

queratinocitos y la presencia de factores ambientales como infecciones víricas herpéticas, serían responsables de la llamativa presentación clínica de las lesiones en nuestro paciente.

---

Correspondencia:

Miguel Cabanillas González.  
Servicio de Dermatología.  
Hospital Básico de la Defensa.  
Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos.  
Carretera San Pedro-Catabois s/n.  
15405 Ferrol. A Coruña. España.  
micabanillas@gmail.com

**Conflicto de intereses**

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

**Bibliografía**

- Guerra A. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:633-41.
- Monteagudo-Sánchez B, León-Muñoz E, Labandeira-García J, Ginarte-Val M, Used Aznar MM. Liquen escleroso con lesiones extragenitales y genitales. *An Pediatr.* 2006;64:397-8.
- Izumi T, Tajima S. A case of linear type of lichen sclerosus et atrophicus? *J Dermatol.* 1995;22:279-82.
- Libow LF, Coots NV. Lichen sclerosus following the lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:831-3.
- Okamoto H, Mizuno K, Ohkuwa T. Unilateral linear lichen sclerosus et atrophicus. *Eur J Dermatol.* 1998;8:575-7.
- Choi SW, Yang JE, Park HJ, Kim CW. A case of extragenital lichen sclerosus following Blaschko's lines. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:903-4.
- Pavlovic MD. Linear extragenital lichen sclerosus with underlying bony atrophy. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:E4.
- Merino D, Valdés MP, Luzoro A, Rodríguez C, Carreño L. Liquen escleroso lineal extragenital siguiendo las líneas de Blaschko. *Rev Chilena Dermatol.* 2006;22:46.
- Kim YJ, Lee ES. Case of sequentially occurring lesions of facial lichen sclerosus following the lines of Blaschko. *J Dermatol.* 2007;34:201-4.
- Grosshans EM. Acquired blaschkolinear dermatoses. *Am J Med Genet.* 1999;85:334-7.
- Frank J, Happle R. Cutaneous mosaicisms: right before our eyes. *J Clin Invest.* 2007;117:1216-9.
- Suárez Amor O, Ginarte M, Toribio J. Liquen plano blaschkoide. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:187-8.
- Monteagudo B, Paredes C, Vázquez M, Pestoni C, Used MM, Labandeira J, et al. Liquen estriado unilateral múltiple en un adulto. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:475-6.
- Wolf R, Brenner S, Ruocco V. Isotopic response. *Int J Dermatol.* 1995;34:341-8.
- Requena L, Kutzner H, Escalonilla P, Ortiz S, Schaller J, Rohwedder A. Cutaneous reactions at sites of herpes zoster scars: an expanded spectrum. *Br J Dermatol.* 1998;138:161-8.
- Forschner A, Metzler G, Rassner G, Fierbelck G. Morphea with features of lichen sclerosus et atrophicus at the site of a herpes zoster scar: another case of an isotopic response. *Int J Dermatol.* 2005;44:524-5.

## Hiperqueratosis *lenticularis perstans* (enfermedad de Flegel) con afectación palmo-plantar

P. Fernández-Crehuet<sup>a</sup>, E. Rodríguez-Rey<sup>a</sup>, J.J. Ríos-Martín<sup>b</sup> y F.M. Camacho<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

*Sr. Director:*

La hiperqueratosis *lenticularis perstans* (HLP) es un trastorno de la queratinización de herencia autosómica dominante o aparición esporádica<sup>1</sup> que afecta por igual a hombres y mujeres de 40-50 años. Se ha descrito su asociación con alteraciones endocrinas, tumores digestivos y cutáneos<sup>2,3</sup>, y se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas, pequeñas y asintomáticas que, al desprenderse, dejan una depresión hemorrágica característica. Generalmente afectan de forma simétrica al dorso de los pies y las piernas y más raramente a los brazos, los antebrazos, las palmas y las plantas e incluso a la mucosa oral<sup>4,5</sup>. No hay acuerdo en relación al papel etiopatogénico de la luz ultravioleta<sup>6</sup>.

Histológicamente se caracteriza por hiperqueratosis ortoqueratósica, eosinófila y compacta, hipogranulosis, adelgazamiento del estrato de Malpighio, dilatación vascular e

infiltrado linfocitario en banda en la dermis papilar. El estudio inmunohistoquímico demuestra un predominio de linfocitos T CD4+, que es más evidente en los estadios precoces de la enfermedad. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas, aunque ninguna ha demostrado ser eficaz<sup>7,8</sup>.

Presentamos un varón diabético de 64 años, que consultó por pápulas hiperqueratósicas, marrones, asintomáticas, que aparecieron progresivamente a lo largo de años, sin relación con la fotoexposición. Se localizaban fundamentalmente en el dorso de los pies, las piernas, los brazos y los antebrazos y, al desprenderse, dejaban puntos hemorrágicos (fig. 1). En las palmas y las plantas se evidenciaban depresiones puntiiformes que recordaban a las lesiones punteadas ungueales de la psoriasis (fig. 2). No había antecedentes familiares y el estudio analítico que incluía bioquímica general y perfil tiroideo, resultó normal. La biopsia de una pápula del dorso



**Figura 1.** Múltiples pápulas eritematosas e hiperqueratósicas y depresión hemorrágica característica, en dorso de ambos pies.

del pie mostró leve atrofia epidérmica, hiperqueratosis ortoqueratósica eosinófila compacta y leve infiltrado inflamatorio liquenoide en la dermis papilar de predominio linfocitario. El estudio inmunohistoquímico con marcadores linfoides no objetivó predominio de los linfocitos CD4 sobre los CD8 (fig. 3). La aplicación de urea al 30% cada 12 horas y posteriormente calcipotriol tópico, 2 veces al día, consiguió una mejoría parcial de las lesiones.

