

Hipoqueratosis acral circunscrita

Ricardo Flaminio Rojas-López¹; Diana Isabel Conde Hurtado²; Laura Isabel López Molinares³; Diana Rossio Gaona Morales⁴



RESUMEN

La hipoqueratosis acral circunscrita es una enfermedad rara, descrita por primera vez en 2002. La lesión suele localizarse en las palmas de las manos o las plantas de los pies y ser benigna y asintomática. Consiste en una placa eritematosa, bien delimitada por un borde hiperqueratósico con una superficie ligeramente deprimida. Este fenómeno suele ocurrir en mujeres de edad media. Su patogénesis sigue siendo desconocida y no se ha establecido un tratamiento definitivo. Dado que esta entidad generalmente es asintomática, muchos pacientes no son referidos a un especialista y puede estar altamente subdiagnosticada. Su diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Bowen y la poroqueratosis de Mibelli. Se desconoce si predispone a la transformación maligna, por lo que debe seguirse investigando su evolución.

PALABRAS CLAVE: Dermatitis de la mano; Dermatitis del pie; Dermis; Epidermis; Queratinocitos; Queratosis.

CIRCUMSCRIBED ACRAL HYPOKERATOSIS

SUMMARY

Circumscribed acral hypokeratosis is a rare disease, first described in 2002. The lesion is usually located on the palms of the hands or the soles of the feet, is usually benign and asymptomatic. It consists of an erythematous plaque, sharply delimited by a hyperkeratotic border with a slightly depressed surface. This phenomenon usually occurs in middle-aged women. Its pathogenesis remains unknown, and no definitive treatment has been established. Since this entity is usually asymptomatic, many patients are not referred to a specialist, and it may be highly underdiagnosed. Its differential diagnosis includes Bowen's disease and porokeratosis of Mibelli. It is unknown whether it predisposes to malignant transformation, so its evolution should be further investigated.

KEY WORDS: Dermis; Epidermis; Foot dermatoses; Hand dermatoses; Keratinocytes; Keratosis.

1. Dermatólogo, profesor asociado, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0997-4517>
2. Médica, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6251-550X>
3. Médica, Universidad Libre, Barranquilla, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0393-1081>
4. Patóloga oncóloga, Universidad Nacional Autónoma de México, México. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-2733-2710>

Correspondencia: Diana Isabel Conde Hurtado; **email:** dconde@unab.edu.co

Recibido: 21 / 08 / 2023; **aceptado:** 19 / 10 / 2023

Cómo citar: Rojas-López RF, Conde Hurtado DI, López Molinares LI, Gaona Morales DR. Hipoqueratosis acral circunscrita. Parte II. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol. 2023;31(3):229-234.

DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1915>

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** Los autores declaran no tener conflictos de interés.

INTRODUCCIÓN

La hipoqueratosis acral circunscrita (HAC) es una malformación epidérmica benigna ⁽¹⁾ poco frecuente, de curso crónico e idiopático ⁽²⁾, descrita por primera vez por Pérez y colaboradores en 2002 ⁽³⁾; desde entonces, se han descrito menos de 100 casos en la literatura ⁽⁴⁾. Se presenta como una lesión bien delimitada, eritematosa y asintomática que tiene predilección por las eminencias tenar e hipotenar y en el pie predomina en el tercio medio plantar ^(2,4). Afecta principalmente a adultos o ancianos, con mayor prevalencia en mujeres (M:H=4:1) ^(4,5).

La fisiopatología de la HAC se desconoce en gran medida ⁽⁶⁾. Se han propuesto varias hipótesis, como la respuesta a traumatismos repetitivos leves ⁽⁷⁾ que producen una mayor descamación o, por el contrario, una hiperproliferación epidérmica refleja. Esto último supondría que la HAC puede correr el riesgo de desarrollar otras lesiones premalignas o malignas ^(4,8,9); sin embargo, esto es hasta ahora es teórico. El virus del papiloma humano (serotipos 4 y 6) se ha encontrado presente en pocos casos y puede que se trate de un hallazgo incidental ⁽²⁾. También se consideró como una malformación epidé-

