

Manifestaciones dérmicas poco comunes de enfermedades malignas

Uncommon dermal manifestations of malignant diseases.

Luis Fernando García Frade Ruiz,¹ Nadia Giovanna Chía Vázquez²

Resumen

ANTECEDENTES: La acroqueratosis paraneoplásica de Bazex (síndrome de Bazex) es una rara enfermedad paraneoplásica de la piel definida por placas escaldadas, eritematosas, violáceas, en las manos y los pies o en otras localizaciones acrales, como la nariz o las orejas. El síndrome se relaciona con una variedad de malignidades. Las neoplasias relacionadas son de manera predominante orofaríngeas o del tubo gastrointestinal, pero se han reportado otras malignidades. Hay que considerar el diagnóstico de síndrome de Bazex ante lesiones psoriasiformes atípicas, ya que el diagnóstico puede cambiar sustancialmente el pronóstico de los pacientes.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 86 años de edad, quien inició su padecimiento hacía aproximadamente dos meses con prurito generalizado y aparición de lesión en el dorso del pie izquierdo, valorado y tratado por dermatología y angiología sin mejoría. A la exploración física se observaron lesiones maculares en los miembros torácicos y el cuello con estigmas de rascado, con edema de miembros inferiores ++/+++; datos de insuficiencia venosa y una lesión en el dorso del tobillo izquierdo en forma de placa elevada, color rojo y cubierta de escamas, acompañada de prurito. La determinación de antígeno prostático específico realizada en 2019 fue de 96.04 ng/mL.

CONCLUSIONES: El síndrome de Bazex es un padecimiento paraneoplásico dermatológico raro, que, con frecuencia, mas no siempre, suele preceder a la aparición de la enfermedad maligna.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Bazex; acroqueratosis; neoplasia; antígeno prostático específico.

Abstract

BACKGROUND: Bazex paraneoplastic acrokeratosis (Bazex syndrome) is a rare paraneoplastic skin disease defined by scald, erythematous, violaceous plaques on the hands and feet or in other acral locations, such as the nose or ears. The syndrome is related to a variety of malignancies. Related neoplasms are predominantly oropharyngeal or gastrointestinal, but other malignancies have been reported. The diagnosis of Bazex syndrome should be considered in the presence of atypical psoriasiform lesions, since the diagnosis can substantially change the prognosis of patients.

CLINICAL CASE: An 86-year-old male patient who began his condition approximately two months ago with generalized itching and the appearance of a lesion on the back of the left foot, evaluated and treated by dermatology and angiology without improvement. Physical examination revealed macular lesions on the thoracic limbs and neck with scratching stigmata, with edema of the lower limbs ++ / +++, with evidence of venous insufficiency and a lesion on the dorsum of the left ankle in plaque shapes, raised, red and covered with scales accompanied by itching. Determination of prostate specific antigen done in 2019 was of 06.04 ng/mL.

CONCLUSIONS: Bazex syndrome is a rare dermatological paraneoplastic condition, which frequently, but not always, precedes the appearance of the malignant disease.

KEYWORDS: Bazex syndrome; Acrokeratosis; Neoplasms; Prostate specific antigen.

¹ Medicina Interna.

² Medicina General.

Hospital Ángeles Pedregal, Ciudad de México.

Recibido: 5 de diciembre 2021

Aceptado: 29 de diciembre 2021

Correspondencia

Luis Fernando García Frade Ruiz
doctorfrade@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

García-Frade Ruiz LF, Chía-Vázquez NG. Manifestaciones dérmicas poco comunes de enfermedades malignas. Med Int Méx 2023; 39 (6): 936-939.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 86 años de edad quien acudió a consulta junto con su esposa con los siguientes antecedentes de importancia:

Antecedentes heredofamiliares: padre con antecedente de enfermedad de Parkinson, madre con cáncer de piel y un hermano con diabetes mellitus.

Antecedentes personales no patológicos: tabaquismo: negado, consumo de alcohol: negado, inmunizaciones recientes: negadas, mascotas: perros, viajes recientes: negados.

Antecedentes personales patológicos: quirúrgicos: amigdalectomía en la infancia, alergias: negadas, *enfermedades:* diabetes mellitus de 20 años de diagnóstico, refirió no tomar medicamentos para control de la glucosa y no revisarse con frecuencia la misma; sin embargo, refirió habérsela medido días previos con 145 mg/dL en ayunas y 280 mg/dL posterior a la comida. *Medicamentos:* clorpiramina y diosmina/hesperidina, ambos desde hacía una semana por el motivo de la consulta.

Padecimiento actual: inició su padecimiento hacía aproximadamente dos meses con prurito generalizado y aparición de una lesión en el dorso del pie izquierdo, fue valorado y tratado por dermatología y angiología sin mejoría.

