

Psoriasis pustular palmoplantar: Informe de un caso

Palmoplantar pustular psoriasis. Case report

David Montemayor Sánchez,* Julio César Salas Alanís**

*Escuela de Medicina del Tecnológico de Monterrey

**Dermatólogo, profesor titular de la Escuela de Medicina del Tecnológico de Monterrey

Resumen

La psoriasis pustular palmoplantar es una enfermedad crónica recurrente, caracterizada por lesiones pustulosas en palmas y plantas e, histológicamente, por la presencia de espongiosis y vesículas intraepidérmicas con infiltrado de neutrófilos. El origen es desconocido, pero se asocia a una menor actividad de la anti-leucoproteasa (SKALP, elafina), lo que favorece la formación de pústulas. El manejo es muy limitado, con respuesta deficiente al tratamiento. Se presenta el caso de un paciente de 34 años de edad con un cuadro de psoriasis pustular palmoplantar. Se comentan las alteraciones histopatológicas y las opciones terapéuticas de acuerdo con la literatura revisada.

Palabras clave: PSORIASIS, PUSTULOSIS

Abstract

Palmoplantar pustular psoriasis (PPP) is a chronic, recurrent disease characterized by pustular lesions on palms and soles. There is an intraepidermal pustule with polymorphonuclear leukocytes and spongiosis on the surrounding epidermis. The cause is unknown and it has been associated to a decreased antileukoprotease (SKALP, elafine) activity, which results in the formation of pustular lesions. Management is limited and most of the patients have a poor response to treatment. We report a 34 year-old male with PPP. We review histopathologic findings and treatment options according to reviewed literature.

Keywords: PSORIASIS, PUSTULOSIS

Introducción

La psoriasis pustular es una forma de psoriasis poco frecuente con una amplia presentación clínica. En general, esta enfermedad se clasifica conforme a su curso clínico: aguda, subaguda o crónica.¹ En la psoriasis pustular palmoplantar, las lesiones están confinadas a las palmas y plantas, pero existen otras formas generalizadas, como la variante Von Zumbusch, que se acompaña de fiebre y leucocitosis, la cual es fatal en algunos casos; en otros, la psoriasis pustular palmoplantar se acompaña de lesiones musculoesqueléticas y otras manifestaciones dermatológicas, lo que se conoce como el síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis

y osteítis).¹⁻³ Se presenta el caso de un paciente masculino de 34 años con psoriasis pustular palmoplantar.

Caso clínico

Paciente masculino hispano de 34 años de edad, que acude por presentar una dermatosis bilateral diseminada en palmas y plantas, simétrica, constituida por placas eritematoescamosas sobre las que se asientan múltiples pápulas y lesiones pustulosas amarillentas de 2 a 4 mm de diámetro, con halo eritematoso y zonas hipercrómicas. No hay dolor ni elevación de la temperatura a la palpación, ni se observa reacción de Koebner durante la exploración. Las uñas no se ven afectadas ni muestran cambios en la superficie o alteraciones en su coloración (fotografías 1-3).

El paciente refiere que su padecimiento inició seis meses antes de manera aguda con la aparición simétrica de lesiones pustulosas en el centro de ambas palmas de las manos y después en ambas plantas de los pies. Las lesiones

Correspondencia:

Alfonsina Storni núm. 608. Colonia Anáhuac
Monterrey, Nuevo León.

Correo electrónico: davidmontemayor@hotmail.com;
doctor@juliosalas.com



Fotografía 1. Dermatitis diseminada en palmas y plantas, bilateral y simétrica, constituida por placas eritematoescamosas con pápulas y lesiones pustulosas amarillas de 2 a 4 mm de diámetro y halo eritematoso de seis meses de evolución.



Fotografía 2. Acercamiento de la lesión plantar. Se observa descamación y zonas hipercrómicas.



Fotografía 3. Dermatitis bilateral y simétrica constituida por placas eritematosas con pápulas y lesiones pustulosas con descamación.

se diseminaron hasta abarcar la superficie completa de palmas y plantas, incluso los bordes laterales de algunos dedos. El paciente niega identificar un factor desencadenante, sólo reconoce haber estado bajo estrés estos últimos meses. Las lesiones se acompañan de prurito y dolor leve en ambas plantas que se exagera con la deambulación, a lo cual se agregan áreas con descamación y eritema, generando limitación funcional y disminución de la calidad de vida. Actualmente, el paciente se encuentra sin tratamiento, y su padecimiento, sin remisión. Dentro de sus antecedentes personales el paciente sólo menciona tabaquismo intenso. Se niegan antecedentes de psoriasis, oncológicos u otras patologías, o ingesta de medicamentos. La biopsia de las lesiones mostró una pústula intraepidérmica con infiltrado de neutrófilos, espongiosis en la epidermis adyacente y ausencia de la capa granulosa, lo que confirma el diagnóstico de psoriasis pustular palmoplantar (fotografías 4 y 5). El paciente recibió tratamiento a base de crema con clobetasol al 0.05% asociado a urea al 40% durante cuatro semanas. Más adelante se dio mantenimiento a base de crema con betametasona al 0.5% y urea al 20%, lo que permitió un buen control de la enfermedad. Seis meses después de iniciar el tratamiento, el paciente presenta escasas lesiones.

