

HIPOKERATOZA CIRCUMSCRISĂ ACRALĂ CIRCUMSCRIBED ACRAL HYPOKERATOSIS

ALEXANDRU OANȚĂ*, MARIUS IRIMIE**, VERONICA ILIESCU*, TIBERIU TEBEICĂ***,
SMARANDA ȚĂREAN*

Rezumat

Hipokeratoza circumscrisă acrală este o afecțiune caracterizată printr-o leziune dobândită, solitară, bine delimitată și deprimată, asimptomatică, apărută la o femeie de vârstă medie sau înaintată. În patogenia afecțiunii este incriminată existența unei clone epidermice aberante cauza hiperproliferării epidermale și creșterii fragilității corneocitelor.

Cazul prezentat este al unei paciente în vârstă de 75 de ani consultată pentru o leziune cu aspect clinic și histopatologic de hipokeratoză circumscrisă acrală localizată la nivelul degetului cinci al mâinii stângi. Tratamentul a constat în crioterapie fără a se obține o ameliorare a leziunii.

Cuvinte cheie: hipokeratoza circumscrisă acrală.

Intrat în redacție: 10.10.2018

Acceptat: 28.11.2018

Summary

Circumscribed acral hypokeratosis is a condition characterized by an acquired, solitary, well-defined and depressed, asymptomatic lesion occurring in a middle-aged or advanced-age woman. In the pathogenesis of the condition, the existence of an aberrant epidermal clone is incriminated as a cause of epidermal hyperproliferation and increased corneocyte fragility.

The case presented is that of a 75-year-old patient consulted for a clinical and histopathological lesion of circumscribed acral hypokeratosis located at the level of the fifth finger of the left hand. The treatment consisted of cryotherapy without an improvement in the lesion.

Key words: circumscribed acral hypokeratosis.

Received: 10.10.2018

Accepted: 28.11.2018

Introducere

Hipokeratoza circumscrisă acrală (HCA) este o afecțiune descrisă de Perez și colab.[1] în anul 2002, ulterior fiind publicate și alte cazuri, [2-6] actualmente afecțiunea fiind recunoscută ca entitate distinctă. Pacienții sunt de obicei femei de vârstă medie sau înaintată care prezintă o leziune dobândită, solitară, asimptomatică, bine

Introduction

Circumscribed acral hypokeratosis (CAH) is a condition described by Perez et al. [1] in 2002. Subsequently further cases were published.[2-6] At present, the condition is recognized as a distinct entity. Patients are usually middle-aged or advanced-age women who have an acquired, solitary, asymptomatic, well-defined and

* SC Dermamed SRL Brașov.
SC Dermamed SRL Brașov.

** Facultatea de Medicină, Universitatea Transilvania Brașov.
Faculty of Medicine Transilvania University Brașov.

*** Centrul Dr. Leventer - București.
Dr. Leventer Centre - Bucharest.

delimitată și deprimată, localizată îndeosebi palmar (eminența tenară și hipotenară) dar și plantar având o evoluție îndelungată. În patogenia afecțiunii este incriminată o clonă epidermică aberantă responsabilă de o dezordine localizată a keratinizării.

Caz clinic

Pacientă în vârstă de 75 de ani este consultată pentru o leziune localizată la nivelul degetului cinci al mâinii stângi apărută de aproximativ 18 luni. Examenul dermatologic a evidențiat o leziune ovală, cu dimensiuni de 3/2 cm, bine delimitată, având zona centrală deprimată, de culoare roșie, asimptomatică, localizată la nivelul feței laterale externe a degetului cinci al mâinii stângi (fig. 1).

Examenul histopatologic a evidențiat o arie bine delimitată de hipokeratoză ce contrastează cu stratul keratozic compact al epidermului adiacent, cu tranziție bruscă. La nivelul leziunii hipokeratozice este prezentă hipogranuloză, ușoară acantoză neregulată a stratului malpighian și hiperplazie vasculară la nivelul papilelor dermice subiacente (fig. 2 și 3).

Tratamentul efectuat a constat în crioterapia leziunii fără a se obține o ameliorare evidentă a acesteia.



Fig. 1 – Hipokeratoza circumscrișă acrală – aspect clinic
Fig. 1 – Circumscribed acral hypokeratosis - clinical aspect

depressed lesion, especially palmar (thenar and hypothenar eminence) but also plantar, with a long evolution. In the pathogenesis of the condition, the existence of an aberrant epidermal clone responsible for a localized disorder of keratinization is incriminated as a cause of the condition.

Clinical case

A 75-year-old female patient is consulted for a lesion located at the level of the fifth finger of the left hand for about 18 months. The dermatological examination revealed a well-defined, oval lesion sized 3/2 cm, with an asymptomatic, red, depressed central area located at the external side of the fifth finger of the left hand (Figure 1).