Exploración física

Presión arterial: 160/80 mmHg ambos brazos, frecuencia cardiaca: 68 por minuto, 92% saturación de oxígeno al medio ambiente, con ruidos cardiacos rítmicos, campos pulmonares limpios bien ventilados, abdomen globoso a expensas de panículo adiposo, no doloroso a la palpación, con lesiones maculares en los miembros torácicos y el cuello con estigmas de rascado, con edema de los miembros inferiores ++/+++ con

datos de insuficiencia venosa y lesión en el dorso del tobillo izquierdo en forma de placa, elevada, color rojo y cubierta de escamas acompañada de prurito.

En el momento de la exploración, se interrogó de manera directa sobre pérdida de peso reciente, a lo que respondió que tuvo pérdida de aproximadamente dos tallas en los últimos dos meses; tras interrogarle sobre revisiones de próstata, comentó elevación de antígeno prostático específico hacía tiempo, pero que no recordaba el resultado; sin embargo, recordaba el laboratorio donde se lo realizó, por lo que durante la consulta ingresamos a su expediente del laboratorio mencionado encontrando un antígeno prostático específico de 96.04 ng/mL en 2019.

Los resultados de los estudios de laboratorio solicitados por otro médico y realizados 8 días antes de la consulta fueron: hemoglobina 15.6 g/dL, leucocitos 6.39 miles/mL, plaquetas 186 miles/mL, hemoglobina glucosilada 7.3%, glucosa 131 mg/dL, urea 29, creatinina 1.08, ácido úrico 4.4 mg/dL, colesterol total 204 mg/dL, triglicéridos 99 mg/dL, colesterol LDL 157 mg/dL, proteínas totales 6.9 g/dL, albúmina 4.4 g/dL, bilirrubina total 0.76 mg/dL, bilirrubina directa 0.28 mg/dL, bilirrubina indirecta 0.48 mg/dL, TGO 25 U/L, TGP 22 U/L, fosfatasa alcalina 125 U/L, sodio 141 mEq/L, 4.9 mEq/L, examen general de orina con 16-20 eritrocitos/campo.

Tras lo anterior, se inició manejo para control de la glucosa, dosis bajas de diurético de asa y se solicitó antígeno prostático específico reciente, así como tomografía computada con emisión de positrones (PET-CT). Un mes después, nos comunicamos con el paciente quien refirió no haber querido realizarse el PET-CT debido a que tenía debilidad generalizada y había continuado con pérdida de peso y persistencia de las lesiones dérmicas a pesar de haber visitado a otros médicos.

DISCUSIÓN

La acroqueratosis paraneoplásica de Bazex (síndrome de Bazex) es una rara enfermedad paraneoplásica de la piel definida por placas escaldadas, eritematosas, violáceas en las manos y los pies o en otras localizaciones acrales, como la nariz o las orejas. El síndrome se relaciona con una variedad de malignidades.¹

La evidencia del síndrome de Bazex se limita a reporte de casos o a series de casos pequeñas. Las neoplasias relacionadas son de manera predominante orofaríngeas o del tubo gastrointestinal, pero se han reportado otras malignidades. Hay que considerar el diagnóstico de síndrome de Bazex ante lesiones psoriasiformes atípicas, ya que el diagnóstico puede cambiar sustancialmente el pronóstico de los pacientes.¹ En 2013 había 145 casos descritos de síndrome de Bazex, de los que solo 20 eran mujeres.² El pico de mayor incidencia suele ser en la séptima década de la vida, con una relación hombre:mujer de 3:1.³

Antes de que se conociera con el nombre de Bazex, en 1965, Gougerot reportó un caso de carcinoma de células escamosas en la lengua y erupciones en la piel papuloescamosas en 1922. No obstante, Bazex fue el primero en establecer la asociación entre lesiones en la piel parecidas a psoriasis y carcinoma de células escamosas en la fosa piriforme.¹

La localización más frecuente de las malignidades es en la cabeza y el cuello; en una revisión de 77 casos, el 39% se encontró en el esófago, la laringe y la faringe, mientras que en 8 casos de los 77 se encontró carcinoma de células escamosas en el pulmón y 3 fueron adenocarcinomas del mismo sitio.¹

El síndrome de Bazex también puede aparecer en pacientes con malignidad de las vías urinarias, como en cáncer de próstata o de vejiga. Tam-

bién se ha descrito en pacientes con linfoma y mieloma múltiple.¹

Bologna reportó que en el 67% de los casos con síndrome de Bazex la enfermedad maligna está subyacente, mientras que en el 15% de los casos las lesiones dérmicas aparecen después del diagnóstico de la neoplasia.¹

En 36 de los 77 casos revisados, las lesiones en la piel ocurrieron algunos meses o incluso años antes de la detección de la malignidad.^{1,4}

