and gastrointestinal tracts. Often precedes diagnosis of the underlying tumor, so its recognition is mandatory.

**KEYWORDS:** Acrokeratosis paraneoplástica, Bazex Syndrome, psoriasiform dermatosis.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 83 años con antecedente de adenocarcinoma de pulmón T3N0M0 tratado mediante cirugía y radioterapia en 2013 y con posterior recaída en 2014. Consultó por lesiones cutáneas eritemato-descamativas bien delimitadas de inicio en dorso de manos (fig.1a)



**Figura 1a.** Imagen clínica. Pápulas y placas eritematosas, con superficie descamativa e hiperqueratósica con distrofia ungueal importante. Nótese la coloración amarillenta deslustrada, la hiperqueratosis y onicolisis distal que afecta a todas las uñas de las manos.

<sup>1</sup> FEA. Servicio de Dermatología.

<sup>2</sup> Tcol. Médico. Servicio de Dermatología.

<sup>3</sup> Cte. Médico. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid. España.

**Dirección para correspondencia:** Dra. Mónica Lorente Luna. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Servicio de Dermatología. Edificio de Mínimos, planta 2. Glorieta del Ejército 1. 28047 Madrid. m.lorente.luna@gmail.com; mlorlun@mde.es

Recibido: 8 de junio de 2015

Aceptado: 2 de julio de 2015

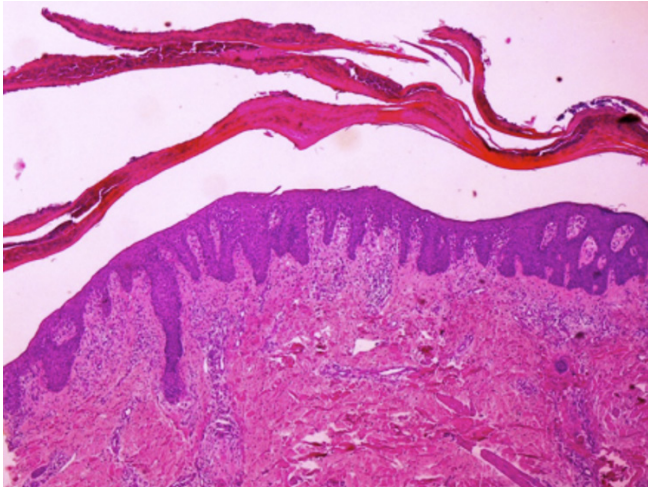
y pabellones auriculares que se extendieron a tronco (fig. 1b) y extremidades. El estudio histológico reveló hiperplasia psoriasiforme, con paraqueratosis y migración de neutrófilos hacia la epidermis y discreto infiltrado inflamatorio perivascular en dermis papilar (fig.2a, 2b y 2c), sin identificación de agentes infecciosos compatible con el diagnóstico de acroqueratosis paraneoplásica. Se pautó tratamiento tópico sintomático con corticoide tópico y vaselina salicilica con mejoría parcial de las lesiones.

## DISCUSIÓN

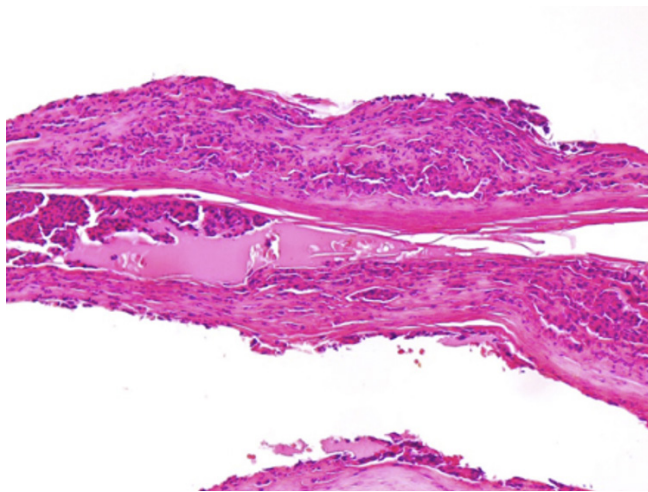
La acroqueratosis paraneoplásica fue descrita por Bazex en 1965<sup>1</sup> y se considera una dermatosis infrecuente, con menos de 170 casos descritos<sup>2</sup>. Se asocia habitualmente a neoplasias de los tractos respiratorio superior y gastrointestinal, aunque también se ha asociado con menor frecuencia a neoplasias pulmonares, de próstata



**Figura 1b.** Imagen clínica. Extensión de las lesiones eritemato-descamativas e hiperqueratósicas en espalda.



**Figura 2a.** H-E: panorámica. Hiperplasia psoriasiforme, en la unión dermoepidérmica se aprecia adelgazamiento de la placa suprapapilar. (4x).

