

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i2.9623>

Características clínico-epidemiológicas de pacientes con psoriasis pustulosa palmoplantar atendidos en dos hospitales nacionales

Clinico-epidemiological characteristics of patients with palmoplantar pustular psoriasis cared at two national hospitals.

Fátima Yadira Márquez Urbano,¹ Claudia Imelda Bravo Contreras,⁵ Yolanda Judith Álvarez Luna,⁶ Karina Flores Tepal,² Annylú Olvera Rojas,³ Esther Guevera Sanginés⁴

Resumen

ANTECEDENTES: La psoriasis pustulosa palmoplantar se caracteriza por erupciones repetidas de pústulas estériles en las palmas y las plantas. Se ha reportado una prevalencia del 0.01% con predominio en mujeres de entre 20 y 60 años y una estrecha asociación con el tabaquismo.

CASOS CLÍNICOS: Se describen las características clínicas, demográficas e histopatológicas de seis casos clínicos de psoriasis pustulosa palmoplantar diagnosticados entre enero de 2019 y octubre de 2021 en dos hospitales mexicanos. Entre las comorbilidades asociadas destacaron la diabetes tipo 2, la hipertensión arterial sistémica y la depresión.

CONCLUSIONES: Se requieren series de casos con el propósito de encontrar características específicas en las poblaciones estudiadas. El puntillero eritematoso puede encontrarse como lesión residual de pústulas.

PALABRAS CLAVE: Psoriasis; diabetes tipo 2; hipertensión arterial sistémica; depresión.

Abstract

BACKGROUND: Palmoplantar pustular psoriasis is characterized by repeated eruptions of sterile pustules on the palms and soles. A prevalence of 0.01% has been reported, with a predominance in women between 20-60 years of age and a strong association with smoking.

CLINICAL CASES: This paper describes demographic and histopathological characteristics of 6 cases of palmoplantar pustular psoriasis diagnosed between January 2019 and October 2021 in two Mexican hospitals. Among the associated comorbidities type 2 diabetes, systemic arterial hypertension and depression were the most frequent.

CONCLUSIONS: Case series with large samples are required in order to find specific characteristics in the studied populations. Erythematous stippling can be found as a residual lesion of pustules.

KEYWORDS: Psoriasis; Type 2 diabetes; Systemic arterial hypertension; Depression.

¹ Residente de primer año de Dermatología.

² Residente de segundo año de Dermatología.

³ Residente de tercer año de Dermatología.

⁴ Adscrita al servicio de Dermatología. Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, Ciudad de México.

⁵ Médico cirujano y partero, práctica privada, Chihuahua, Chihuahua, México.

⁶ Adscrita al servicio de Dermatología, Hospital General Regional núm. 1, Unidad Morelos, IMSS, Chihuahua, Chihuahua, México.

Recibido: diciembre 2021

Aceptado: noviembre 2022

Correspondencia

Fátima Yadira Márquez Urbano
yadimarquez005@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Márquez-Urbano FY, Bravo-Contreras CI, Álvarez-Luna YJ, Flores-Tepal K, Olvera-Rojas A, Guevera-Sanginés E. Características clínico-epidemiológicas de pacientes con psoriasis pustulosa palmoplantar atendidos en dos hospitales nacionales. Dermatol Rev Mex 2024; 68 (2): 220-227.