Discusión

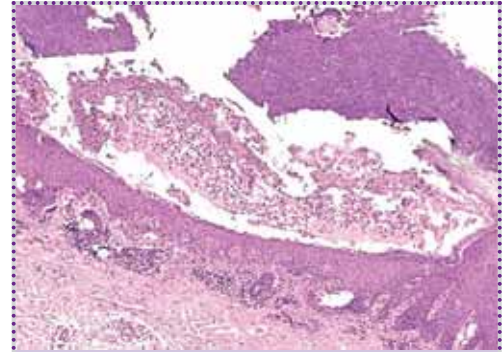
La psoriasis pustular palmoplantar es una enfermedad crónica de alta recurrencia que se caracteriza, clínicamente, por lesiones pustulosas en las palmas y las plantas, e histológicamente, por la presencia de vesículas intraepidérmicas con infiltrado de neutrófilos y espongiosis en la epidermis adyacente. Esta enfermedad tiene una distribución global y existe una mayor prevalencia en mujeres que en hombres (3:1) entre los 20 y 60 años de edad; son muy poco frecuentes los casos que se presentan después de los 60 años.⁴ Casi una cuarta parte (24%) de los enfermos cuenta con antecedentes de lesiones psoriásicas. Sin embargo, no queda clara la relación entre la pustulosis palmoplantar y la psoriasis. Es decir, no se ha observado un aumento de la presencia de antígenos HLA propios de la psoriasis en este grupo de personas.⁵ Hasta la fecha se desconoce la causa de esta enfermedad; quizá sea el resultado de una menor actividad inhibitoria del SKALP (*skin-derived antileukoproteinase*, también conocido como elafina) sobre la elastasa, lo cual favorece la formación de pústulas.⁶ La elastasa es una enzima proteolítica liberada por células polimorfonucleares durante el proceso de extravasación a través de la unión dermoepidérmica. También se ha observado, con microscopía electrónica, herniación de los queratinocitos basales a través de las uniones celulares de la lámina basal con infiltración de neutrófilos, lo que sugiere una sobreproducción de enzimas proteolíticas en la dermis de estos pacientes, junto con un acortamiento del ciclo celular de los queratinocitos basales.¹ Por otro lado, este padecimiento se asocia en gran medida al tabaquismo, pues 95% de estos pacientes es fumador,⁷ como el caso que nos ocupa. Algunos autores mencionan que la enfermedad puede desencadenarse por trastornos tiroideos, infecciones por *H. pylori*

o factores mentales, como ansiedad.⁴ Sin embargo, en la mayoría de las ocasiones no es posible identificar un factor desencadenante.

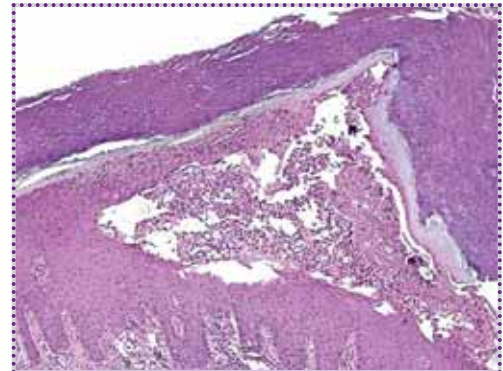
Clínicamente, la enfermedad se manifiesta al principio de manera aguda, con la aparición de pústulas estériles (lesión primaria) amarillentas de 2 a 4 mm de diámetro en palmas y plantas. La dermatosis suele ser simétrica y bilateral, si bien en algunos casos se presenta de manera unilateral.⁴ Las pústulas están rodeadas por un anillo eritematoso que llega a cubrir toda la superficie palmar o plantar, incluso el dorso de los dedos y las muñecas. Conforme evoluciona el cuadro, las lesiones adquieren un color café oscuro y se descaman en un periodo de ocho a 10 días.⁸ El cuadro no se acompaña de otros síntomas, pero puede haber prurito y sensación de quemazón en caso de formación de fisuras, lo cual puede alterar la marcha e influir notablemente en la calidad de vida de los pacientes. Suelen haber lesiones psoriásicas en las uñas.⁹ La evolución del cuadro es impredecible: hay remisiones que pueden durar días, semanas e incluso meses hasta presentarse de nuevo un brote.^{4,8} Existen casos donde tal vez se relacione un fenómeno de Koebner con el inicio de las lesiones.¹⁰ Como ya se mencionó, la psoriasis pustular palmoplantar se puede acompañar de lesiones musculoesqueléticas y otras manifestaciones dermatológicas, lo que se conoce como el síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis).^{2,3} Clínicamente, el cuadro del paciente de este caso parece corresponder al de una pustulosis palmoplantar.