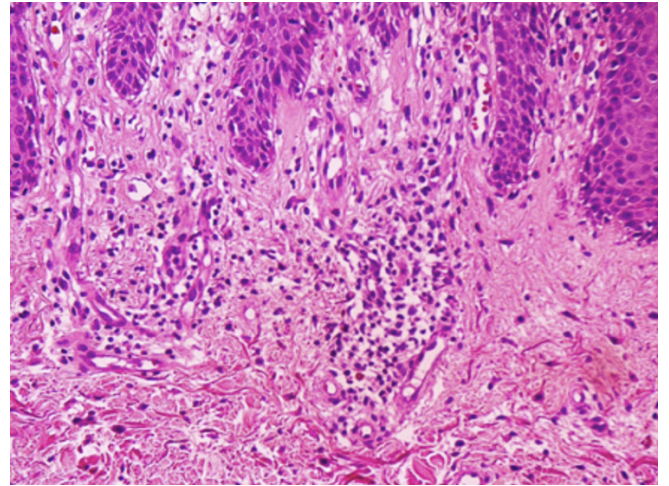


**Figura 2b.** H-E: detalle del estrato córneo. Paraqueratosis y presencia de neutrófilos. (20x).

y de forma aislada a neoplasias gástricas, tónicas y de médula ósea entre otras<sup>3,4</sup>. Afecta en su mayoría a varones de edad media.

Los síntomas cutáneos preceden al diagnóstico del tumor en más del 60%<sup>2-6</sup> y se suelen acompañar de adenopatías regionales<sup>5</sup>. Su patogenia continúa sin dilucidarse. Se han postulado como mecanismos la reactividad cruzada entre antígenos del tumor y de la piel que generaría una respuesta de las células T y también la producción de factores de crecimiento por parte del tumor, que favorecerían la aparición de las lesiones hiperqueratósicas<sup>2</sup>. Se distinguen 3 estadios clínicos<sup>1</sup>; en el estadio 1 aparecen lesiones psoriasiformes en manos y pies, pabellones auriculares y dorso nasal. En el estadio 2 se añade queratodermia palmoplantar y aumento de la extensión. En el estadio 3 las lesiones son generalizadas. Las lesiones cutáneas son habitualmente asintomáticas<sup>5</sup>. En fototipos altos la hiperpigmentación es un hallazgo predominante. La afectación ungueal supera el 75%, con hiperqueratosis subungueal, estrías longitudinales y coloración amarillenta<sup>3,6</sup>.

El diagnóstico es clínico ya que la histología no es específica. Los hallazgos clásicos incluyen hiperqueratosis con paraqueratosis,



**Figura 2c.** H-E: detalle de la dermis papilar. Edema intersticial y dilatación de capilares con discreto infiltrado inflamatorio perivascular de predominio mononuclear con aislados neutrófilos. (40x).

acantosis e infiltrados inflamatorios perivasculares, necrosis de queratinocitos y degeneración vacuolar de la membrana basal, a veces indistinguibles de la psoriasis o el eczema crónico<sup>3,5</sup>.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras dermatosis eritemato-escamosas, como la psoriasis, el eccema resistente a tratamiento y las micosis superficiales<sup>4</sup>. Si se presenta en pacientes mayores de 60 años se deben considerar también las toxicodermias psoriasiformes y la micosis fungoide<sup>3</sup>. Ante un paciente con sospecha de acroqueratosis paraneoplásica y sin neoplasia previa subyacente, se deben solicitar una radiografía de tórax, analítica sanguínea con bioquímica hepática, renal, perfil férrico y velocidad de sedimentación globular, una exploración otorrinolaringológica completa y sangre oculta en heces. El resto de estudios complementarios deben ir dirigidos en función de la sospecha clínica y los hallazgos obtenidos en las exploraciones previas<sup>4</sup>. Para la resolución de las lesiones es fundamental el tratamiento de la neoplasia subyacente.

El síndrome de Bazex es una entidad habitualmente refractaria a los tratamientos<sup>6</sup>. Como terapias sintomáticas, se han utilizado los corticoides tópicos y sistémicos, el ácido salicílico, los análogos de la vitamina D, los retinoides tópicos y sistémicos y la fototerapia con respuesta variable.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bazex A, Salvador R, Dupré A, Christol B. Syndrome paranéoplasique à type d'hyperkératose des extrémités. Guérison après le traitement de l'épithélioma laryngé. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1965;72: 182.
2. Tay LK, Pang SM. Late-onset acrokeratosis paraneoplastica of Bazex associated with metastatic adenocarcinoma of the colon. *Cutis*. 2014;93:E3-5.
3. Bologna JL. Bazex syndrome: acrokeratosis paraneoplastica. *Semin Dermatol* 1995; 14: 84-89.
4. Valdivielso M, Longo I, Suárez R, Huerta M, Lázaro P. Acrokeratosis paraneoplastica: Bazex syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2005;19:340-4.
5. Poligone B, Christensen SR, Lazova R, Heald PW. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). *Lancet*. 2007 10;369:530.
6. Fleming JD, Stefanato CM, Attard NR. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). *Clin Exp Dermatol*. 2014;39:955-6.