

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i3.7790>

Síndrome de Bazex (acroqueratosis paraneoplásica) asociado con plasmocitoma óseo solitario

Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica) associated to solitary bone plasmacytoma.

Ana Lucía Luna-Sada,¹ Pablo Adán Vacio-Marrufo,² Adán Samael Martínez-Guerrero,³ Jorge Luis Padilla-Armas¹

ANTECEDENTES

La asociación de la hiperqueratosis acral con un proceso maligno fue descrita por primera vez en 1965 por Bazex en un paciente con cáncer del seno piriforme y metástasis cervicales con lesiones dermatológicas que desaparecieron cuando el tumor fue tratado.¹⁻⁴ Por lo general, afecta a hombres mayores de 40 años y se ha asociado universalmente con malignidad en más de 125 casos reportados.^{1,5} Las manifestaciones dermatológicas preceden al diagnóstico de cáncer aproximadamente de dos a seis meses en el 65 al 70% de los pacientes. Los sitios afectados con más frecuencia son: orejas (79%), uñas (75%), nariz (63%), dedos (61%), manos (57%) y pies (50%).^{2,5-8} Un amplio rango de hallazgos histológicos se han descrito en el síndrome de Bazex, que incluyen acantosis, hiperplasia epidérmica psoriasiforme, hiperqueratosis, paraqueratosis e infiltrado linfocítico perivascular; menos frecuente, pero más específico es encontrar queratinocitos disqueratósicos y degeneración vacuolar de la capa basal epidérmica, incontinencia pigmentaria, depósito de inmunoglobulinas, complemento (C3) o fibrina en la membrana basal.^{1,9,10} En una revisión sistemática de la bibliografía, se identificaron 77 pacientes con síndrome de Bazex; las neoplasias subyacentes fueron carcinoma de células escamosas de cabeza y cuello en el 39%, carcinoma de células escamosas pulmonar en el 11%, seguido de adenocarcinoma gastrointestinal, tumores genitourinarios, linfomas y adenocarcinoma de pulmón. La sospecha de síndrome de

¹ Residente de primer año del servicio de Medicina Interna.

² Médico adscrito del servicio de Hematología.

³ Médico interno de pregrado. Hospital General de Zacatecas Núm. 26, ISSSTE, Zacatecas, México.

Recibido: abril 2022

Aceptado: abril 2022

Correspondencia

Ana Lucía Luna Sada
a.lunasada@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Luna-Sada AL, Vacio-Marrufo PA, Martínez-Guerrero AS, Padilla-Armas JL. Síndrome de Bazex (acroqueratosis paraneoplásica) asociado con plasmocitoma óseo solitario. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (3): 453-456.

Bazex debe incluir biopsia de piel, seguido de una evaluación completa de la vía aerodigestiva superior y, si ésta es negativa, deben buscarse otras causas de malignidad.¹¹

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 50 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, referido al servicio de Dermatología por tener antecedente de seis meses con lesiones en el dorso de las manos, las palmas y los codos, así como dolor lumbar. Al examen físico se encontró un paciente con dermatosis en placas eritematovioláceas y escama plateada con apariencia de panal de abejas en los codos (**Figura 1**). En el dorso de las manos se observó engrosamiento de las falanges distales, placas hiperqueratóticas de predominio en sitios de presión, así como afectación de las palmas (**Figura 2**) y las plantas, afección de la placa ungueal en ambas manos y pies con líneas longitudinales e hiperqueratosis subungueal y onicomadesis, además de lesiones psoriasiformes en la espalda (**Figura 3**). Se inició tratamiento con esteroides



Figura 1. Lesiones gruesas, placas descamativas eritematosas en los codos.



Figura 2. Distribución típica de las lesiones, de predominio acral.



Figura 3. Lesiones eritematovioláceas diseminadas en la espalda.

tópicos de mediana potencia sin mejoría, por lo que se procedió a toma de biopsia cutánea en la que se reportó: capa córnea con hiperqueratosis y paraqueratosis, estrato córneo con hipergranulosis y necrosis individual de queratinocitos, capa basal con vacuolización leve, dermis papilar con infiltrado inflamatorio linfocítico con escasos neutrófilos de predominio perivascular superficial. **Figura 4**

Previo a la dermatosis, el paciente tuvo dolor lumbar persistente y datos de compresión radicular bilateral toracolumbar. En la resonancia magnética nuclear se observó lesión tumoral en T4-T5, lesiones osteoblásticas en la columna cervical y dorsal, sugerente de plasmocitoma óseo solitario. El estudio histopatológico de

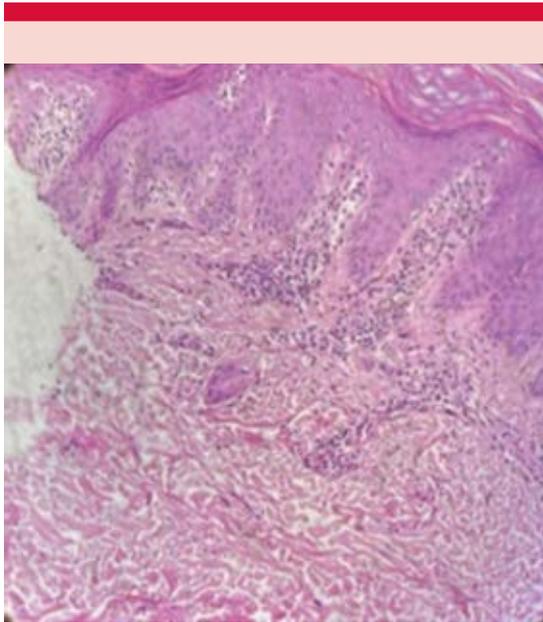


Figura 4. Tinción hematoxilina y eosina: capa córnea con hiperqueratosis y paraqueratosis, estrato córneo con hipergranulosis y necrosis individual de queratinocitos, capa basal con vacuolización leve, dermis papilar e infiltrado inflamatorio linfocítico con escasos neutrófilos de predominio perivascular superficial.

la biopsia de la lesión en la columna torácica confirmó el diagnóstico. Posterior a un mes de radioterapia el paciente ha tenido alivio de las lesiones dermatológicas.