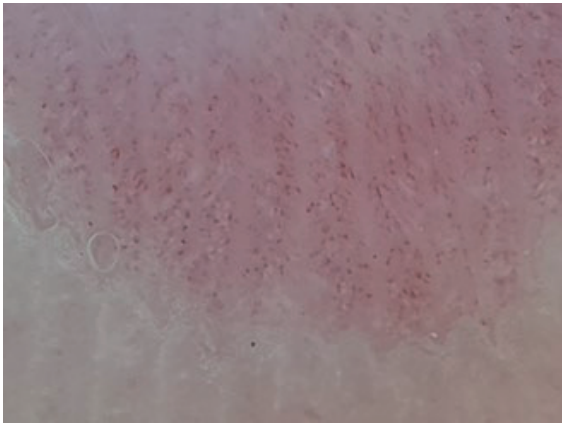
mica clonal benigna por dos casos congénitos descritos ⁽⁷⁾; no obstante, la hipótesis más aceptada en la actualidad son los trastornos de queratinización ⁽¹⁰⁾, ya que se ha visto una proliferación clonal de queratinocitos alterados. Se ha descrito una mayor presencia de Ki-67 en los queratinocitos basales en la lesión, mayor expresión de citoqueratina 16 en los queratinocitos suprabasales de la lesión y una reducción de CK-2e, CK-9 y conexina 26, en comparación con la piel sana. Esta expresión anormal de queratinas podría explicar la enfermedad como un trastorno de la queratinización ⁽¹¹⁾.

Clínicamente se manifiesta por una mácula o placa eritematosa de bordes bien definidos, con superficie ligeramente deprimida y un borde hiperqueratósico que lo separa de la piel normal; mide en promedio de 5 a 15 milímetros de diámetro. En la mayoría de los casos son únicas y asintomáticas y afectan principalmente a la mano dominante en la región hipotenar ^(2,7). En nuestro caso, el compromiso es a nivel plantar, en el tercio medio (**Figura 1**).



Figura 1. Placa atrófica rosada con bordes hiperqueratósicos lineales, fisuras centrales y erosiones localizada en el arco plantar del pie izquierdo.

El abordaje de estos pacientes inicialmente involucra hallazgos dermatoscópicos que muestran una descamación en la periferia de la lesión, mientras que hacia el centro se aprecia un eritema bien demarcado en donde se asientan múltiples vasos punteados y máculas blancas en una distribución lineal (6,9). Los puntos blanquecinos que se observan dermatoscópicamente pueden corresponder a acrosiringios que se acentúan como consecuencia de la reducción de la capa córnea(12). La dermatoscopia de nuestro caso muestra múltiples vasos sanguíneos punteados y máculas blancas con distribución lineal sobre una superficie eritematosa (**Figura 2**).



La histología se caracteriza por un adelgazamiento localizado en la capa córnea, que se distingue claramente de la piel normal circundante (4). Es tan marcada, que algunos la llaman *adelgazamiento en escalera* (12). La capa córnea que cubre la depresión es ortoqueratósica(9) y los corneocitos parecen más eosinófilos en la tinción que los de la piel no afectada. Algunos autores afirman que no hay cambios asociados en la dermis (4); sin embargo, otros reportan capilares y vasos dilatados en la dermis papilar y reticular superior, respectivamente(9). Los hallazgos histopatológicos del caso muestran la disminución abrupta del espesor del estrato córneo característica de esta entidad (**Figura 3**).

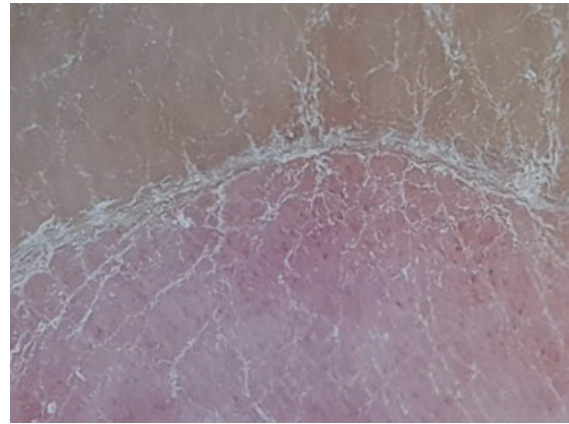


Figura 2. A y B. Dermatoscopia donde se observan vasos sanguíneos punteados y máculas blancas con distribución lineal sobre una superficie eritematosa.

El diagnóstico diferencial de la HAC incluye la poroqueratosis de Mibelli, la enfermedad de Bowen (6) o a la base de una ampolla por fricción en etapa de erosión(13). No obstante, la poroqueratosis de Mibelli aparece en la superficie pretibial o en el dorso de las manos como una placa redondeada rodeada por una doble *huella blanca* con centro de color piel/blanquecino (1) e histológicamente se observan columnas de paraqueratosis (láminas cornoides) (14). Por otro lado, la enfermedad de Bowen suele localizarse en el dorso de la mano, tiene una superficie eritematodescamativa seca con costras amarillas y hemorragia focal; además presenta características dermatoscópicas peculiares (vasos glomerulares, escamas secas, superficie, pequeños glóbulos marrones o pigmentación gris a marrón sin estructura)(1) e histológicamente queratinocitos atípicos en la epidermis (15) que no se aprecian en la HAC. Las ampollas de fricción presentan edema intracelular de los queratinocitos perilesionales al microscopio convencional (9).

