

Psoriasis pustulosa palmar unilateral. Presentación de un caso

Dra. Fabiola Jiménez,* Dra. Alma Cecilia Espinoza Altamirano,**
Dra. Orieta Herbas,*** Dr. Alberto Ramos Garibay****

RESUMEN

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria, multifactorial, que se produce por un defecto en la queratinopoyesis, lo que conduce a un crecimiento epidérmico exagerado. Existen diversas manifestaciones clínicas, unas más frecuentes que otras. Las formas pustulosas pueden ser localizadas y generalizadas. Dentro de la primera se encuentra la psoriasis pustulosa palmoplantar; situación en que el eritema y la escama en placas se combinan con pústulas estériles persistes en las palmas o plantas. Es poco frecuente y de evolución crónica. La deficiencia funcional es a menudo importante, ya que puede producir dificultades para el trabajo manual y la marcha.

Palabras clave: Psoriasis, pústulas, palmoplantar.

ABSTRACT

Psoriasis is a multifactorial, inflammatory disease, caused by a defect in keratinopoyesis which finally yields to an augmented epidermal growth. The manifestations may be different such the pustulous variant it can be localized or generalized; among the first group is the palmoplantar subtype. The classical image of this disease are erythematousquamous plaque-like lesions above this are sterile pustules. Palmoplantar pustulosis psoriasis is a rare and chronic disease that can cause direct impact in the patient's quality of life.

Key words: Psoriasis, pustular, palmoplantar.

INTRODUCCIÓN

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica, multifactorial, teniendo en común el presentar un defecto en la queratinopoyesis, conduciendo a un crecimiento epidérmico exagerado.¹⁻³ Las formas clínicas son varias, dentro de ellas la forma pustulosa se clasifica en localizada y generalizada, dentro de la primera se encuentra la psoriasis pustulosa palmoplantar (PPP), condición en que el eritema y la escama en placas se combinan con pústulas estériles persistes en las palmas o plantas. Es relativamente poco frecuente.²⁻⁴

Galeno parece ser el primero en haber utilizado el término “psoriasis” (del griego *psora*, prurito) para una erupción pruriginosa del escroto. Más tarde, Hipócrates

clasificó la psoriasis dentro de las erupciones escamosas. Willan en 1805 y Hebra en 1841 describieron con más exactitud a la enfermedad.⁵ En 1963 Van Scott y Ekel demostraron el estado hiperproliferativo de los queratinocitos en la lesión.⁶

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 28 años de edad. Casada, empleada de oficina, originaria y residente del D.F. Quien acudió a consulta en el Centro Dermatológico Pascua, por presentar una dermatosis localizada a extremidad superior izquierda afectando la totalidad de la palma. Clínicamente se observaba eritema, escama y algunas pústulas que confluyan formando una placa. (*Figuras 1 y 2*). Refería 6 meses de evolución con “granitos y costras”, sin otra sintomatología agregada, y a pesar de aplicar cremas no especificadas creció. Resto de piel y anexos sin alteraciones. Se consideró clínicamente psoriasis pustulosa que se corroboró por biopsia.

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 2do año Dermatología, CDP.

*** Residente 3er año Dermatología, CDP.

**** Dermatopatólogo, CDP.

HISTOPATOLOGÍA

Los cortes muestran una epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, microabscesos de Munro-Sabouraud. Áreas sin capa granulosa, acantosis moderada y regular a expensas de los procesos interpapilares. En dermis superficial y media se observa un infiltrado linfocitario moderado. El resto del corte sin alteraciones (*Figuras 3, 4 y 5*).

EVOLUCIÓN

Con el diagnóstico de psoriasis pustulosa palmar unilateral, se inició tratamiento con calcipotriol tópico dos veces al día por 2 meses, con lo que se obtuvo mejoría satisfactoria de un 80%, sin embargo la paciente presentó nuevo brote de lesiones, aunque en menor grado; dando manejo con crema con urea al 20% y crema con ácido salicílico al 4% con lo que se obtuvo mejoría importante. Hasta el momento se encuentra sin evidencia de nuevo brote y se mantiene en vigilancia.