ANTECEDENTES

La psoriasis pustulosa es una enfermedad cutánea crónica y recurrente que pertenece al espectro de la psoriasis.¹ La forma pustulosa se clasifica en localizada y generalizada, la primera incluye la psoriasis pustulosa palmoplantar, también llamada de Barber o Barber-Königsbeck.² En términos clínicos, se caracteriza por erupciones repetidas de pústulas estériles en las palmas y las plantas.³ Se debate si la psoriasis pustulosa palmoplantar es una afección única o un subtipo de psoriasis.⁴ Ésta es poco frecuente, se ha reportado una prevalencia del 0.01% con predominio en mujeres de 20 a 60 años y una estrecha asociación con el tabaquismo. Rara vez se manifiesta después de la sexta década de la vida y sólo un 10% tiene un comienzo antes de la edad de 20 años.^{5,6,7} Hasta la fecha se desconoce la causa de esta enfermedad; quizá sea el resultado de una menor actividad inhibitoria del SKALP (*skin-derived antileukoproteínase*, también conocido como elafina) sobre la elastasa, lo que favorece la formación de pústulas.⁸ A diferencia de la psoriasis en placas, la pustulosa muestra mutaciones en el gen de la interleucina 36 (IL-36RN) homocigótica o heterocigótica compuesta que conducen a aberraciones en la función del antagonista de IL-36R.³ En términos histológicos, se observa un patrón psoriasiforme: hiperqueratosis paraqueratósica, hipogranulosis, acantosis regular, dilatación y congestión vascular e infiltrado linfocitario en la dermis superficial, así como la pústula esponjiforme de Kojog (colección de neutrófilos en el estrato espinoso) y los microabscesos de Munro-Sabouraud (colección de neutrófilos en la capa córnea).^{7,8,9} El plan de tratamiento de la psoriasis pustulosa se elabora según la gravedad y las características de la enfermedad, así como otros factores como la edad, el sexo y las comorbilidades del paciente.¹⁰ Las peculiaridades inmunológicas contribuyen a un resultado menos favorable de este tipo de psoriasis con los tratamientos habituales.³ Existe un abanico de tratamientos tópicos y sistémicos

como glucocorticoides tópicos, metotrexato, psoralenos, fototerapia, retinoides, colchicina, ciclosporina, calcitriol y calcipotriol. El tratamiento de primera línea incluye corticosteroides tópicos; en los casos resistentes se han prescrito tratamientos biológicos, sobre todo contra el TNF- α .^{11,12}

Este trabajo describe las características clínicas y epidemiológicas de 6 casos diagnosticados con psoriasis pustulosa palmoplantar de dos hospitales nacionales (Hospital General Regional núm. 1, Unidad Morelos del IMSS de Chihuahua, Chihuahua, y Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos del ISSSTE de la Ciudad de México), diagnosticados entre enero de 2019 y octubre de 2021, y se comparan con la bibliografía revisada.

CASOS CLÍNICOS

Los seis casos cumplieron con criterios clínicos y se confirmaron mediante estudio histológico en los departamentos de Patología de dichos hospitales.

Caso 1

Paciente femenina de 48 años, originaria de Chihuahua, fumadora, con los siguientes antecedentes: diabetes tipo 2, hipertensión arterial sistémica, depresión y espondilitis anquilosante tratada con sulfasalazina y adalimumab. Tenía una dermatosis diseminada a las palmas y las plantas, constituida por placas eritematoescamosas, fisuras y lesiones puntiformes eritematosas sugerentes de pústulas residuales, modificadas por tratamiento, de cinco años de evolución y eran pruriginosas; uñas con onicólisis e hiperqueratosis subungueal en todos los ortejos. En la biopsia palmar se reportó dermatitis crónica con patrón psoriasiforme y microabscesos de Munro compatibles con psoriasis pustulosa palmoplantar. Se continuó tratamiento con adalimumab y se añadió metotrexato, con lo que mostró mejoría significativa.

Caso 2

Paciente femenina de 48 años, originaria de Chihuahua, con hipotiroidismo, asma, artritis reumatoide seronegativa tratada con metotrexato, leflunomida, cloroquina, deflazacort y celecoxib. Acudió a consulta con una dermatosis diseminada a las plantas, constituida por múltiples pápulas y pústulas milimétricas de 10 meses de evolución sin tratamiento previo; reporte de biopsia con acantosis regular y adelgazamiento epidérmico suprapapilar compatible con psoriasis pustulosa palmoplantar; se agregó tratamiento con adalimumab, con lo que tuvo mejoría clínica.

Caso 3

Paciente femenina de 60 años, originaria de Chihuahua, tabaquismo positivo, con antecedente de hipertensión arterial sistémica, depresión y artritis psoriásica. Manifestó una dermatosis diseminada a las palmas, constituida por eritema, pústulas, grietas y fisuras que era recurrente de 37 años de evolución; había recibido tratamiento con corticosteroides tópicos sin mejoría significativa. Posteriormente tuvo diseminación a las plantas. La biopsia reportó dermatitis crónica con patrón psoriasiforme caracterizada por microabscesos de Munro, con lo que se estableció el diagnóstico de psoriasis pustulosa palmoplantar. Se dio tratamiento con leflunomida, metotrexato y adalimumab, con lo que mostró mejoría articular y cutánea.