The histopathological examination revealed a well-defined area of hypokeratosis contrasting with the compact keratosis layer of the adjacent epidermis, with sudden transition. At the level of the hypokeratosis lesion there is hypogranulosis, slight irregular acanthosis of the malpighian layer and vascular hyperplasia in the underlying dermal papillae (Figures 2 and 3).

The treatment administered consisted of cryotherapy of the lesion, without a clear improvement of the lesion.

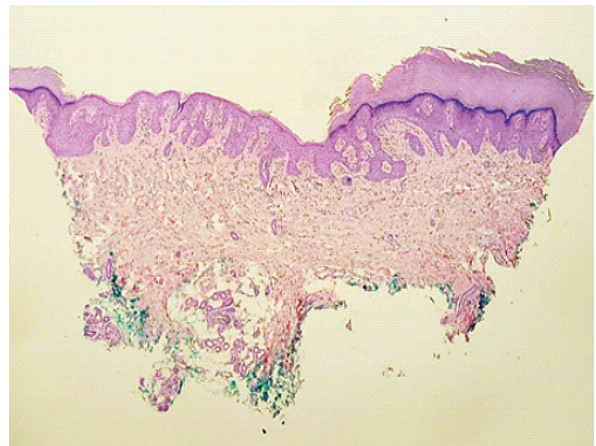


Fig. 2 - Hipokeratoza circumscrișă acrală – aspect histopatologic (colorație HE, 10X)

Fig. 2 – Circumscribed acral hypokeratosis – histopathological aspect (HE stain, 10X)

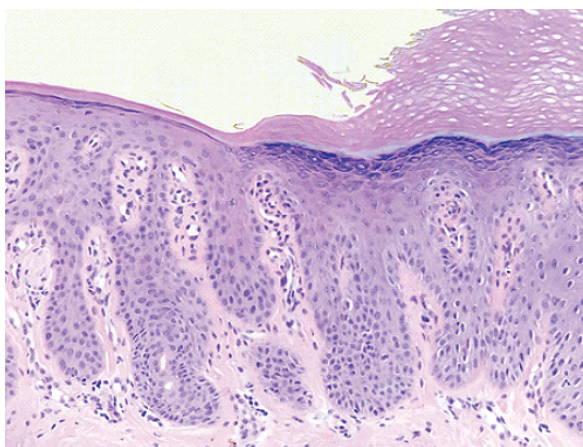


Fig. 3 - Hipokeratoza circumscrișă acrală – aspect histopatologic (colorație HE, 20X)

Fig. 3 – Circumscribed acral hypokeratosis – histopathological aspect (HE stain, 20X)

Discuții

HCA, cunoscută și sub denumirea de hipokeratoza circumscrișă palmară sau plantară a fost definită de Perez în 2002.[1] Aspectele clinice și histopatologice ale HCA sunt distinctive. Afecțiunea este întâlnită de obicei la femeile de vârstă medie și înaintată, vârsta medie fiind de 60 de ani. Clinic se prezintă ca leziuni rotunde sau ovale, asimptomatice, cu diametrul cuprins între 1 și 4 cm, foarte bine delimitate, puțin adânci, cu baza eritematoasă, fără extindere după apariție și cu durată de evoluție de până la 40 de ani.[2] De obicei este prezentă o singură leziune, dar a fost descrisă și coexistența a două leziuni. Localizarea leziunilor este îndeosebi palmar, în special pe eminentele tenară și hipotenară și mai rar plantar pe zona mediană.

Dermatoscopia poate fi utilă în diagnosticul HCA, fiind raportate două semne caracteristice. Primul semn, marginile leziunii sunt "*en marches d'escalier*" sau de straturi geologice, observându-se o diminuare a stratului cornos din afară spre interiorul leziunii. [7] Al doilea semn, centrul leziunii hipokeratozice are aspect omogen, eritematos, vasele dermului superficial sunt vizibile cu aspect "în linie punctată" putând fi prezente și câteva bucle vasculare.[8]

Aspectul histopatologic al HCA se caracterizează prin diminuarea bruscă a grosimii stratului cornos în locul unde începe leziunea.

Discussions

CAH, also known as circumscribed palmar or plantar hypokeratosis, was defined by Perez in 2002.[1] The clinical and histopathological aspects of CAH are distinctive. The condition is usually found in middle-aged and advanced-age women, the average age being 60 years. Clinically, they occur as round or oval asymptomatic lesions with a diameter of 1 to 4 cm, very well defined, shallow, with erythematous base, no expansion after appearance and with an evolution duration of up to 40 years.[2] Usually there is only one lesion, but the coexistence of two lesions has also been described. The localization of the lesions is particularly palmar, especially on the thenar and hypothenar eminences and rarely plantar on the medial area.

