

Hipoqueratosis palmoplantar bilateral circunscrita: reporte de caso y revisión de la literatura

Bilateral circumscribed palmoplantar hypokeratosis: a case report and review

Regina Zubiría Fernández,¹ Karen Paz Velázquez,² Marcela Ivette Muñoz Camacho,³ Tlacnelili Zavala Flores⁴ y Celso Tomás Corcuera Delgado⁵

1 Residente de tercer año de Medicina Interna

2 Residente de segundo año de Pediatría

3 Médico adscrito al Servicio de Dermatología

4 Residente de primer año de Patología

5 Médico adscrito al Servicio de Patología

Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Ciudad de México

RESUMEN

La hipoqueratosis palmoplantar circunscrita (HPC) es una entidad sumamente infrecuente, caracterizada por adelgazamiento focal del estrato córneo. Su topografía más habitual es la región tenar e hipotenar de las palmas, y con menor frecuencia en las plantas. En la actualidad se han reportado menos de 100 casos en la literatura mundial. De éstos, menos de 10 con lesiones múltiples y menos de 20 en las plantas. Presentamos el caso clínico de una mujer de 68 años con diagnóstico de hipoqueratosis circunscrita en ambas palmas y plantas, tratada con crioterapia en la planta izquierda y calcipotriol-betametasona en la planta derecha.

PALABRAS CLAVE: hipoqueratosis, hipoqueratosis palmoplantar circunscrita, estrato córneo.

ABSTRACT

Circumscribed palmoplantar hypokeratosis (CPH) is an extremely rare condition characterized by focal thinning of the stratum corneum. The most common topography is the thenar and hypothenar regions of the palms and less frequently the soles. Currently, around 100 cases have been reported worldwide, less than 20 affection soles, and fewer with multiple lesions. We report a 68-year-old woman with circumscribed hypokeratosis on both palms and soles, treated with cryotherapy on the left sole and calcipotriene-betamethasone on the right sole.

KEYWORDS: hypokeratosis, circumscribed palmar and plantar hypokeratosis, stratum corneum.

Introducción

La hipoqueratosis palmoplantar circunscrita (HPC) es una entidad relativamente nueva, descrita por primera vez por Pérez y colaboradores¹ en 2002, tras encontrar 10 pacientes con características clínicas muy similares. Se desconoce la etiología, sin embargo, se han propuesto múltiples hipótesis basadas en hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos.^{2,3} La morfología clásica es una lesión única, circular, eritematosa, con escama fina en la periferia, localizada clásicamente en las palmas. El diagnóstico es clínico y no se tiene un tratamiento de elección.

Describimos el caso de una paciente que presentó 27 lesiones con características clínicas específicas de una HPC en las palmas y las plantas de manera bilateral, ésta es una presentación clínica que no se ha reportado en la literatura mundial.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 68 años, sin antecedentes crónico-degenerativos de relevancia para el padecimiento actual. Acudió a consulta dermatológica porque presentaba múltiples “úlceras” en las palmas y las plantas, de 10 años de evolución, que causaban ardor y prurito ocasional. La paciente fue tratada previamente con antimicóticos, sin mejoría.

En la exploración física se encontró una dermatosis disseminada en las extremidades superiores e inferiores que afectaba la regiones palmar y plantar de manera bilateral, caracterizada por múltiples lesiones circulares (cuatro en la palma derecha, una en la palma izquierda, 10 en la planta izquierda y 12 en la planta derecha), de bordes bien definidos, con presencia de escama fina en la periferia, eritematosas y de tamaño variable, la más pequeña de

CORRESPONDENCIA

Dra. Regina Zubiría Fernández ■ rzubiriaf@gmail.com ■ Teléfono: 55 4059 2729
Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos, Servicio de Medicina Interna,
Anillo Periférico 4091, Colonia Fuentes del Pedregal, C.P. 14140, Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México



Figura 1. **A)** Lesiones de la palma derecha (flechas); **B)** lesión de palma izquierda (flecha); **C)** planta derecha; **D)** planta izquierda.

1 mm de diámetro y la de mayor tamaño de 3 cm de diámetro aproximadamente (**figura 1**). El resto de la exploración física sin hallazgos relevantes.

En la dermatoscopia de todas las lesiones se identificó un fondo eritematoso con pequeños vasos puntiformes alrededor de los acrosiringios, manchas blanquecinas de distribución regular y descamación periférica (**figura 2**). Inicialmente se sospechó poroqueratosis, se indicó trata-



Figura 2. Dermatoscopia de la lesión plantar izquierda.