Caso 4

Paciente femenina de 65 años, sin antecedentes médicos de importancia, inició su padecimiento actual con una dermatosis localizada en el talón derecho, constituida por eritema y descamación; inició hacía 3 años y se acompañaba de prurito; se le prescribió tratamiento con azoles y corticosteroides tópicos sin mejoría. A la exploración se observó una dermatosis localizada al talón

derecho, constituida por una placa eritemato-escamosa, de forma irregular, bordes regulares definidos, superficie con escama laminar blanco-amarillenta y puntillero eritematoso (**Figura 1A**). La biopsia mostró hiperqueratosis con paraqueratosis, hipogranulosis, acantosis irregular y espongirosis focal (**Figura 1B**), compatible con psoriasis pustulosa palmoplantar (**Figura 1C**). Se continuó tratamiento con esteroide tópico y metotrexato con mejoría clínica.

Caso 5

Paciente femenina de 53 años, originaria de Chihuahua, con tabaquismo positivo y diabetes tipo 2. Manifestó una dermatosis diseminada a las palmas y las plantas, caracterizada por eritema, pústulas, costras y descamación, la palma derecha con puntillero eritematoso sugerente de pústulas residuales, con 8 meses de evolución (**Figura 2A, B y C**). Uñas con manchas en aceite. Dactilitis del tercer orjeo derecho. La biopsia reportó epidermis con hiperqueratosis y paraqueratosis, hipogranulosis, acantosis irregular y exocitosis de neutrófilos y esporádicas células gigantes multinucleadas compatibles con psoriasis pustulosa palmoplantar (**Figura 2E**); se refirió al servicio de Reumatología donde se diagnosticó artritis psoriásica. Se dio tratamiento con esteroide tópico y metotrexato con mejoría clínica significativa. **Figura 3**

Caso 6

Paciente masculino de 58 años, originario de la Ciudad de México, fumador, con diagnóstico previo de eczema crónico; a su cita de control manifestó exacerbación con una dermatosis diseminada a las extremidades superiores e inferior derecha, caracterizada por múltiples placas eritemato-escamosas, la más grande de 10 x 15 cm, de bordes irregulares mal definidos, liquenificados con escama blanca-amarillenta. En las palmas con algunas pústulas milimétricas acompañadas de prurito leve (**Figura 4A**). El resto de la piel y