Dermatoscopy may be useful in the diagnosis of CAH, with two characteristic signs reported. The first sign, the edges of the lesion are "*en marches d'escalier*" or geological layers, observing a diminution of the stratum corneum from the outside to the interior of the lesion.[7] The second sign, the centre of the hypokeratosis lesion has a homogenous, erythematous appearance, the superficial dermal vessels are visible and have a "dotted line" appearance, and some vascular loops may be present.[8]

Centrul leziunii este ortokeratozic dar uneori se poate evidenția o zonă de parakeratoză. Stratul granulos este de obicei ușor diminuat deși uneori poate fi normal sau îngroșat. În dermul papilar sunt prezente capilare dilatate și ușor sinuoase.

Diagnosticul diferențial clinic al HCA se face cu porokeratoza Mibelli, boala Bowen și mai puțin cu bule posttraumatice, pitted keratolysis, poromul ecrin și carcinomul spinocelular. Boala Bowen se poate prezenta ca o placă eritematoasă mai mult sau mai puțin hiperkeratozică. Spre deosebire de HCA, în boala Bowen diametrul leziunii crește lent. În porokeratoza Mibelli la palpate se evidențiază un relief periferic "*en chemin de rond*" corespunzând lamelei cornease, pe când în HCA marginea scuamoasă indică depresiunea concavă a leziunii.

În patogeneza HCA principala ipoteză se bazează pe existența unei clone epidermice aberante care ar fi responsabilă de dezordinea localizată a keratinizării. Această clonă ar prezenta o lipsă de exprimare a anumitor keratine.[9] Traumatismele locale repetate au fost de asemenea incriminate în apariția HCA prin apariția acestora îndeosebi la mâna dominantă.[10, 11] Prezența în epiderm a alternanței de zone de hipo- și hipergranuloză cu acantoză neregulată și uneori cu prezența de grăunți de keratohialină, modificări întâlnite în verucile vulgare precum și detectarea de către o serie de autori a HPV de tip 4 și 6 au sugerat infecția cu HPV ca posibil factor cauzator al HCA (3,4), ipoteză infirmată. Dacă în marea majoritate a cazurilor publicate, HCA este o leziune dobândită, foarte rare publicații amintesc de existența unei HCA congenitale.[12]

Jarret [2] și Boffa [6] au utilizat cu succes crioterapia în tratamentul HCA, având ca explicație distrugerea clonei anormale urmată de repopularea cu celule epidermale normale. Urbina și colab. [13] au prezentat ameliorări ale HCA după aplicarea topicului cu calcipotriol oclisiv, acesta modelând creșterea epidermului.[14, 15] În schimb Mensing și colab.[16] au găsit topicul cu calcipotriol ineficient în tratamentul HCA. S-a încercat de asemenea și utilizarea terapiei fotodinamice iar topicile cu corticoizi și retinoizi s-au dovedit ineficiente.[5,17]

The histopathological appearance of CAH is characterized by a sudden decrease in the thickness of the stratum corneum at the site of the lesion. The lesion centre has an orthokeratosis appearance, but sometimes a parakeratosis area can be highlighted. The granular layer is usually slightly diminished although sometimes it may be normal or thicker. Dilated and slightly sinuous capillaries are present in the papillary dermis.

The clinical differential diagnosis of CAH is set by comparison with porokeratosis of Mibelli, Bowen's disease and less with post-traumatic bullae, pitted keratolysis, eccrine poroma, and spinocellular carcinoma. Bowen's disease may present as an erythematous plaque with more or less hyperkeratosis characteristics. Unlike CAH, in Bowen's disease the diameter of the lesion increases slowly. In the porokeratosis of Mibelli, at palpation, a peripheral relief "*en chemin de rond*" corresponding to the lamellar corneal is present, while in the CAH the squamous margin indicates the concave depression of the lesion.