El diagnóstico de la psoriasis pustular palmoplantar es clínico. Las pruebas de laboratorio en ocasiones sólo muestran leucocitosis moderada.⁴ El examen histopatológico puede ser útil para descartar otros padecimientos. Histológicamente, esperaríamos encontrar una pústula intraepidérmica (pústula de Kogoj) con infiltrado de neutrófilos y espongiosis en la epidermis que la rodea.^{4,5,11} Puede haber acumulaciones de neutrófilos en el estrato córneo y un infiltrado linfohistiocitario perivascular en la dermis.⁵ En el caso del paciente, los hallazgos histopatológicos parecen compatibles con los ya mencionados (fotografías 4 y 5). En el cuadro 1 se describen los diagnósticos diferenciales de esta enfermedad. Muchos pacientes reciben un tratamiento erróneo con agentes antimicóticos por la semejanza con las lesiones producidas por dermatofitos. El eczema dishidrótico se manifiesta de manera aguda, con pústulas de tamaños muy variables, que pudiera asemejarse a la pustulosis palmoplantar, en especial cuando hay pústulas por sobreinfección bacteriana. La psoriasis palmoplantar se manifiesta con placas eritematoescamosas bien definidas, incluso fisuras, cuya única diferencia de la pustulosis palmoplantar es la ausencia de vesículas y pústulas. La acrodermatitis continua es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por la aparición de lesiones pustulosas estériles en la porción distal de los dedos, las cuales avanzan proximalmente.⁴

Hoy en día, el manejo de la psoriasis pustular palmoplantar es muy limitado y la mayoría de los pacientes presenta una respuesta deficiente al tratamiento, con un gran número de recurrencias o efectos de toxicidad.



Fotografía 4. Pústula intraepidérmica llena de neutrófilos con espongiosis en la epidermis adyacente (pústula de Kogoj). Ausencia de capa granulosa e infiltrado de linfocitario moderado en dermis superficial. Corte teñido con hematoxilina-eosina. Ampliación de $\times 40$.



Fotografía 5. Epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica. Áreas sin capa granulosa. Corte teñido con hematoxilina-eosina. Ampliación de $\times 10$.

Cuadro 1

Diagnósticos diferenciales

- Tiña de las manos y pies
- Enfermedad de mano-pie-boca
- Eczema dishidrótico
- Acrodermatitis continua supurativa Hallopeau
- Vasculitis localizada pustular

dad asociados a terapias con altas dosis durante periodos prolongados. En primer lugar, el paciente debe entender que el padecimiento es crónico y que cursa con brotes y remisiones. Se recomienda a estos pacientes que dejen de fumar, por la asociación de esta enfermedad con el tabaquismo.^{4,12} Los casos no graves o con presentación unilateral se tratan con esteroides tópicos de alta potencia (propionato de clobetasol) bajo oclusión, debido a la absorción deficiente de los agentes tópicos por la epidermis palmoplantar.⁴ La terapia tópica subsecuente con análogos de vitamina D, como calcipotriol, tazaroteno y antralina, puede prevenir las recaídas en algunos pacientes.⁴ En general, estos medicamentos se toleran bien; los efectos adversos más frecuentes son prurito, eritema y sensación de quemazón.¹³ Los pacientes que presentan un cuadro moderado o grave obtienen mejoría clínica con agentes sistémicos. De éstos, los retinoides han demostrado ser eficaces.⁴ La acitretina es el tratamiento de elección en estos casos, y su aplicación con dosis bajas (25 mg/día) se asocia a menos efectos adversos.^{14,15,16} Una revisión reciente (*Cochrane Database System Review*, 2006) reportó evidencia en favor de los retinoides sistémicos y PUVA oral para el tratamiento de psoriasis pustulosa palmoplantar.¹⁵ Con mayores dosis (50 mg/día), los pacientes pueden presentar elevación de triglicéridos séricos y enzimas hepáticas, y se debe tener una precaución extrema al tratar a mujeres en edad fértil, pues se debe evitar el embarazo al menos tres años después de la administración de la última dosis, por su extensa vida media.¹⁶ Otros agentes sistémicos de eficacia similar son el metotrexato y la ciclosporina.^{17,18,19}

Conclusión

La psoriasis pustular localizada es una variante clínica poco frecuente de la psoriasis. El cuadro clínico y los hallazgos histopatológicos del paciente presentado en este caso corresponden a esta variante. Una vez diagnosticado, al paciente se le recomendó que dejara de fumar y recibió tratamiento farmacológico para disminuir la progresión de la enfermedad y evitar recaídas. El tratamiento comenzó a base de crema con clobetasol al 0.05% asociado a urea al 40% en crema durante cuatro semanas. Después se dio mantenimiento a base de crema con betametasona al 0.5% y urea al 20%, lo que permitió un buen control de la enfermedad. Seis meses después de iniciar el tratamiento, el paciente presentó escasas lesiones y mejoría en su calidad de vida. El paciente debe comprender que el padecimiento es crónico y que cursa con brotes y remisiones de duración indefinida.

