

ARTÍCULO ESPECIAL

Diagnóstico diferencial y tratamiento de las queratodermias palmoplantares

Juárez Jiménez M^aV¹,
De La Cruz Villamayor JA², Baena Bravo AJ³

¹Médico de familia. Centro de Salud de Porcuna (Jaén)

²Enfermero de Atención Primaria. Centro de Salud de Quesada (Jaén). Graduado en Podología

³Enfermero de Área Quirófano. Hospital Infanta Margarita (Córdoba). Graduado en Podología

CORRESPONDENCIA

María de la Villa Juárez Jiménez

E-mail: mariavillajuarezjimenez@gmail.com

Recibido el 15-05-2017; aceptado para publicación el 05-09-2017
Med fam Andal. 2017; 2: 204-207

Las queratodermias palmoplantares son un grupo heterogéneo de patologías de la piel con un elevado componente hereditario. Se caracterizan por presentar un engrosamiento de las capas dérmicas de las palmas de las manos y plantas de los pies como consecuencia de un proceso anómalo en la queratinización(1)(2). Se manifiestan con una hiperplasia y/o hipertrofia difusa o definida de la capa cornea, dando lugar a formaciones hiperqueratósicas en la palma de las manos o en la planta de los pies (3).

La piel palmoplantar es especial por su estructura, funciones, propiedades y mayor grosor de modo generalizado, si se compara con el resto de la piel corporal humana. Una lesión en la misma implica un problema o complicación mayor a sufrirlo en otro sitio diferente.

La piel se divide en epidermis, dermis e hipodermis. La epidermis de origen ectodérmico se subdivide en estratos: basal, espinoso, granuloso, lucido, corneo. La dermis de origen mesodérmico se dispone en estrato papilar y reticular. La hipodermis o tejido subcutáneo se compone de tejido laxo y adiposo principalmente(4).

El estrato córneo es la capa más superficial de la piel y su formación es el resultado final del proceso de queratinización, fundamental para que la piel funcione adecuadamente. Tiene el objetivo de producir de una capa córnea compacta, impermeable, que protege de la pérdida de agua, del paso de irritantes y microorganismos. Este proceso de queratinización se acompaña de transformaciones esenciales del queratinocito en unos treinta días (mitosis muy activas desde el punto de vista metabólico hasta convertirse en una forma aplanada y anucleada que descama la superficie de la piel)(5).

Las queratinas son unas proteínas especializadas en tolerar los mecanismos o fuerzas a las que se somete a la piel palmoplantar. Las queratinas forman un citoesqueleto de filamentos intermedios de queratinocitos que favorecen la integridad de la piel. En una queratodermia se genera de modo anómalo y excesivo queratina. En la palma de la mano y la planta de pie, se encuentra con exclusividad un tipo de queratina 9, que sufre el proceso de mutación genética en las queratodermias hereditarias (6)(7)(8).

Las queratodermias palmoplantares pueden provocar una importante alteración funcional del paciente, debido a las placas de hiperqueratosis y las complicaciones secundarias como: inflamación, fisuras, grietas, heridas o micosis.

Una queratoderma plantar se suele presentar de modo unilateral, pero en algunas situaciones aparece bilateralmente.

Histopatológicamente se distinguen alteraciones en todos los estratos dérmicos, pero habitualmente predomina la pérdida de folículo piloso, dermatoglifos, glándulas sebáceas y apocrinas.

El examen físico de hiperhidrosis, hiperqueratosis, xerosis, descamación o fisuras es básico para establecer un juicio clínico correcto. Las pruebas complementarias engloban: pruebas sanguíneas de laboratorio (detectan alteración metabólica, infecciosa...), visualización con lámpara de Wood, cultivo del estrato corneo, biopsia (descarta neoplasias).

La clasificación de las queratodermias palmoplantares contempla: edad de aparición, antecedentes familiares y examen físico. Se establecen dos grupos: queratodermias hereditarias (tienen un debut clínico en edades tempranas) y adquiridas (aparecen los síntomas de forma tardía, sin antecedentes familiares relacionados y con un agente externo causante)(9)(10).

Las queratodermias adquiridas se pueden clasificar según el agente o mecanismo responsable de su desarrollo(11)(12)(13):

- Química: a determinados fármacos (estrepomicina, litio, bleomicina, verapamilo), por contacto repetido de sustancias (hierro, mercurio, arsénico).
- Climatérica.
- Traumática: tras un microtraumatismo de repetición y/o un traumatismo de mayor energía que afecte a las diferentes capas dérmicas.
- Enfermedades sistémicas que se asocian patrones queratolíticos anómalos: hipotiroidismo, mixedema, linfedema y otros trastornos circulatorios.

- Metabólicas: hipovitaminosis tipo A o C, diabetes mellitus.
- Idiopática: se desconoce el agente causal.
- Neoplásica o paraneoplásica: cáncer de colon, pulmón, piel, mama, esófago, vejiga o estómago.
- Dermatitis: psoriasis, eczematosa, blenorragica, parasitaria...
- Infecciosa: sífilis, papilomavirus humano, sarna costrosa...