La manifestación clínica suele consistir en lesiones psoriasiformes, simétricas, en regiones acrales, de manera especial en la nariz, las orejas, las manos o los pies, pero en lesiones tempranas la forma asimétrica suele estar presente. Las uñas de las manos con frecuencia son distróficas con hiperqueratosis subungueal.¹

De acuerdo con Bazex, el síndrome se manifiesta en tres estadios: durante la primera fase, se afecta de manera principal la superficie de la nariz, el lóbulo de la oreja, la parte distal de los dedos o las uñas. Pueden observarse vesículas, hiperqueratosis subungueal o uñas distróficas. En el segundo estadio, las palmas se afectan con frecuencia. Las lesiones progresan a las mejillas, la frente, los codos y los tobillos. Si el tumor progresa, el eritema puede aparecer en el tronco (estadio 3). Esta transformación puede tardar varios meses o incluso años. Si la malignidad es tratada con éxito, las lesiones suelen desaparecer. Las lesiones pueden ser asintomáticas o acompañarse de prurito intenso o incluso dolor, si bien, el prurito es una manifestación rara.^{1,2}

El síndrome de Bazex con frecuencia es mal diagnosticado como psoriasis o eccema.^{1,5}

Los sitios más frecuentes de lesiones de acuerdo con la revisión de 77 casos de síndrome de Bazex fueron las orejas, la nariz (33%), los dedos (29%), las manos (38%) y los pies (30%).¹ Las caracte-

rísticas histológicas del síndrome de Bazex con frecuencia son inespecíficas.¹

Las lesiones se alivian de manera significativa posterior a una adecuada terapia del tumor en el 91% de los casos,² pero si éste recurre o sobreviene metástasis, las lesiones suelen empeorar nuevamente.¹ Las lesiones cutáneas son resistentes a tratamiento tópico.²

Velez y Howard propusieron, como posible mecanismo, reacciones cruzadas entre el tumor y antígenos de la piel, la acción de factores de crecimiento producidos por las células malignas y también por la deficiencia de cinc asociada con la neoplasia.²

La acroqueratosis paraneoplásica (o síndrome de Bazex) es sumamente específica de neoplasia de pulmón y aerodigestiva superior; sin embargo, existen escasos reportes de su asociación con cáncer de próstata, vejiga, mama y liposarcoma.²

CONCLUSIONES

El síndrome de Bazex es un padecimiento paraneoplásico dermatológico raro, que, con frecuencia, mas no siempre, suele preceder a la aparición de la enfermedad maligna;⁶ este padecimiento se encuentra en un reducido reporte de casos, aproximadamente 150. La asociación entre síndrome de Bazex y cáncer de próstata se ha reportado rara vez;⁷ sin embargo, los médicos internistas debemos tenerla presente, sobre todo

en pacientes con lesiones psoriasiformes atípicas y asimétricas, ya que el diagnóstico oportuno de tal condición puede cambiar el pronóstico del paciente de manera radical.

Parece cada vez más importante tener una disciplinada actualización médica en todas las especialidades, ya que la discrepancia en los diagnósticos, comentarios, tratamientos y pronósticos entre los distintos médicos que valoran a un mismo paciente provoca enormes confusiones y mala evolución en nuestros enfermos, más aún cuando se trata de enfermedades neoplásicas.

REFERENCIAS

1. Räßler F, Goetze S, Elzne P. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) a systematic review on risk factors, diagnosis, prognosis and management. *J EADV* 2017; 31 (7): 1119-1136. DOI: 10.1111/jdv.14199.
2. Rodrigues IA Jr, Gresta LT, Cruz RC, Gomes G, et al. Bazex syndrome. *An Bras Dermatologia* 2013; 88 (6 Suppl 1): 209-211. doi: 10.1590/abd1806-4841.20132488.
3. Iwanami K, Nakai M, Kitamura K. Bazex syndrome. *Intern Med* 2018; 57: 1501-1502. doi: 10.2169/internalmedicine.9771-17.
4. Shikino K, Ikusaka M. Bazex syndrome. *CMAJ* 2017; 189 (17): E639. doi: 10.1503/cmaj.160912.
5. Dabas G, De D, Handa S, Chatterjee D, Radotra BD. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). *QJM* 2018; 111 (1): 63-64. doi: 10.1093/qjmed/hcx187.
6. Eckstein J, Healy E, Jain A, Hawkins D, et al. A series of typical and atypical cases of Bazex syndrome: Identifying the red herring to avoid delaying cancer treatment. *Clin Case Rep* 2020; 8: 2259-2264. doi: 10.1002/ccr3.3133.
7. Figueroa O, Espasandín M, García FJ, Fernández V, et al. Is it just a psoriasiform dermatitis? *Dermatol Online J* 2017; 23 (11): 13030/qt77k9w4c0.