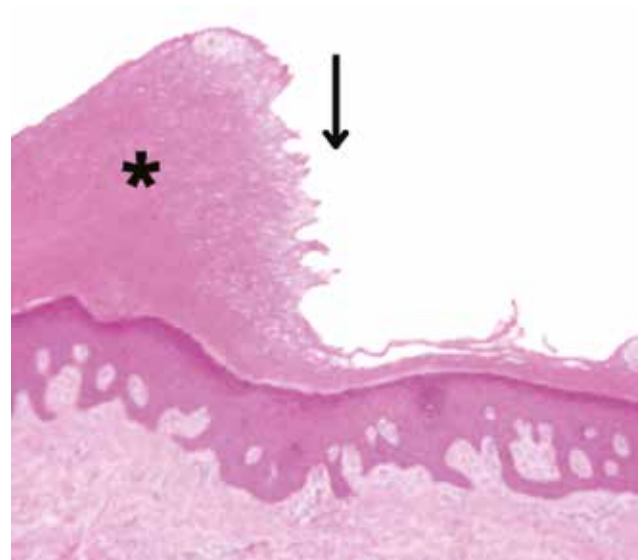


Figura 3. Planta derecha: estrato córneo laminar compacto normal (asterisco) con disminución brusca (flecha) del estrato córneo (hipoqueratosis).

miento con emolientes y medidas generales, sin mejoría clínica luego de dos semanas, por lo que se decidió realizar biopsia incisional por huso del borde de una de las lesiones de la planta.

El estudio histológico reportó estrato córneo laminar compacto grueso, que alternaba con adelgazamiento importante del mismo, capa espinosa con ligera disminución en las zonas hipoqueratósicas. El resto del espesor sin alteraciones. La dermis papilar y reticular superficial mostró numerosos capilares y arteriolas con endotelio alto y pared engrosada reactiva a un proceso inflamatorio perivascular predominantemente linfocitario asociado a edema leve (**figura 3**). Se concluyó diagnóstico clínico e histológico de hipoqueratosis palmoplantar circunscrita.

Se inició tratamiento empírico con nitrógeno líquido en la planta izquierda (un ciclo de 10 segundos por lesión) y en la planta derecha calcipotriol + betametasona cada 12 horas durante 30 días para valorar la efectividad de cada uno de los tratamientos. Se realizó seguimiento a las cuatro semanas, únicamente se observó disminución de escama y de eritema (**figura 4**). La paciente refirió poca tolerancia presentando ardor al utilizar el tratamiento calcipotriol-betametasona, por lo que lo suspendió.

Discusión

La hipoqueratosis palmoplantar circunscrita (HPC) es una entidad infrecuente cuya etiología se desconoce. Una de las principales teorías fue propuesta por Böer y Falk,⁴ quienes argumentaron que ciertos hallazgos histológicos (acantosis, dilatación de capilares y gránulos gruesos de



Figura 4. **A y B)** Planta antes del tratamiento con escamas (flechas) (A derecha, B izquierda). **C y D)** Planta luego del tratamiento con disminución de escamas (flechas) (C derecha, D izquierda).

queratohialina) a menudo se encuentran en dermatosis secundarias a infecciones por virus del papiloma humano (VPH) y, por lo tanto, sugirieron una posible asociación entre ambas entidades. En 2020, Wechter y colaboradores⁶ hicieron una revisión de la literatura que desestima dicha hipótesis, ya que encontraron 25 pacientes a quienes se les realizó prueba para VPH y únicamente dos resultaron positivos.

Otra hipótesis sugerida inicialmente por el equipo de Resnik,⁷ y que ha sido apoyada por múltiples autores, es la posible asociación entre la HPC y la acumulación de trauma menor, principalmente por la topografía de la misma: las regiones tenar, hipotenar y plantar, importantes zonas de presión continua en la vida cotidiana.

Actualmente la hipótesis más aceptada es la que surgió de un estudio realizado por Pérez y colaboradores¹ en 2002, quienes reportaron una serie de casos de 10 pacientes en España, Alemania y Chile con características clínicas e histológicas semejantes, dándole un nombre a esta nueva patología. Los autores sugirieron que se debía a alteración en la expansión clonal de queratinocitos, los cuales probablemente no se diferenciaban hacia una epidermis palmoplantar, causando adelgazamiento del estrato córneo respecto de la piel circundante.⁹ En este estudio se hizo el análisis con dermatoscopia, inmunohistoquímica, microscopía electrónica y PCR para VPH, encontraron un trastorno localizado de la queratinización, evidenciado por la expresión disminuida del anticuerpo para citocina