Las queratodermias palmoplantares de carácter hereditario son muy diversas y se suelen integrar como parte de un síndrome o enfermedad rara, se clasifican según(14)(15)(16)(17)(18)(19):

- Apariencia o desarrollo físico:
 - Focal: queratoderma numular.
 - Difusa: queratoderma epidermolítica, queratoderma no epidermolítica, mutilante.
 - Punteada: acroqueratosis focal acral, queratoderma punteada.
- Componente genético:
 - Autosómicas dominantes: síndrome de Papillon-Levry, síndrome de Richner-Hanhart.
 - Autosómicas recesivas: síndrome de Greither, síndrome de Unna-Thost, síndrome de Howel-Evans, enfermedad Darier-White, poroqueratosis de Vercier, Mal de Meleda, queratoderma punctata diseminada, paquioniquia congénita, queratoderma mutilante...

Las opciones terapéuticas incluyen: quiropodia rutinaria, fármacos, análisis de los factores de riesgo o etiológicos y educación sanitaria preventiva. En el abordaje de las queratodermias palmoplantares es clave la colaboración e interrelación de un equipo multidisciplinar.

1. *Anamnesis*: se debe entrevistar al paciente con el objetivo de buscar el posible mecanismo produc-

tor o favorecedor de la queratodermia desde un punto de vista adquirido, indagando en sus actividades deportivas, profesionales, calzado habitual, hábitos higiénicos. Si la queratodermia es palmo-plantar, se realiza un diagnóstico diferencial.

Es importante relacionar un motivo biomecánico con la afectación a nivel podal (subluxación metatarsofalángica, pie cavo o hiperpronado, hallux abductus valgus, dedos en garra o atrofia de la almohadilla plantar) que genere una hiperpresión o descompensación en las cargas corporales que recibe el pie y desarrolle la queratosis. En esos casos, se valora un posible tratamiento ortopodológico.

2. *Quiropodia*: consiste en el deslaminado de las capas endurecidas o queratósicas de la piel utilizando un antiséptico local, mango de bisturí del nº 3 (para hojas de bisturí del nº 10 o 15) o mango del nº 4 (para hojas del nº 20 o 23), gasas, fieltro autoadhesivo de 2 o 3 mm grosor y mascarilla.

La técnica, descrita de modo sencillo, consta de una aplicación tópica de un antiséptico y secado posterior con gasa. Seguidamente, se procede a deslaminar o cortar las capas o láminas de piel amarillenta o marroácea hiperqueratósica hasta detectar la piel sana con una coloración rosada de una consistencia natural o fisiológica. Se finaliza con la aplicación de fieltro adhesivo durante al menos 48 horas para evitar la hipersensibilidad producida tras la retirada de la queratosis(5).

3. *Fármacos*: cremas o ungüentos con urea (entre el 5% y el 20% para que obtener un efecto hidratante), combinados de urea con ácido hialurónico que por su alto peso molecular hidratan las capas más externas de la piel (hace innecesario un aporte extra de agua desde las capas más profundas, mantiene un equilibrio hídrico de la piel y limita la deshidratación que favorece la aparición fisuras, queratosis, etc.).

En pacientes diabéticos se puede añadir a la urea y ácido hialurónico: elementos probióticos (mantiene el equilibrio de la flora bacteriana de la piel), d-pantenol o extracto de la cebada (efecto calmante para hiperemias y/o eritemas).

La concentración de urea superior al 20% se convierte en un agente queratolítico o descamativo de las zonas hiperqueratósicas, que además se

pueden combinar (si no está contraindicado) con sustancias potenciadoras de ese efecto queratolítico como son el ácido láctico al 6% y/o ácido salicílico entre el 1% y el 20%.

También se pueden utilizar provitamínicos del grupo A o derivados sintéticos análogos a la vitamina A (etretinato), aunque tienen poder queratolítico se suelen usar en menor medida, y de igual modo los fármacos retinoides orales.

Estos componentes en crema, ungüentos o medios oleosos de aplicación tópica se suelen acompañar de: lanolina, aceites grasos esenciales, vaselina...

4. *Educación sanitaria*: la prevención es la mejor herramienta terapéutica, una adecuada promoción de la salud es fundamental para evitar queratodermias palmoplantares. Se debe fomentar una serie de conductas y hábitos saludables de carácter higiénico-dietético:

- Evitar el consumo de tabaco, alcohol o sustancias nocivas.
- Realizar ejercicio físico moderado de carácter aeróbico.
- Evitar climas extremos, sobre todo los de bajas temperaturas.
- Limitar los periodos de ortostatismo prolongado (posición bípeda sin movimiento).
- Uso de un calzado habitual con horma amplia que evite compresión del pie, que no roce o fricione en ningún lugar, sin costuras, con sistema de ajuste (acordonado o con velcros), suela de 1 cm de grosor de media con un material semiblando, con contrafuerte rígido y almohadillado, de material transpirable y plantilla extraíble o lavable (sobre todo el calzado utilizado para el deporte y el trabajo).
- Utilizar jabones o geles de ducha con pH próximo al de la piel (4,5-5,9).
- Aplicar cremas hidratantes o específicas según cada caso con supervisión profesional.