DISCUSIÓN

La psoriasis se define como una enfermedad inflamatoria crónica, multifactorial. Se cree que la alteración de la cinética de las células epidérmicas se encuentra alterada y la activación anormal de mecanismos inmunes son los principales responsables.^{1,3,4} La psoriasis se clasifica en: placas, guttata, anular, invertida, circinada y pustulosa.^{2,7} La forma más común, es la denominada psoriasis vulgar, caracterizada por placas eritematoescamosas de tamaño y grado de inflamación variables, que afecta preferentemente salientes óseas y piel cabelluda; aunque cualquier área cutánea puede estar comprometida, teniendo una distribución simétrica. Donde la escama suele ser de color blanquecino opaco, a veces nacarado o micácea, secas, de dimensión y grosor variable asentando sobre una base eritematoso. Al raspar la escama con una cureta se puede observar el signo de la “buja” y a continuación el signo del “rocío hemorrágico”.^{1,3,8}

La forma pustulosa se divide en dos grandes grupos: localizada y generalizada, dentro de la primera se encuentra la psoriasis pustulosa palmoplantar, donde el eritema y la escama se mezclan con pústulas estériles persistentes en las palmas o plantas. Es relativamente poco frecuente y de evolución crónica.^{2,4,7}

Por razones históricas, esta variedad ha recibido diferentes denominaciones: pustulosis palmoplantar de Barber, psoriasis pustulosa palmoplantar crónica, pustulosis *palmaris et plantaris* y pustulosis palmoplantar persistente.^{2,7}

Tiene una distribución amplia en el mundo, aunque se desconoce su incidencia exacta, afecta con mayor frecuencia a las mujeres que a los hombres, con una relación 3:1, se presenta entre los 20 y 60 años de edad. Rara vez se manifiesta después de la 6ta década de la vida y sólo un 10% tiene un comienzo anterior a los 20 años de edad.²

En ciertos pacientes la asociación de psoriasis en otras partes del cuerpo es frecuente. Algunos pacientes pueden mostrar PPP en ausencia de otros cambios cutáneos.⁸

La respuesta inmune mediada por linfocitos T, con la liberación de citocinas, sobre todo, del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), es el factor responsable de mantener las lesiones, ya que éstas, se encuentran presentes de las placas de PPP. La alteración más importante es el acortamiento del ciclo celular de la queratinopoyesis, siendo 28 veces más corta.⁹⁻¹¹

La clasificación del complejo mayor de histocompatibilidad en estos pacientes, especialmente HLA-B13 y -B17 (junto con HLA-Cw6 y -Bw57), presentes en la psoriasis vulgar, no se encuentran asociados con la PPP. Se han propuesto tres genes como potenciales para la susceptibilidad de la psoriasis y se encuentran en el locus PSORS1 del cromosoma 6. Un estudio reciente de inmunogenética demostró que la PPP no está asociada con cualquiera de los tres genes postulados, indicando pues, que es un desorden distinto.^{8,12,13} De igual manera, también se habla de que un posible mecanismo de formación de las pústulas, sería la presencia de un desequilibrio de los sistemas proteasa y antiproteasa de la piel, coincidentemente con una actividad disminuida de la antileucoproteasa (SKALP elafina).¹⁴

También se han descrito factores precipitantes o favorecedores como el uso prolongado de esteroides sistémicos o tópicos, litio, antimaláricos, interferón, β -bloqueadores y alcohol.^{5,15} Se conoce de casos tras vacunación y durante el embarazo, además de factores estacionales como la humedad y temperaturas elevadas, infecciones crónicas estreptocócicas (ejemplo: amigdalitis de repetición), y el tabaquismo. Este último como uno de los más importantes, ya que el 95% de los pacientes son fumadores en el inicio de la enfermedad, de éstos el 90% son mujeres; el riesgo que una mujer fumadora presente PPP es 74 veces más que las mujeres sanas no fumadoras de la misma edad. En un estudio de inmunohistoquímica de biopsias de piel de palmas, se demostró que se encuentran alterados los receptores de acetilcolina de la nicotina.^{5,16-20}

Se encuentra asociada con otras enfermedades como: Hiper e hipotiroidismo, presencia de anticuerpos



Figura 1. Dermatosis localizada a palma izquierda.



Figura 2. Placa eritematoescamosa con algunas pústulas.

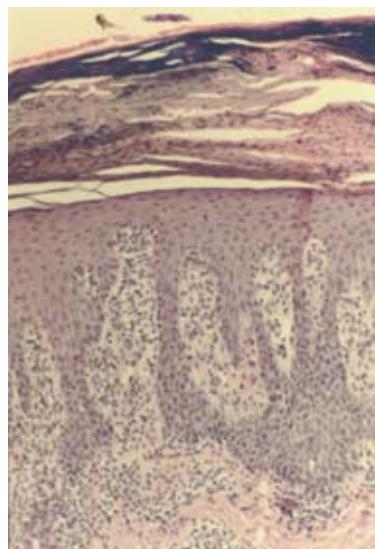


Figura 3. Hiperqueratosis paraqueratósica, acúmulo de PMN en la capa córnea (abscesos de Munro-Sabouraud), granulosa disminuida. (Corte histológico).