10 (marcador de diferenciación epidérmica), expresión aumentada del anticuerpo para citoqueratina 16 (marcador de proliferación de queratinocitos) y el índice de proliferación celular Ki67 aumentado.^{10,11} Se concluyó que la presencia de un estado epidérmico hiperproliferativo, acompañado de aumento en la fragilidad de los corneocitos, puede explicar las características únicas de esta patología.^{4,12}

Demográficamente, la presentación habitual se da en mujeres en la quinta a la octava década de la vida, con un tiempo de evolución promedio de 12.8 años¹³ al diagnóstico. La topografía clásica es en las palmas (más de 60% en las regiones tenar e hipotenar) y con menor frecuencia en las plantas (menos de 15%).¹⁴ En 2007, Berk y colaboradores¹⁴ introdujeron el término de hiperqueratosis acral circunscrita, concluyendo que la enfermedad no es exclusiva de las palmas y las plantas. En la actualidad únicamente se cuenta con un reporte de caso con presentación en la zona no acral (hemitórax izquierdo).¹⁶

Las lesiones usualmente son circulares, únicas (existen menos de 10 reportes de caso con dos o más lesiones), eritematosas, con escama fina en el borde, de tamaño variable (en promedio 1.5 cm de diámetro),¹³ levemente deprimidas por debajo del nivel de la piel circundante, asintomáticas y de larga evolución. El fondo eritematoso, la escama fina, el tamaño y la evolución corresponden a la presentación clásica de esta patología, sin embargo, el número de lesiones presentes en nuestra paciente (27 en total) que abarcaban las regiones palmar y plantar bilaterales, es un hallazgo que en nuestro conocimiento, no había sido descrito previamente en la literatura.

En la dermatoscopia se han descrito los siguientes hallazgos característicos: fondo eritematoso sin estructura con manchas blanquecinas de distribución regular (que corresponden a las salidas de los acrosiringios) y pequeños vasos puntiformes (reflejo de los capilares congestivos de la dermis subyacente que se hacen más visibles por el adelgazamiento epidérmico), descamación escalonada y estrías blanquecinas (surcos epidérmicos).^{4,5,17} Debido a la baja frecuencia de su presentación en las plantas, únicamente hay cuatro reportes de caso^{9,17} que describen la dermatoscopia en esta topografía, en donde se encontró una distribución de los vasos puntiformes específicamente alrededor de los acrosiringios; mismas características que observamos en nuestra paciente. En la dermatoscopia de nuestra paciente se encontraron todas estas características, con excepción de las estrías blanquecinas (a pesar de que es un hallazgo característico de esta entidad), descritas por primera vez por Vilas Boas y colaboradores¹⁷ en 2017.

El diagnóstico es clínico, aunque se puede realizar confirmación diagnóstica con biopsia del borde de la lesión que incluya piel sana y piel lesionada. En el estudio histológico se encontrará interrupción brusca entre la epidermis normal y la hipoqueratósica, bien delimitada en sus márgenes laterales por disminución del espesor de la capa córnea. También se puede observar una capa granular ligeramente disminuida. No obstante, los corneocitos de la lesión muestran queratinización normal, que dan lugar a una capa córnea ortoqueratósica, con estructura en red de canasta y coloración basófila, mientras que los queratinocitos subyacentes no muestran ninguna anomalía morfológica aparente.¹³ No se observa ninguna columna paraqueratósica en la periferia de la lesión, lo cual nos permite diferenciarla de la poroqueratosis de Mibelli, la entidad más semejante clínicamente y la cual es necesario considerar como diagnóstico diferencial.⁹

Actualmente no existe un tratamiento definitivo, no obstante, de manera empírica se ha administrado calcipotriol, crioterapia, terapia fotodinámica, esteroides tópicos y 5-fluorouracilo.^{18,19} Diversos autores han sugerido la resección quirúrgica completa, sin embargo, en lesiones múltiples, como en nuestra paciente, no es posible la extirpación completa sin comprometer la funcionalidad y estética de las palmas y las plantas, por lo que decidimos el tratamiento con nitrógeno líquido en la planta izquierda y calcipotriol-betametasona en la planta derecha y las palmas.

En cuanto a la evolución, es crónica y únicamente se ha descrito un caso con resolución espontánea a los dos años.⁸ Si bien se considera una entidad benigna, existe un caso que presentó cambios histológicos asociados a queratosis actínicas, por lo que se recomienda llevar a cabo un seguimiento adecuado.²⁰ En nuestra paciente, el tratamiento con nitrógeno líquido mostró mejoría parcial, por lo que fue necesario un seguimiento a más largo plazo para evaluar cambios significativos. Por otro lado, el tratamiento con calcipotriol + betametasona no pudo ser valorado, ya que se tuvo que suspender por la intolerancia al mismo.