Por último, se debe reconocer que el manejo del paciente con psoriasis pustular palmoplantar es difícil, y también tomarse en cuenta la respuesta a los tratamientos previos, el estado del paciente y la experiencia del médico tratante.

Referencias

- Schon M, Boehncke WH. "Psoriasis. Review article". *N Engl J Med* 2005; 352: 1899-1912.
- Kahn MF, Chamot AM. "SAPHO syndrome". *Rheum Dis Clin North Am* 1992; 18: 225.
- Kaperczyk A, Freyschmidt J. "Pustulotic arthroseitis: spectrum of bone lesions with palmoplantar pustulosis". *Radiology* 1994; 191: 207-211.
- Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. "Chapter 21: pustular eruptions of palms and soles". En *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*, 7ª ed., McGraw-Hill, Nueva York, 2008, 215-218.
- Iglesias L, Guerra A, Ortiz PL. "Enfermedades eritematoescamosas y pustulosas". En *Tratado de dermatología*, 2ª ed., McGraw-Hill Interamericana, Madrid, 2004, 481-482.
- Kuijpers AL, Zeeuwen PL, Jongh GJ, Kerkhof PC, Alkemade HA, Schalkwijk J. "Skin-derived antileukoproteinas (SKALP) is decreased in pustular forms of psoriasis. A clue to the pathogenesis of pustule formation?" *Arch Dermatol Res* 1996; 288(11): 641-647.
- Hagforsen E, Mustafa A, Lefvert AK, Nordlind K, Michaëlsson G. "Palmoplantar pustulosis: an autoimmune disease precipitated by smoking?" *Acta Derm Venereol* 2002; 82: 341.
- Habif, TP. "Psoriasis and other papuloescamosas diseases". En *Habif. Clinical Dermatology*, 4ª ed., Mosby, Filadelfia, 2004, 209-265.
- Langley RGB, Krueger GG, Griffiths CEM. "Psoriasis: epidemiology, clinical features, and quality of life". *Ann Rheum Dis* 2005; 64: 18-23.
- Yamamoto T, Yokozeki H, Tsuboi R. "Koebner's phenomenon associated with palmoplantar pustulosis". *JEADV* 2007; 21: 977-1010.
- Lever, WF, Schaumburg G. "Chapter 8. Noninfectious erythematous, popular, and squamous diseases". En *Histopathology of the skin*, 7ª ed., Liippincott, Filadelfia, 1990, 163-164.
- Michaëlsson G, Gustafsson K, Hangforsen E. "The psoriasis variant palmoplantar pustulosis can be improved after cessation of smoking". *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 737-738.
- Bruner CR, Feldman SR, Ventraprada M, Fleischer AB. "A systemic review of adverse effects associated with topical treatments for psoriasis". *Dermatology Online J* 2003; 9(1).
- Marsland AM, Chalmers RJ, Hollis S, Leonardo-Bee J, Griffiths CE. "Interventions for chronic palmoplantar pustulosis". *Cochrane Database System Rev* 2006; (1): CD001433.
- Pearce DJ, Klinger S, Ziel KK, Murad EJ, Rowell R, Feldman SR. "Low-dose acitretin is associated with fewer adverse events than high-dose acitretin in the treatment of psoriasis". *Arch Dermatol* 2006; 142: 1000-1004.
- Barclay L. "Low-vs-high-dose acitretin is better tolerated in psoriasis patients". *Arch Dermatol* 2006; 142: 1000-1004.
- Reitamo S, Erkkö P, Remitz A, Lauerma AI, Montonen O, Harjula K. "Cyclosporine in the treatment of palmoplantar pustulosis. A randomized, double-blind, placebo-controlled study". *Br J Dermatol* 2002; 139: 997-1004.
- Ravi BK, Kaur I, Kumar B. "Topical methotrexate therapy in palmoplantar psoriasis". *Indian Dermatol Venereol Leprol* 1999; 65: 270-272.
- Reitamo S, Erkkö P, Remitz A. "Cyclosporin for palmoplantar pustulosis". *J Autoimmun* 1992; 5(supl A): 285-287.