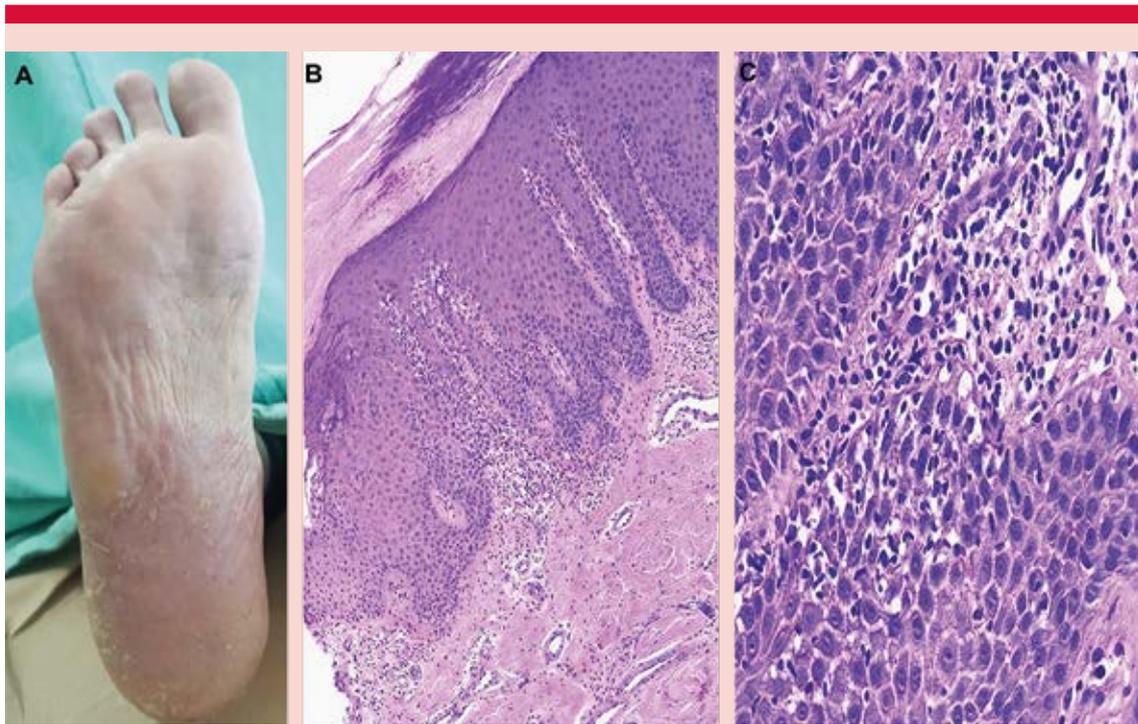


Figura 1. A. Puntillero eritematoso sugerente de pústulas residuales. B. Atrofia suprapapilar, hipogranulosis y paraqueratosis, papilas dérmicas discretamente ensanchadas, edematosas que muestran infiltrado linfocitario perivascular. C. Zonas de atrofia suprapapilar con hiperqueratosis orto y paraqueratosis, acantosis irregular y espongiosis focal.

los anexos con hiperqueratosis subungueal en la uña del primer dedo izquierdo y derecho, así como hoyuelos, manchas en aceite y hemorragias en astilla. Se revaloró el diagnóstico y se tomó biopsia que reveló hallazgos de psoriasis pustulosa palmoplantar (**Figura 4B**). Se prescribió tratamiento con metotrexato sin mejoría, por lo que se inició tratamiento con secukinumab, con lo que mostró alivio significativo.

El **Cuadro 1** describe los seis casos analizados.

RESULTADOS

Se analizaron 6 casos de pacientes de nacionalidad mexicana, 5 de la ciudad de Chihuahua y 1 de la Ciudad de México. **Cuadro 1**

La distribución por sexo de los pacientes reveló predominio en mujeres; la edad mínima fue de 48 años y la máxima de 65 años, con media de 55.33 años. En 4/6 casos se encontró asociación con el tabaquismo.

Cuatro de los pacientes manifestaron puntillero eritematoso sugerente de pústulas residuales y cuatro mostraron pústulas evidentes al momento del diagnóstico.

En 5/6 pacientes se encontró distribución bilateral y sólo una paciente tenía afectación unilateral. El tiempo de evolución de las lesiones fue de menos de un año a 37 años; 3 pacientes tenían menos de un año con las lesiones y los otros 3, entre 2 y 37 años. Cuatro pacientes padecían alguna