Otros diagnósticos diferenciales pueden ser la dermatitis de contacto, la queratosis actínica (7) y el carcinoma escamocelular *in situ* (6).

La HAC no tiene un tratamiento establecido. Se han descrito la escisión quirúrgica y la crioterapia (10) como los dos métodos con mayor eficacia y menor recurrencia reportada. Con diferente grado de éxito, se ha tratado con terapia fotodinámica, láser de CO₂ (10600 Nm) y terapia tópica con calcipotriol en combinación con 5-fluorouracilo. Sin buena respuesta se encuentran los manejos tópicos con corticosteroides (15, 16), el ácido salicílico, el ácido retinoico, los emolientes, los apósitos hidrocoloides, los antifúngicos y los antibióticos (7). También se han reportado casos con resolución espontánea (2, 14).

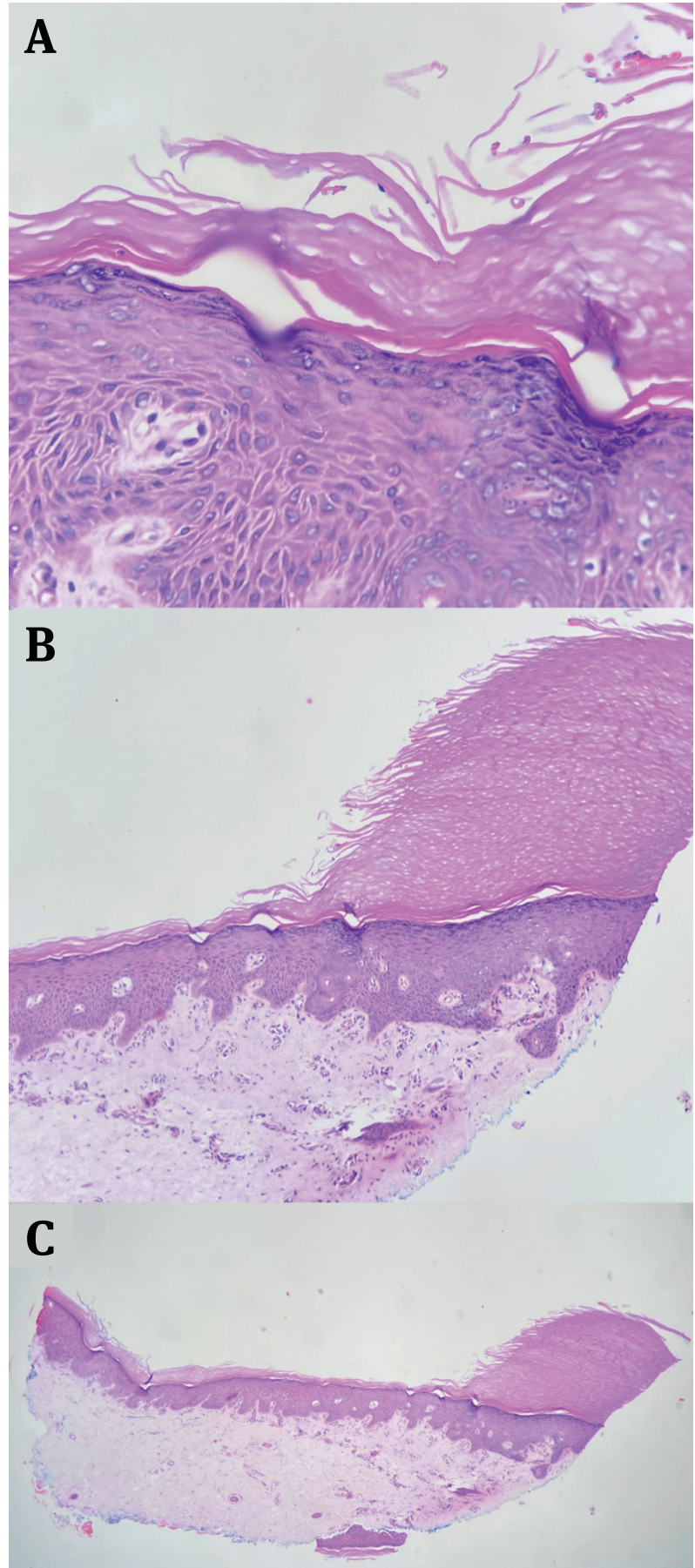


Figura 3. A. Hematoxilina y eosina 40x. Estrato córneo con disminución abrupta de su espesor asociado a leve hipogranulosis. No se observa paraqueratosis. **B.** Hematoxilina y eosina 10x. **C.** Hematoxilina y eosina 4x.

