Pustulosis palmoplantar

Francisco Javier Zufía García^a, Esperanza Gómez Fernández^b y Vicente Torralba Garrido^a

^a Médico de Familia y
Comunitaria. Centro de Salud
Los Rosales. Madrid. España.
^b Médico residente de
Medicina Familiar y
Comunitaria. Centro de Salud
Los Rosales. Madrid. España.

Correspondencia: Francisco Javier Zufía García. C/ Mar Océana 4, 2º B. C.P. 28231 – Las Rozas (Madrid). España. Correo electrónico: javierzufia@hotmail.com

Recibido el 30 de agosto de 2018.

Aceptado para su publicación el 11 de octubre de 2018.

RESUMEN

La pustulosis palmoplantar es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por aparición de lesiones pustulosas sobre base eritematosa en palmas y plantas, fiebre y leucocitosis. Se trata de una entidad rara, con una incidencia estimada de 1-5 pacientes/millón/año. La patogénesis de la enfermedad no está del todo aclarada, con implicación de factores ambientales y genéticos. Un diagnóstico rápido con tratamiento de soporte, corticoides tópicos y antisépticos asegura un buen pronóstico en la mayoría de los casos. Presentamos a una mujer de 54 años con antecedentes de artritis reumatoide que debuta con exantema pustuloso generalizado de rápida progresión, fiebre y mal estado general. La paciente requirió hospitalización en planta de dermatología para administración de antibiótico intravenoso y corticoides de alta potencia con buena evolución clínica y resolución del cuadro en 48 horas.

PALABRAS CLAVE: Palmoplantaris Pustulosis. Dermatosis Pustulosa Subcorneal. Atención Primaria de Salud.

ABSTRACT

Palmoplantar pustulosis

Palmoplantar pustulosis is a chronic inflammatory disease characterized by pustular lesions on the palms and soles, fever and leukocytosis. It is a rare clinical entity, with an estimated incidence of 1–5 patients per million per year. Its pathogenesis is not fully understood, and environmental and genetic factors seem to be involved. An early diagnosis with supportive treatment, topical corticosteroids and antiseptics ensure a good prognosis in most cases. We present the case of a 54-year-old woman with a history of rheumatoid arthritis who had rapidly progressive generalized pustular rash, fever and poor general condition. The patient required hospitalization at the dermatology unit for intravenous antibiotics and potent corticosteroids, with good clinical progress and complete recovery in 48 hours.

KEY WORDS: Palmoplantaris Pustulosis. Pustular Dermatoses, Subcorneal. Primary Health Care.

INTRODUCCIÓN

La pustulosis palmoplantar (PPP) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel caracterizada por la presencia de pústulas estériles en palmas y plantas sobre una base eritematosa. Inicialmente se consideraba como una variante de la psoriasis. A partir de 1980 se demostraron casos de la enfermedad en pacientes sin evidencia de psoriasis previa y se empezó a tratar como una entidad independiente. Presenta una incidencia de 1-5 pacientes/millón/año, afectando con mayor frecuencia a mujeres de mediana edad (40–60 años de edad)¹.

A pesar de la afectación limitada del área, la PPP puede tener un importante efecto negativo en la calidad de vida de los pacientes. Síntomas de prurito, quemazón y dolor están presentes con mucha frecuencia. El curso de la enfermedad es crónico con periodos de remisión y exacerbación, ocasionando en muchas ocasiones una importante limitación funcional. La primera línea de tratamiento incluye corticoides tópicos, retinoides orales y fotoquimioterapia. Los pacientes no respondedores son candidatos a otro tipo de tratamiento o a su combinación, ya que la respuesta es variable e impredecible.

Este artículo de Revista Clínica de Medicina de Familia se encuentra disponible bajo la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional (by-nc-nd).



CASO CLÍNICO

Mujer de 54 años con antecedentes de artritis reumatoide seropositiva, en tratamiento con metrotrexate 25 mg semanales e hidroxicloroquina 400 mg diarios, que consulta por febrícula y odinofagia y aparición de vesículas por la cabeza, el tronco y las extremidades. Se diagnostica de posible varicela y se pauta antihistamínico sintomático. Tres días después acude a urgencias del hospital por empeoramiento del estado general, dificultad para respirar, astenia y empeoramiento de las lesiones cutáneas, con múltiples lesiones pustulosas sobre base eritematosa en la cabeza, el tronco y las extremidades que se agrupan predominantemente en

los pliegues, sobre todo en las axilas, el dorso y las palmas de las manos y las plantas de los pies, donde forman lagos de pus, aunque las lesiones no son generalizadas (Figuras 1 y 2). En la analítica destacan 17 700 leucocitos con 79 % de neutrófilos y una PCR de 12, siendo el resto de parámetros normales. Se realiza una radiografía de tórax, que no muestra lesiones. La paciente es ingresada con tratamiento antibiótico de amplio espectro y prednisona 60 mg diarios, con buena respuesta. La fiebre desapareció en 48 horas y las lesiones progresivamente (Figuras 3 y 4). Los cultivos resultaron estériles. El diagnóstico fue de pustulosis palmoplantar.