Conclusiones

La HPC es una afección cutánea para la que actualmente no se cuenta con un tratamiento definitivo, por lo tanto, es importante informar sobre los tratamientos empíricos utilizados, así como la evolución de los mismos. Reportamos una presentación clínica de esta patología que, hasta donde sabemos, no se había descrito previamente. Se debe recordar que esta entidad se puede presentar con variaciones clínicas significativas, para así optimizar el diagnóstico temprano, evitar el diagnóstico erróneo y hacer conciencia sobre una enfermedad subdiagnosticada y

usualmente confundida con poroqueratosis y/o enfermedad de Bowen.

BIBLIOGRAFÍA

- Pérez A, Rütten A, Gold R *et al.*, Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: a distinctive epidermal malformation of the palms or soles, *J Am Acad Dermatol* 2002; 47(1):21-7.
- Barry CI, Glusac EJ, Kashgarian M *et al.*, Circumscribed palmar hypokeratosis: two cases and a review of the literature, *J Cutan Pathol* 2008; 35(5):484-7.
- Arbesman J, Loss LC, Helm KF *et al.*, A congenital case of circumscribed acral hypokeratosis, *Pediatr Dermatol* 2012; 29(4):485-7.
- Böer A y Falk TM, Circumscribed palmar hypokeratosis induced by papilloma virus type 4, *J Am Acad Dermatol* 2006; 54(5):908-9.
- Ishiko A, Dekio I, Fujimoto A *et al.*, Abnormal keratin expression in circumscribed palmar hypokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 2007; 57(2):285-91.
- Wechter T, Kantor R, Siamas K *et al.*, Circumscribed palmoplantar hypokeratosis: a case report and review of the literature, *Dermatol Online J* 2020; 26(8):13030/qt18r883m7.
- Resnik KS y DiLeonardo M, Circumscribed palmar hypokeratosis: new observations, *Am J Dermatopathol* 2006; 28(2):112-6.
- Aranguren-López I, Vildósola-Esturo S, Arias-Camisón I *et al.*, Hipoqueratosis plantar circunscrita, *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2019; 110(7):619-21.
- Toyoshima A, Osada SI, Umebayashi Y *et al.*, Mutually exclusive expression pattern of keratin markers for differentiation and proliferation in circumscribed palmar hypokeratosis, *Br J Dermatol* 2017; 177(4):e122-4.
- Giacaman-Von der Weth MM, Partarrieu-Mejías F, Ferrer-Guillén B *et al.*, Circumscribed palmar hypokeratosis, *J Cutan Pathol* 2019; 46(10):713-6.
- Kawai T, Kabata Y, Shinkuma S *et al.*, Intracytoplasmic abnormality of corneocytes in circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: ultrastructural observations, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2020.
- Urbina F, Pérez A y Requena L, Hipoqueratosis circunscrita palmar o plantar. Conocimientos y controversias tras 10 años de su descripción, *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2014; 105(6):574-82.
- Ramos-Garibay A, Navarrete-Franco G, Venadero-Albarrán F *et al.*, Circumscribed hypokeratosis: report on a series of 7 Mexican cases and review of the literature, *Am J Dermatopathol* 2016; 38(6):399-408.
- Berk DR, Böer A, Bauschard FD *et al.*, Circumscribed acral hypokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 2007; 57(2):292-6.
- Groysman T, Rothfleisch J y Baldassano MF, Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: first report on a nonacral site with unique histologic features, *Am J Dermatopathol* 2013; 35(4):491-3.
- Nazzaro G, Ponziani A, Brena M *et al.*, Dermoscopy confirms diagnosis of circumscribed plantar hypokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 2017; 76(2):S43-5.
- Vilas Boas da Silva PT, Rodríguez-Lomba E, Avilés-Izquierdo JA *et al.*, Dermoscopic features of circumscribed palmar hypokeratosis, *JAMA Dermatol* 2017; 153(6):609.
- Morellón Baquera R, Allegue Rodríguez F, Conde Ferreirós M *et al.*, Hipoqueratosis palmar o plantar circunscrita: aportación de dos nuevos casos, *Rev Esp Patol* 2022; 55(3):181-4.
- Boffa M y Degaetano J, Circumscribed palmar hypokeratosis: successful treatment with cryotherapy, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21(3):420-1.
- Kanitakis J, Lora V, Balme B *et al.*, Premalignant circumscribed palmar hypokeratosis: a new form of circumscribed palmar hypokeratosis? Case report and literature review, *Dermatology* 2010; 220(2):143-6.