Puntos clave

- La hipoqueratosis acral circunscrita (HAC) es una rara malformación epidérmica benigna cuya histopatología es característica y confirma el diagnóstico.
- Las lesiones de la HAC suelen ser crónicas, adquiridas y asintomáticas, con prevalencia en mujeres de edad media y avanzada.
- A la dermatoscopia de la HAC se observa un borde hiperqueratósico en la periferia de la lesión que se correlaciona con un adelgazamiento escalonado del estrato córneo de la histopatología.
- Se trata de una entidad altamente subdiagnosticada.
- Las lesiones asintomáticas con patología benigna requieren seguimiento en el tiempo por dermatología, pues algunas suponen riesgo de transformación maligna.

CONCLUSIÓN

La HAC es una dermatosis crónica de evolución benigna, con lesiones que progresan lentamente o permanecen estables en el tiempo. Se desconoce si los cambios de la HAC predisponen a la transformación maligna o si la malignidad puede inducir los cambios de la HAC observados clínicamente. Debe seguirse investigando la posible asociación entre la HAC y la malignidad.

REFERENCIAS

1. Tognetti L, Fiorani D, Suppa M, Cinotti E, Fontaine M, Marmol V, et al. Examination of circumscribed palmar hypokeratosis with line-field confocal optical coherence tomography: Dermoscopic, ultrasonographic and histopathologic correlates. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2020;86(2):206-8. https://doi.org/10.4103/ijdv.IJDVL_546_19
2. Berk DR, Böer A, Bauschard FD, Hurt MA, Santa-Cruz DJ, Eisen AZ. Circumscribed acral hypokeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57(2):292-6. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.02.022>
3. Pérez A, Rütten A, Gold R, Urbina F, Misad C, Izquierdo MJ, 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. <https://doi.org/10.1067/mjd.2002.120466>
4. Aukerman E, Rao M, Samiei A, Bell MC, Rahnama-Moghadam S. Circumscribed Palmar Hypokeratosis With Superimposed Actinic Keratosis. *Cureus.* 2023;15(1):e34401. <https://doi.org/10.7759/cureus.34401>
5. Rocha LK, Nico MMS. Circumscribed palmoplantar hypokeratosis: report of two Brazilian cases. *An Bras Dermatol.* 2013;88(4):623-6. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20131958>
6. Dávila Rodríguez JJ, García L, Posso D, Argenziano G. Dermoscopy of Circumscribed Acral Hypokeratosis. *Dermatol Pract Concept.* 2021;11(1):1-3. <https://doi.org/10.5826/dpc.1101a87>
7. Kanitakis J. Circumscribed palmoplantar hypokeratosis. *Clin Dermatol.* 2021;39(2):176-82. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2020.10.015>
8. Bibb LA, Rash JP, King R. Malignant circumscribed acral hypokeratosis. *JAAD Case Rep.* 2020;6(3):214-6. <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2020.01.006>
9. Pinos-León V, Garzón-Aldás E, Montenegro-Zumárraga M, Alvarado A, Núñez M. Hipoqueratosis acral circunscrita. *Piel.* 2014;29(5):276-9. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2013.10.014>
10. Boix-Vilanova J, Montis-Palos MC, Giacaman A, Antón-Valentí E. Hipoqueratosis circunscrita palmar: tratamiento mediante crioterapia. *Actas Dermosifiliogr.* 2019;110(2):174-6. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.09.026>

11. Hiromi Hayacibara E, Facchini Lellis R, Lazzarini R, Zanconato Sales S. Dermoscopy of circumscribed palmar hypokeratosis. *An Bras Dermatol.* 2023;98(4):529-58. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.01.014>
12. Nishimura M, Nishie W, Nakazato S, Nemoto-Hasebe I, Fujita Y, Shimizu H. Circumscribed palmar hypokeratosis: correlation between histopathological patterns and dermoscopic findings. *Br J Dermatol.* 2012;167(1):221-2. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2012.10855.x>
13. Urbina F, Pérez A, Requena L, Rütten A. Hipoqueratosis circumscrita palmar o plantar. Conocimientos y controversias tras 10 años de su descripción. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105(6):574-82. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2013.05.011>
14. Lekić B, Janković B, Nikolić M. Circumscribed Palmar Hypokeratosis-The First Case from South-East Europe. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2013;21(1):39-42.
15. Lee SE, Kim YC, Kim SC. Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: Report of a Korean case and published work review. *J Dermatol.* 2006;33(6):403-5. <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2006.00095.x>
16. D'Silva NC, Behrens E, Sturgeon A, Stetson C. Circumscribed palmar hypokeratosis. *Dermatol Online J.* 2018;24(3):13. <https://doi.org/10.5070/D3243038618>