Figura 1 y 2. Lesiones antes del tratamiento



Figura 3 y 4. Lesiones después del tratamiento

DISCUSIÓN

La PPP es una afección inflamatoria crónica caracterizada por cultivos de pústulas estériles en las palmas de las manos y las plantas de los pies sobre base eritematosa que aparecen repetidamente en el tiempo. Las máculas marrón-amarillas (restos de pústulas que se resuelven), el eritema, la escama y las fisuras son hallazgos frecuentes adicionales². Clínicamente, el brote agudo es autolimitado, con una duración entre 48 y 72h, y es frecuente que cursen con fiebre e intenso prurito. La afectación sistémica, poco frecuente (inferior al 17%), afecta principalmente al hígado, pulmón y riñón. La afectación hepática incluye elevación de GPT y GOT o patrón de colestasis. La afectación pulmonar cursa con derrame pleural bilateral que se traduce en hipoxemia y, en muchos casos, requerimiento de oxígeno3.

La clasificación de la PPP es controvertida. Mientras que algunos autores proponen que se trata de una variante de la psoriasis⁴, otros consideran la enfermedad una condición separada⁵. Desde 1980,

Beylot et al la describen como una entidad clínica independiente en la literatura médica tras estudios anteriores que demostraban formas de psoriasis pustular en pacientes de forma autolimitada y sin historia previa de psoriasis1. La patogenia de la enfermedad no está completamente aclarada. La susceptibilidad genética y la influencia de factores ambientes, tales como el tabaco, estrés, infecciones y fármacos parecen contribuir al desarrollo y exacerbación de la PPP2. El exantema agudo generalizado está asociado en más del 90% de casos a fármacos, siendo los más frecuentemente implicados antibióticos como la amoxicilina, la ampicilina y las quinolonas. Se han descrito casos por fármacos con menos frecuencia como terazosina hidrocloruro y omeprazol. Otras causas frecuentes serían agentes infecciosos (destacando el Parvovirus B19 y Chlamydia pneumoniae) y reacciones por contacto^{6,7}. Recientemente se ha señalado la implicación de algunos tratamientos de la artritis reumatoide en el desarrollo de la enfermedad tras evidencias de casos que desarrollaban pústulas sobre base eritematosa durante la administración de inhibidores de TNF-alfa y ADA8.

El diagnóstico de la PPP se basa fundamentalmente en la historia clínica y el examen físico, realizando un adecuado reconocimiento de las erupciones pustulosas en palmas y plantas, habitualmente con eritema advacente e hiperqueratosis. Es necesario realizar una exploración completa de la piel en busca de lesiones extrapalmoplantares que orienten al diagnóstico. La realización de un preparado de hidróxido de potasio es particularmente importante si sospechamos una infección fúngica cutánea como la causa de síntomas con implicación palmoplantar. A nivel analítico no existen pruebas específicas ni serologías dirigidas al diagnóstico de la PPP. La biopsia cutánea no es imprescindible salvo en casos de diagnóstico incierto ante entidades que cursen con manifestaciones clínicas similares. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con psoriasis palmoplantar, de características muy similares salvo la ausencia de pústulas; eczema palmoplantar agudo, distinguible clínicamente por no presentar hiperqueratosis; y acrodermatitis continua de Hallopeau, variante de la PPP con afectación ungueal1.

La PPP presenta un pronóstico favorable en la mayoría de los casos. El curso del brote agudo suele ser autolimitado y evoluciona de forma favorable con tratamiento de soporte, antisépticos locales y corticoides tópicos. El tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia ha demostrado reducción en el tiempo de hospitalización. Los antibióticos no se recomiendan de forma generalizada salvo si hay signos de afectación sistémica.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la paciente que nos trajo varias fotografías de la evolución de la enfermedad y que nos otorgó el consentimiento escrito para la publicación del manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

- De A, Das S, Sarda A, Pal D, Biswas P. Acute generalised exanthematous pustulosis: an update. Indian J Dermatol. 2018; 63 (1): 22-9.
- Brunasso G, Massone C. Palmoplantar pustulosis: epidemology, clinical features and diagnosis. En: UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. [acceso el 15/09/2017]. Disponible en: http://www.uptodate.com.
- Szatkowski J, Schwartz RA. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): A review and update. J Am Acad Dermatol 2015; 73 (5): 843-8.
- Brunasso AM, Puntoni M, Aberer W, Delfino C, Fancelli L, Massone C. Clinical and epidemiological comparison of patients affected by palmoplantar plaque psoriasis and palmoplantar pustulosis: a case series study. Br J Dermatol. 2013;168 (6): 1243-51.
- De Waal AC, van de Kerkhof PC. Pustulosis palmoplantaris is a disease distinct from psoriasis. J Dermatol Treat. 2011; 22 (2): 102-5.
- Calistru AM, Lisboa C, Cunha AP, Bettencourt H, Azevedo F. Acute generalized exanthematous pustulosis to amoxicillin associated with parvovirus B19 reactivation. Cutan Ocul Toxicol. 2012; 31 (3): 258-61.
- Nantes Castillejo O, Zozaya Urmeneta JM, Valcayo Peñalba A, Martínez - Peñuela Virseda JM. Acute generalised exanthematous pustulosis induced by Omeprazole. Gastroenterol Hepatol. 2008; 31: 295 –8.
- Koga T, Sato T, Umeda M, Fukui S, Horai Y, Kawashiri SY et al. Successful treatment of palmoplantar pustulosis with rheumatoid arthritis, with tofacitinib: impact of this JAK inhibitor on T-cell differentiation. Clin Immunol. 2016; 173: 147-8.