DISCUSIÓN

De acuerdo con la descripción inicial en 1965 por Bazex, el síndrome consiste en tres etapas. La primera se caracteriza por exantema psoriasiforme simétrico eritematoescamoso, pruriginoso en las porciones distales de los dedos de las manos y los pies, afectando después las hélices, la nariz y las zonas distales de las extremidades. Las uñas también se ven afectadas en el inicio de la enfermedad con hiperqueratosis subungueal, onicólisis y distrofia.^{7,11} En esta etapa la enfermedad neoplásica generalmente es asintomática, las manifestaciones cutáneas pueden preceder los síntomas de cáncer de 2 a 6 meses. En la segunda y tercera etapas hay afectación de los ganglios linfáticos y progresión de las lesiones dérmicas en la región dorsal y palmoplantar produciendo queratodermas violáceos y distribución centripeta hacia las extremidades, el tronco y los pies.⁷ En menor frecuencia se han descrito lesiones ampollas en las manos. Aunque las lesiones tienen un aspecto psoriasiforme, su distribución no es la típica de la psoriasis, lo que ayuda al diagnóstico diferencial.⁹

Las lesiones son resistentes a terapia con esteroides y queratolíticos; en algunos casos muestran alivio parcial con la administración de retinoides.^{2,9}

El mecanismo fisiopatológico continúa siendo desconocido. Los factores inmunológicos con anticuerpos dirigidos contra el tumor originan una reacción cruzada con la epidermis o la membrana basal.¹⁰ Otra posibilidad es la secreción de factores de crecimiento por el tumor ocasionando crecimiento y diferenciación de las células epidérmicas; en muchos casos la

presencia del mismo tipo de antígeno leucocitario humano (A3 y B8) sugiere susceptibilidad genética a esta dermatosis.² La asociación de síndrome de Bazex con otras enfermedades autoinmunitarias, como alopecia areata y vitíligo, ha promovido la hipótesis de mecanismos autoinmunitarios.

El diagnóstico diferencial debe incluir psoriasis, infecciones micóticas superficiales y eccema resistente a tratamiento.^{2,5,6,9} Al igual que en otras dermatosis paraneoplásicas, la única terapia efectiva es el tratamiento del tumor primario.^{3,5,6} Los cambios ungueales usualmente persisten posteriormente al tratamiento exitoso del tumor. También se ha descrito hiperpigmentación residual.¹¹ La recurrencia sugiere nuevamente actividad tumoral.^{2,10,12}

REFERENCIAS

1. Bazex A, Salvador R, Dupré A, et al. 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. Ljubenovic MS, Ljubenovic DB, Binic II, Jankovic AS, Jovanovic DL. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009; 75: 329. doi: 10.4103/0378-6323.51249.
3. Valdivielso M, Longo I, Suárez R, Huerta M, Lázaro P. Acrokeratosis paraneoplastica: Bazex syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19 (3): 340-4. doi: 10.1111/j.1468-3083.2005.01083.x.
4. Humphrey SR, Hussain AS, Chandran R, Wilson B, George B. Acute onset of acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). *JAMA Dermatol* 2015; 151 (6) :677-8. doi: 10.1001/jamadermatol.2014.5622. Erratum in: *JAMA Dermatol* 2015; 151 (6): 680.
5. Bazex A, Griffiths A. Acrokeratosis paraneoplastica: A new cutaneous marker for malignancy. *Br J Dermatol* 1980; 103: 301-6. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1980.tb07248.x>.
6. Lee A. Skin manifestations of systemic disease. *Aust Fam Physician* 2009; 38: 498-505.
7. Rodrigues IA Jr, Gresta LT, Cruz RC, Carvalho GG, Moreira MHCQB. Bazex syndrome. *An Bras Dermatol* 2013; 88 (6 Suppl 1): S209-11. doi: 10.1590/abd1806-4841.20132488.
8. Poligone B, Christensen SR, Lazova R, Heald PW. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). *Lancet* 2007; 369: 530. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)60240-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(07)60240-2).
9. Fitzpatrick's dermatology. 9th ed. 2-Volume Set (E-Book) (Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine; English edition). En: *Fitzpatrick's dermatology*. 9th ed. McGraw-Hill Education/Medical 2018; Vol. 2: 2451-2453
10. El Sayed F, Dhaybi R, Ammoury A, El Haddad B, Bazex J. Le syndrome de Bazex ou acrokératose paranéoplasique. *Revue de la littérature [The syndrome of Bazex or acrokeratosis paraneoplastica]*. *J Med Liban* 2006; 54 (1): 28-31.
11. Roy B, Lipner SR. A review of nail changes in acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). *Skin Appendage Disord* 2021; 7 (3): 163-172. doi: 10.1159/000513828.
12. Bologna JL. Bazex' syndrome. *Clin Dermatol* 1993; 11 (1): 37-42.