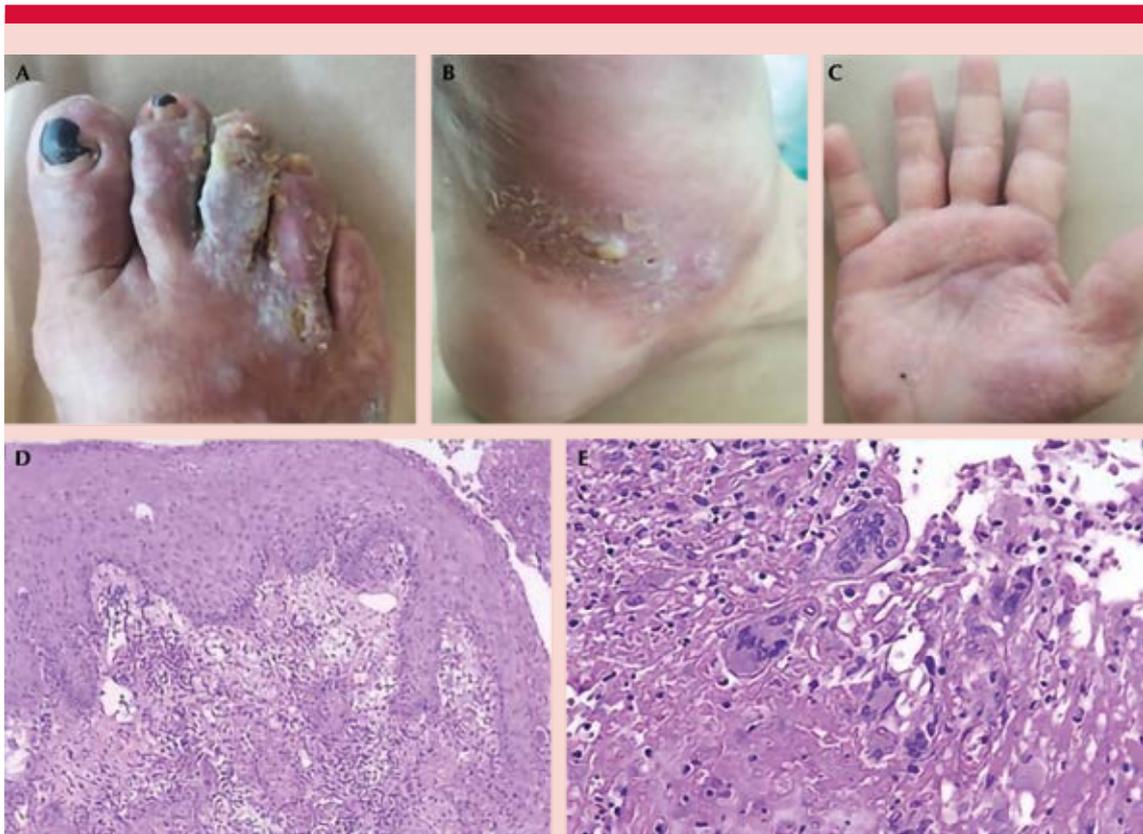


Figura 2. A. Dermatitis polimorfa con eritema, pústulas, costras y descamación en el pie izquierdo. B. Pústula en el pie derecho. C. Puntillero eritematoso sugerente de pústulas residuales. D. Epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis irregular, edema intercelular focal, hipogranulosis y exocitosis de neutrófilos. E. Esparádicas células gigantes multinucleadas compatibles con psoriasis pustulosa.

artropatía: dos artritis psoriásica, una paciente artritis reumatoide y una espondilitis anquilosante. Dos pacientes eran diabéticas tipo 2, hipertensas y padecían depresión.

Respecto al tratamiento, todos los pacientes recibían metotrexato asociado con otra terapia; 3 con adalimumab, 2 con esteroide tópico y 1 con secukinumab.

DISCUSIÓN

A pesar de que la psoriasis es una enfermedad de alta prevalencia, la variedad pustulosa no

se observa con tanta frecuencia. Son pocos los casos publicados sobre psoriasis pustulosa palmoplantar en la población mexicana y éstos se limitan a reportes de casos.⁸

Las características demográficas y factores de riesgo en esta serie de casos coinciden con lo reportado previamente en la bibliografía, con predominio en el sexo femenino y su asociación con alguna artropatía y con el tabaquismo.

Los tratamientos tópicos (por ejemplo, corticosteroides, calcipotrieno y tacrolimus) pueden ser útiles como complemento de la terapia sistémica



Figura 3. A y B. Psoriasis pustulosa palmo-plantar antes del tratamiento. C y D. Psoriasis pustulosa palmo-plantar posterior al tratamiento con metotrexato.



Figura 4. Pústulas y puntillero eritematoso sugerente de pústulas residuales palmoplantares.

o como tratamiento de primera línea contra la enfermedad leve (o localizada).¹³ La evidencia para recomendar la administración de infliximab en el tratamiento de psoriasis pustulosa generalizada proviene de informes de casos exitosos y series de casos. Un estudio realizado en pacientes japoneses con diferentes tipos de psoriasis incluyó a 7 pacientes con psoriasis pustulosa y las tasas de respuesta fueron de alrededor del

70%. Su prescripción fue motivada por su rápido inicio de acción.¹⁴

Un estudio multicéntrico abierto de 52 semanas llevado a cabo por Morita y colaboradores evaluaron la eficacia y seguridad de adalimumab en 10 pacientes japoneses con psoriasis pustulosa generalizada, la tasa de remisión completa fue del 50% en dos semanas y del 70% en 16 semanas. En los siete pacientes que tuvieron remisión completa, la dosis se aumentó gradualmente en 80 mg cada dos semanas. Aunque se considera un tratamiento de segunda línea en el *National Psoriasis Foundation guidelines of care for the management and treatment of psoriasis* (2012), es el primer anti-TNF alfa evaluado en un ensayo clínico que demostró ser efectivo y seguro en el tratamiento de la psoriasis pustulosa generalizada.¹⁴

La eficacia del metotrexato en psoriasis pustulosa se demostró en dos estudios retrospectivos, el primero con 24 pacientes y el segundo con 41, considerándose efectivo en el 76.2 y el 80% de los pacientes, respectivamente.¹⁴