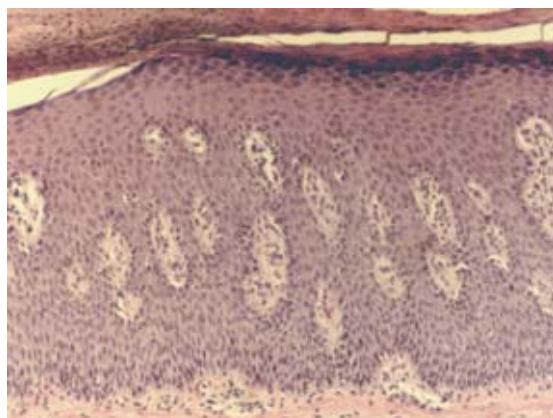


Figura 4. Aspecto clásico de la psoriasis con acantosis y papilomatosis (Corte histológico).

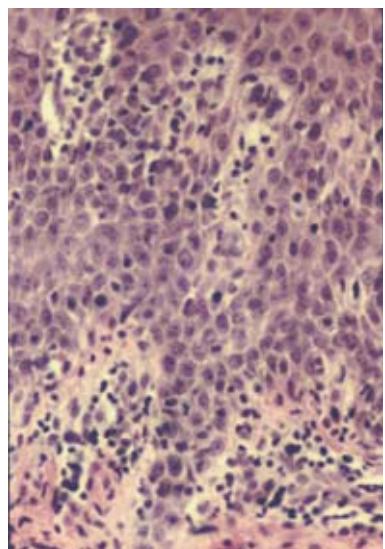


Figura 5. Capa granulosa con numerosas mitosis. (Corte histológico).

antitiroideos, tendencia mayor a desarrollar diabetes mellitus.²¹⁻²³ Con algunas artropatías, como la osteomielitis multifocal recurrente, artroosteítis pustular, artritis axial y periférica y con el síndrome SAPHO.²⁴⁻²⁷

La PPP de la palma, afecta con mayor frecuencia la eminencia tenar, y de las plantas la parte anterior y ex-

cepcionalmente el talón, se vuelve bilateral y simétrica. En raras ocasiones, las pústulas se extienden hacia el dorso, dedos o la cara anterior de la muñeca. Se observan pústulas de tamaño similar, de 2 a 4 mm, de color blanco amarillento, ligeramente protuberantes que pueden estar separadas entre sí o unirse. Se presenta por

brotes que se producen en pocas horas rodeándose de un halo eritematoso. Se acompaña ocasionalmente de prurito, aunque más frecuentemente los pacientes refieren incomodidad y ardor.^{2,5,7}

Histológicamente se observa la pústula espongiforme de Kojog. Es una colección de PMN de tipo espongiforme multilocular, tabicada por los restos de las membranas de células epidérmicas que circunscriben numerosas celdillas, visibles en la periferia de la pústula; frecuentemente asociada al aspecto clásico de la psoriasis: hiperqueratosis paraqueratósica, acúmulo de PMN en la capa córnea (abscesos de Munro-Sabouraud), granulosa disminuida o ausente, acantosis regular a expensas de los procesos interpapilares, dilatación y congestión vascular e infiltrado linfocitario en la dermis superficial.^{2,5,7}

Las pruebas de laboratorio en ocasiones sólo muestran leucocitosis moderada.²

Generalmente es muy resistente al tratamiento convencional.^{2,7}

Se han empleado diferentes terapéuticas tanto tópicas como sistémicas, tales como glucocorticoides tópicos de baja, media e incluso de alta potencia tópicos en forma oclusiva, metrotrexate, psoralenos tópicos o sistémicos más radiación ultravioleta A (el más frecuentemente usado es el 8 metoxipsoraleno), retinoides vía oral como etretinato y la acitretina, colchicina, ciclosporina, calcitriol o calcipotriol, este último se ha usado asociado a la aplicación de láser de luz pulsada. Y en casos recalcitrantes se han reportado el uso de etanercept y alefacept así como la aféresis por absorción de granulocitos y monocitos.^{2,7,28-32}

La deficiencia funcional es a menudo importante, ya que causa dificultades para el trabajo manual y la marcha.⁵

COMENTARIO

Dentro de la variedad de presentaciones clínicas de psoriasis, la forma localizada de psoriasis pustulosa Palmoplantar es relativamente poco frecuente y más aún, la forma unilateral; siendo generalmente recalcitrante al tratamiento convencional. El presente caso nos sirve para ilustrar una presentación poco frecuente con buena respuesta a la terapéutica tópica establecida.