Las queratodermias palmoplantares adquiridas muestran una respuesta al tratamiento más fa-

vorable, ya que al conocer su etiología se pueden realizar unas medidas terapéuticas, preventivas y un seguimiento para mejorar la sintomatología. En las de origen hereditario es relevante la información al paciente, educación sanitaria y el seguimiento de la evolución para establecer los cuidados paliativos que sean precisos.

Es conveniente distinguir las particularidades de cada una de las queratodermias para hacer un correcto diagnóstico diferencial y evitar errores de juicio clínico inicial y fracasos terapéuticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Has C, Technau-Hafsi K. Palmoplantar keratodermas: clinical and genetic aspects. *J Dtsch Dermatol Ges J Ger Soc Dermatol JDDG*. 2016;14(2):123-140.
2. Boudghene Stambouli O, Himeur Z. Queratodermias palmoplantares. *EMC - Podol*. 2012;14(3):1-19.
3. Araguas Garcia C, Corbi Soler F, Bofill Ródenas A. Hiperqueratosis plantares. *Piel*. 2017;32(1):14-20.
4. Vela Romera A, Fernández Segura E, Gámiz C, José J, Garrido Colmenero C. Especificidades de la piel en ingeniería tisular. *Rev Esp Podol*. 2013;24(2):68-75.
5. Haftek M. Queratinización epidérmica. *EMC - Dermatol*. 2011;45(1):1-13.
6. Knöbel M, O'Toole EA, Smith FJD. Keratins and skin disease. *Cell Tissue Res*. 2015;360(3):583-9.
7. Ke H-P, Jiang H-L, Lv Y-S, Huang Y-Z, Liu R-R, Chen X-L, et al. KRT9 gene mutation as a reliable indicator in the prenatal molecular diagnosis of epidermolytic palmoplantar keratoderma. *Gene*. 2014;546(1):124-8.
8. Fuchs-Telem D, Padalon-Brauch G, Sarig O, Sprecher E. Epidermolytic palmoplantar keratoderma caused by activation of a cryptic splice site in KRT9. *Clin Exp Dermatol*. 2013;38(2):189-192.
9. Sakiyama T, Kubo A. Hereditary palmoplantar keratoderma «clinical and genetic differential diagnosis». *J Dermatol*. 2016;43(3):264-74.
10. Schiller S, Seebode C, Hennies HC, Giehl K, Emmert S. Palmoplantar keratoderma (PPK): acquired and genetic causes of a not so rare disease. *J Dtsch Dermatol Ges J Ger Soc Dermatol JDDG*. 2014;12(9):781-8.
11. Bouras M, Hali F, Khadir K, Addi H, Farouki A, Benchikhi H. [Palmoplantar keratoderma: a rare manifestation of myxoedema]. *Ann Dermatol Venereol*. 2014;141(1):39-42.
12. De Beer P, Modiano P, Vennin D, Cherix F, Lebreton V, Longfils M, et al. Queratodermia mecánica, queratodermia dinámica. *EMC - Podol*. 2015;17(2):1-8.
13. Simental Lara F, Tirado Sánchez A, Pulido Díaz N. Queratodermia palmoplantar punctata y cáncer de mama. Reporte de un caso. *Dermatol Cosmética Médica Quirúrgica*. 2016;14(1):67-70.
14. Kamaleswaran S, Ousager LB, Bach RO, Bygum A. [Hereditary palmoplantar keratoderma - a focus on clinical and molecular genetic aspects]. *Ugeskr Laeger*. 10 de febrero de 2014;176(7A):V05130280.
15. Perez C, Khachemoune A. Mal de Meleda: A Focused Review. *Am J Clin Dermatol*. 2016;17(1):63-70.
16. Hayashida MT, Mitsui GL, Reis NI dos, Fantinato G, Jordão Neto D, Mercante AM da C. Epidermolytic Hyperkeratosis--case report. *An Bras Dermatol*. 2015;90(6):888-91.
17. Kochubei-Hurtado A, Peláez-Castro K, del Carmen Tello-Flores M, Lecca-Rengifo D, Pérez-Vásquez C, Sánchez-Felix G. Paquioniquia congénita tipo. *Dermatol Peru*. 2014;24(4):239.
18. García-Ramírez DG, González-Cabello D, Navarrete-Solís J. Enfermedad de Darier-White. *Dermatol Rev Mex*. 2016;60(2):142-148.
19. Nagy N, Vályi P, Csoma Z, Sulák A, Tripolszki K, Farkas K. CTSC and Papillon-Lefèvre syndrome: detection of recurrent mutations in Hungarian patients, a review of published variants and database update. *Molecular genetics & genomic medicine*. 2014;2(3):217-228.