En el ensayo controlado aleatorio 2PRECISE los pacientes con psoriasis pustulosa palmoplantar que fueron tratados con secukinumab mostraron un beneficio en términos de respuestas ppPASI durante 52 semanas y mejor calidad de vida y sin eventos adversos inesperados.¹⁵

En un estudio observacional retrospectivo que incluyó a 43 pacientes con psoriasis palmoplantar en Italia, el secukinumab (300 mg, por vía subcutánea) mejoró el ppPASI medio con una disminución del 78.2% a las 16 semanas. Aproximadamente la mitad de los pacientes lograron la eliminación completa de las lesiones en la piel a las 40 semanas. El secukinumab fue bien tolerado y no se informaron eventos adversos relevantes relacionados con el tratamiento.¹⁶

La mayoría de nuestros pacientes fueron tratados con metotrexato y esteroides tópicos debido a

Cuadro 1. Características de seis pacientes con psoriasis pustulosa palmoplantar

Caso	Sexo	Edad (años)	Tiempo de evolución (años)	Estado	Edad de aparición (años)	Comorbilidades	Tabaquismo	Tratamiento	Hallazgos
1	Fem	48	5	Chihuahua	43	Diabetes mellitus tipo 2 Hipertensión Hipotiroidismo Asma Depresión Espondilitis anquilosante	+	Adalimumab Metotrexato	Daño axial Puntilleo eritematoso
2	Fem	48	Menos de 1	Chihuahua	47	Artritis reumatoide seronegativa	-	Adalimumab Metotrexato	
3	Fem	60	37	Chihuahua	23	Hipertensión Depresión Artritis psoriásica	+	Adalimumab Metotrexato	
4	Fem	65	2	Chihuahua	63	-	-	Esteroide tópico Metotrexato	Psoriasis pustulosa palmoplantar unilateral Puntilleo eritematoso
5	Fem	53	Menos de 1	Chihuahua	53	Diabetes mellitus tipo 2 Artritis psoriásica	+	Esteroide tópico Metotrexato	Células gigantes multinucleadas Puntilleo eritematoso
6	Masc	58	Menos de 1	Ciudad de México	57	-	+	Metotrexato Secukinumab	Puntilleo eritematoso

la facilidad de acceso y costo, obteniendo una respuesta satisfactoria con ppPASI mayor a 60 en 8 semanas; sin embargo, algunos casos resistentes requirieron la administración de biológicos, sobre todo adalimumab con ppPASI mayor a 75 en 6 semanas y uno de los pacientes con secukinumab con ppPASI 90 en 8 semanas.

En esta serie de casos se demuestra que no es esencial la existencia de grandes cantidades de pústulas y que esta variedad puede estar modificada por el tratamiento previo con la aparición de un puntilleo eritematoso sugerente de pústulas residuales, lo que no se ha descrito en la

bibliografía y podría ser de importancia para el diagnóstico de esta variedad de psoriasis, la cual probablemente esté infradiagnosticada.

Los diagnósticos diferenciales a considerar son: dermatitis de contacto, dermatitis plantar juvenil, eccema dishidrótico, escabiosis, dermatofitosis y algunas pustulosis microbianas¹³ porque la confusión con alguno de ellos puede hacer que la psoriasis pustulosa palmoplantar tarde años en diagnosticarse.

El diagnóstico de la psoriasis pustulosa palmoplantar es clínico. El examen histopatológico

puede ser útil para descartar otros padecimientos. En términos histológicos, es patognomónico encontrar pústulas de Kogoj o microabscesos de Munro.⁸ La aparición de células gigantes multinucleadas se ha considerado un fenómeno episódico y excepcional en las enfermedades inflamatorias de la piel. Éstas son células gigantes formadas por células epidérmicas en respuesta a varios tipos de inflamación.¹⁷

CONCLUSIONES

La psoriasis pustulosa palmoplantar es infrecuente, con una prevalencia reportada del 0.01%. Aunque la población en Ciudad de México es mucho mayor que en la ciudad de Chihuahua, se encontraron más casos de psoriasis pustulosa palmoplantar en pacientes chihuahuenses, lo que no corresponde a lo que se describe en el resto del país.