BIBLIOGRAFÍA

- Schön M, Boehncke WH. Psoriasis. Review article. *N Engl J Med* 2005; 352: 1899-912.
- Freedberg I et al. *Fitzpatrick Dermatology in general medicine*. 6ta ed. McGraw-Hill; 2003.
- Peters B, Weissman F. Pathophysiology and treatment of psoriasis. *Am J Health-syst Ph* 2000; 57: 645-662.
- Koo J, Lee E et al. Psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: 613-22.
- Guilhou JJ. Psoriasis: diagnostic et étiopathogénie. *Encycl Méd Chir Dermatologie* 98-190-A-10,2000,18p.
- Van Scott E, Ekel TM. Kinetics of hyperplasia in psoriasis. *Arch Dermatol* 1963; 88: 373-81.
- Buins T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. *Rook's Textbook of dermatology*. 7a Ed. Blackwell Science. 2004.
- Reitamos S, Erkko P. Palmoplantar pustulosis. *Eur J Dermatol* 1992; 2: 311-4.
- Mehlis S, Bordon K. The immunology of psoriasis and biologic immunotherapy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 544-50.
- Bata-Csorgo Z. Intralesional T-lymphocyte activation as a mediator of psoriatic epidermal hyperplasia. *J Invest Dermatol* 1995; 105: 895-945.
- Nickoloff BJ. The cytokine network in psoriasis. *Arch Dermatol* 1991; 127: 871-84.
- Ward JM et al. HLA antigens in persistent palmoplantar pustulosis and its relationship to psoriasis. *Br J Dermatol* 1978; 99: 477-83.
- Asumalahti K, Ameen M et al. Genetic analysis of PSOR1 distinguishes guttate psoriasis and palmoplantar psoriasis. *J Invest Dermatol* 2003; 120: 627-32.
- Kuijpers A et al. Skin-derived antileukoprotease (SKALP) is decreased in pustular forms of psoriasis: A clue to the pathogenesis of pustule formation? *Arch Dermatol* 1996; 288: 641.
- White SW. Palomoplantar pustular psoriasis provoked by lithium therapy. *J Am Acad Dermatol* 1982; 7: 660-2.
- Yamanaka N et al. Conceptual understanding of pustulosis Palmaris et plantaris as an immune complex disease due to focal tonsillar infections. *Acta Otolaryngol Suppl* 1981; 401: 31-5.
- O'Doherty et al. Palmoplantar pustulosis and smoking. *BMJ* 1985; 291: 861-4.
- Hagtersen E et al. Expression of nicotinic receptors in the skin of patients with palmoplantar pustulosis. *Br J Dermatol* 2002; 146: 383-91.
- Akiyama T et al. The relationships of onset and exacerbation of pustulosis Palmaris et plantaris to smoking and focal infections. *J Dermatol* 1995; 22: 930.
- Michaelsson G et al. The psoriasis variant palmoplantar pustulosis can be improved after cessation of smoking. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 737-38.
- Eriksson MO et al. Palmoplantar pustulosis a clinical and immunohistological study. *Br J Dermatol* 1998; 138: 390-98.
- Rosen K et al. Thyroid function in patients with pustulosis palmoplantar. *J Am Acad Dermatol* 1998; 19: 1009-16.
- Uchara M et al. Glucose tolerance in pustulosis Palmaris et plantaris. *Arch Dermatol* 1980; 116: 1275-6.
- Bergdahl K et al. Pustulosis palmoplantar and its relation to chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Dermatologica* 1979; 159: 37.
- Kahn MF et al. SAPHO syndrome. *Rheum Dis North Am* 1992; 18: 225.
- Watts RA et al. Arthro-osteitis. A Clinical spectrum. *Br J Rheumatol* 1993; 32: 403.
- Zaballos P et al. Síndrome SAPHO con pustulosis palmoplantar progrediens y transgrediens. *Med Cutan Ibero Lat Am* 2004; 32: 167-171.

28. De Leeuw J et al. Concomitant treatment of psoriasis of the hands and feet with pulsed dye laser and topical calcipotriol, salicylic acid, or both: A prospective open study in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 266-71.
29. Myers W et al. Treatment of palmoplantar psoriasis with intramuscular alefacept. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53: S127-9.
30. Hofer A et al. Paired comparison of bathwater versus oral delivery of 8-methoxysoralen in psoralen plus ultraviolet: A therapy for chronic palmoplantar psoriasis. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2006; 22: 1-5.
31. Weinberg JM. Successful treatment of recalcitrant palmoplantar psoriasis with etanercept. *Cutis* 2003; 72: 396-8.
32. Kanekura T et al. Treatment of pustular psoriasis with granulocyte and monocyte adsorption apheresis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 29(2).