In the CAH pathogenesis the main hypothesis is based on the existence of an aberrant epidermal clone that would be responsible for the localized disorder of keratinization. This clone would present a lack of expression of certain keratins.[9] Repeated local trauma was also incriminated for the occurrence of CAH especially in the dominant hand.[10, 11] The presence in the epidermis of the alternation of areas of hypo- and hypergranulosis with irregular acanthosis and sometimes with the presence of keratohyalin granules, changes met in verruca vulgaris as well as detection by a number of authors of HPV type 4 and 6 have suggested HPV infection as a possible causative factor of CAH (3, 4), an infirmed hypothesis. If in the vast majority of cases published, CAH is an acquired lesion, very rare publications recall the existence of a congenital CAH.[12]

Jarret[2] and Boffa[6] have successfully used cryotherapy in the treatment of CAH, having as an explanation the destruction of the abnormal clone followed by repopulation with normal epidermal cells. Urbina et al.[13] showed improvements in CAH following the application of the topical calcipotriol, which models the growth of the epidermis.[14,15] In contrast, Mensing et al.[16] have found the topical

Cazul nostru prezintă o leziune apărută la o femeie în vârstă, localizată la nivelul feței laterale externe a degetului cinci al mâinii stângi cu aspecte clinice și histopatologice caracteristice pentru HCA. În concluzie, HCA este o afecțiune rară, a cărei cunoaștere permite stabilirea clinică a diagnosticului. În patogenia HCA este incriminată o hiperproliferație epidermală însoțită de creșterea fragilității corneocitelor datorită existenței unei clone epidermice aberante.

calcipotriol ineffective in the treatment of CAH. Photodynamic therapy was also attempted, and topical corticoids and retinoids proved to be ineffective.[5,17]

Our case presents a lesion in an elderly woman located at the external side of the fifth finger of the left hand with clinical and histopathological aspects characteristic of CAH. In conclusion, CAH is a rare condition, whose knowledge allows the clinical diagnosis to be established. In the pathogenesis of HCA, an epidermal hyperproliferation is incriminated, accompanied by increased corneocyte fragility due to the existence of an aberrant epidermal clone.

Bibliografie/Bibliography

1. Perez 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: 21-7.
2. Jarrett P, Sutton T. Circumscribed palmar hypokeratosis. *Australas J Dermatol* 2007;48:57-9.
3. Böer A, Falk TM. Circumscribed palmar hypokeratosis induced by papilloma virus type 4. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:908-9.
4. Berk DR, Böer A, Bauschard FD, Hurt MA, Santa-Cruz DJ, Eisen AZ. Circumscribed acral hypokeratosis. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:292-6.
5. Benoit S, Seitz CS, Hamm H, Vetter-Kauczok CS, Bröcker EB. Circumscribed palmar hypokeratosis: partial remission by photodynamic therapy. *Br J Dermatol* 2007;157:804-6.
6. Boffa MJ, Degaetano JS. Circumscribed palmar hypokeratosis: successful treatment with cryotherapy. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21:420-1.
7. Ishiko A, Dekio I, Fujimoto A, Kameyama K, Sakamoto M, Benno Y, et al. Abnormal keratin expression in circumscribed palmar hypokeratosis. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:285-91.
8. 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 Jul;167(1):221-2.
9. Yasuda M, Abe M, Suto M, Okada E, Nagai Y, Tamura A, et al. Circumscribed palmar hypokeratosis on both hands: distinct keratin expression in multiple depressed lesions. *Br J Dermatol*. 2011 Jan;164(1):211-3.
10. Resnik KS, DiLeonardo M. Circumscribed palmar hypokeratosis: new observations. *Am J Dermatopathol* 2006;28:112-6.
11. Riveiro-Falkenbach E, Rodríguez-Peralto JL. Circumscribed palmar hypokeratosis associated to a burn scar. *Am J Dermatopathol*. 2013 Apr;35(2):246-7.
12. Arbesman J, Loss LC, Helm KF, Rothman IL. A congenital case of circumscribed acral hypokeratosis. *Pediatr Dermatol*. 2012 Jul-Aug;29(4):485-7.
13. Urbina F, Misad C, González S. Circumscribed palmar hypokeratosis: clinical evolution and ultrastructural study after prolonged treatment with topical calcipotriol. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:491-4.
14. Holm EA, Jemec GB. The therapeutic potential of calcipotriol in diseases other than psoriasis. *Int J Dermatol* 2002;41:38-43.
15. Lucker GP, Van de Kerkhof PC, Van Dijk MR, Steijlen PM. Effect of topical calcipotriol on congenital ichthyoses. *Br J Dermatol* 1994;131: 546-550.

16. Mensing CH, Schleusner VH, Sander CA, Mensing H. Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: two cases of a recently described entity of unknown origin. *Am J Dermatopathol* 2005;27:247-9.
17. Obermoser G, Zelger B. "Multifocal" circumscribed palmar hypokeratosis: malformation or not? *J Am Acad Dermatol* 2003;49:1197-8.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Marius Irimie
Facultatea de Medicină, Universitatea Transilvania Brașov
E-mail: marius_irimie2002@yahoo.com

Correspondance address: Marius Irimie
Faculty of Medicine Transilvania University Brașov
E-mail: marius_irimie2002@yahoo.com