La manifestación clínica puede variar, por lo que hay que considerar que el tratamiento previo puede modificar las pústulas; no obstante, puede encontrarse puntillero eritematoso como indicio residual.

REFERENCIAS

- Misiak M, Zozula J, Rudnicka L. Palmoplantar pustulosis: Recent advances in etiopathogenesis and emerging treatments. *Am J Clin Dermatol* 2020; 21 (3): 55-370. doi: 10.1007/s40257-020-00503-5.
- Gianfaldoni S, Tchernev G, Wollina U, Lotti T. Pustular palmoplantar psoriasis successfully treated with nb-uvb monochromatic excimer light: A case-report. *Open Access Maced J Med Sci* 2017; 5 (4): 462-466. doi: 10.3889/oamjms.2017.080.
- Sevrain M, Richard M, Barnette T, Rouzaud M, et al. Treatment for palmoplantar pustular psoriasis: systematic literature review, evidence-based recommendations and expert opinion. *J EADV* 2014; 28 (Suppl. 5): 13-16. doi: 10.1111/jdv.12561.
- Murakami M, Terui T. Palmoplantar pustulosis: Current understanding of disease definition and pathomechanism. *J Dermatol Sci* 2020; 98 (1): 3-19. doi: 10.1016/j.jdermsci.2020.03.003.
- Bachelez H. Pustular psoriasis: The dawn of a new era. *Acta Derm Venereol* 2020; 100: adv00034. doi: 10.2340/00015555-3388.
- Mössner R, Frambach Y, Wilsman-Theis D, Löhr S, et al. Palmoplantar pustular psoriasis is associated with missense variants in CARD14, but not with loss-of-function mutations in IL36RN in European patients. *J Invest Dermatol* 2015; 135 (10): 2538-2541. doi:10.1038/jid.2015.186.
- Jiménez F, Espinoza A, Herbas O, Ramos Garibay A. Psoriasis pustulosa palmar unilateral. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006; 15 (3):168-172.
- Montemayor D, Salas J. Psoriasis pustulosa palmoplantar: Informe de un caso. *Dermatología CMQ* 2009; 7 (1): 45-48.
- Bulat V, Borovečki I, Šitum M, Dediol I, et al. Clinical presentation of a patient with palmoplantar pustular psoriasis: a case report. *Acta Clin Croat* 2012; 51 (1): 184-185.
- Mikhailitchenko A, Crowley E, Gooderham M. Eight-patient case series of palmoplantar pustulosis treated successfully with apremilast. *JPPA* 2019; 4 (1): 7-10. doi:10.1177/2475530318806255.
- Dulski A, Varamo V. Palmoplantar pustulosis: A case report. *Clin Pract Cases Emerg Med* 2020; 4 (4): 664-667. doi: 10.5811/cpcem.2020.7.48476.
- Lechuga M, Monteagudo B, Mosquera A. Psoriasis pustulosa palmoplantar. A propósito de un caso. *Rev Esp Podol* 2017; 28 (1): 53-57. doi:10.1016/j.repod.2016.11.003.
- Gooderham M, Voorhees A, Lebwohl M. An update on generalized pustular psoriasis. *Expert Review of Clin Immunol* 2019; 15: 907-919. doi: 10.1080/1744666X.2019.1648209.
- Romiti R, Hirayama M, Arnone M, et al. Generalized pustular psoriasis (von Zumbusch). *Anais Bras Dermatol* 2022; 97 (1): 63-74. doi: 10.1016/j.abd.2021.05.011
- Mrowietz U, Bachelez H, Burden D, Rissler M, et al. Secukinumab for moderate-to-severe palmoplantar pustular psoriasis: Results of the 2PRECISE study. *J Am Acad Dermatol* 2019; 80 (5): 1344-1352. doi: 10.1016/j.jaad.2019.01.066. Epub 2019 Feb 1.
- Galluzzo M, Talamonti M, Atzori L, Bardazzi F, et al. Secukinumab for the treatment of palmoplantar psoriasis: a 2-year, multicenter, real-life observational study. *Expert Opin Biol Ther* 2022; 22 (4): 547-554. doi: 10.1080/14712598.2022.2029841.
- Gupta G, Athanikar SB, Pai VV, Naveen KN. Giant cells in dermatology. *Indian J Dermatol* 2014;59(5):481-484. doi:10.4103/0019-5154.139887.