La HLP, descrita por Flegel en 1958, se considera un trastorno de la queratinización de herencia autosómica dominante, aunque la mayoría de los casos son esporádicos, que afecta a pacientes de 40-50 años sin predominio de sexo<sup>1</sup>. Se ha descrito su asociación con alteraciones endocrinas como la diabetes y el hipertiroidismo, siendo más discutida su relación con tumores digestivos y cutáneos<sup>2,3</sup>. Hay controversias en cuanto al papel etiopatogénico de la luz ultravioleta, diferenciando algunos autores una forma clásica, hereditaria, y otra esporádica o adquirida, relacionada con la fotoexposición crónica<sup>6</sup>.

Clínicamente se caracteriza por pápulas eritematosas o marrones de 1-5 mm, asintomáticas, que al desprenderse dejan una depresión hemorrágica característica, que se localizan preferentemente en el dorso de los pies y las piernas y, más raramente en los brazos, los antebrazos y la mucosa oral<sup>4</sup>. También se ha descrito la posible afectación palmo-plantar en forma de pequeñas depresiones, como presentaba nuestro paciente<sup>5</sup>, y formas unilaterales y localizadas<sup>9,10</sup>.

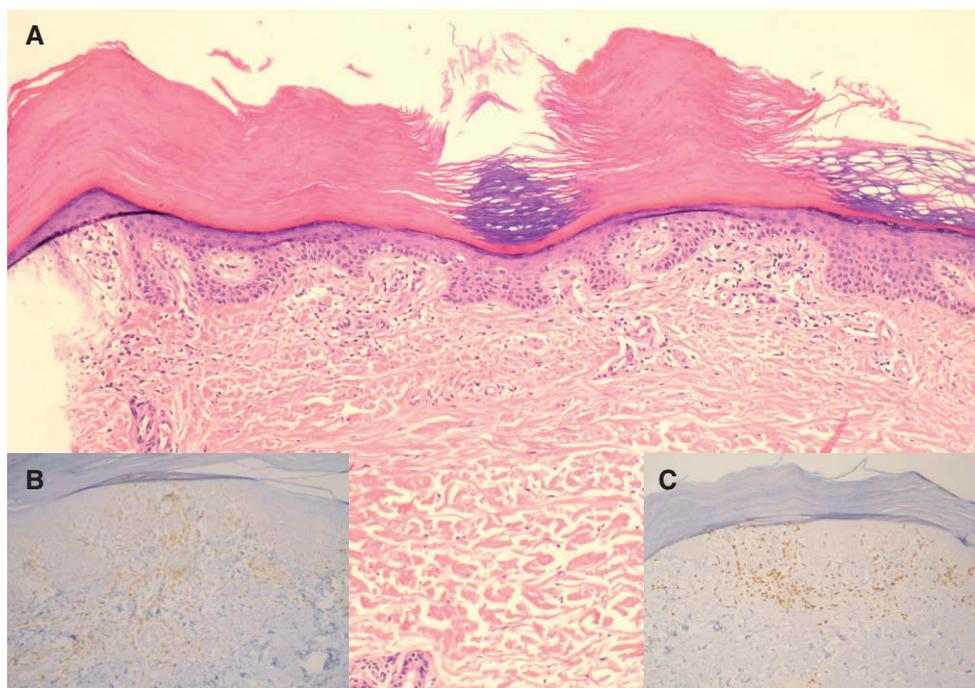
De Argila et al publicaron en 1994<sup>2</sup> una serie de 10 pacientes con HLP con edades comprendidas entre 41-80 años, de los cuales 3 eran casos familiares, 9 presentaron afectación de extremidades inferiores y 5 de extremidades superiores. Sólo 2 padecían alguna alteración endocrina (hipertiroidismo y diabetes tipo 2) y ninguno presentó lesiones palmo-plantares. Nuestro paciente padecía diabetes de años de evolución, pero ante la alta prevalencia de la diabetes en la población adulta y la falta de estudios controlados no podemos descartar su asociación casual<sup>2</sup>.

Histológicamente se caracteriza por hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, asociada o no a paraqueratosis, hipogranulosis, adelgazamiento del estrato de Malpighio e infiltrado linfocitario liquenoide en la dermis papilar. El estudio inmunohistoquímico muestra un predominio de linfocitos CD4+, que es más evidente en los estadios precoces de la enfermedad. Ultraestructuralmente se observa una alteración en el número y la forma de los cuerpos de Odland o queratinosomas<sup>5</sup>.

Ando et al, en 2006<sup>11</sup>, profundizaron en las diferencias histológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de la lesión precoz y tardía de la HLP, concluyendo que las características del estadio precoz eran hiperqueratosis compacta con paraqueratosis focal, hipogranulosis, atrofia epidérmica, marcado infiltrado mononuclear de tipo liquenoide con predominio de linfocitos CD4+ y dilatación vascular superficial. Con microscopio electrónico destacan la presencia de linfocitos con núcleos cerebriformes, cúmulos de filamentos y sustancia amorfa en los corneocitos y alteraciones morfológicas y numéricas de los cuerpos de



**Figura 2.** Depresiones puntiformes plantares.



**Figura 3.** Pápula en el dorso del pie (hematoxilina-eosina,  $\times 10$ ). A. Hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, leve atrofia epidérmica, aplanamiento de las crestas interpapilares y escaso infiltrado inflamatorio linfocitario liquenoide en la dermis papilar. B. Inmunotinción con CD4 (PAP,  $\times 20$ ). C. Inmunotinción con CD8 (PAP,  $\times 20$ ).

Odland. Por el contrario, sugirieron que la ausencia, o presencia en menor intensidad, de estas características corresponderían a lesiones ya evolucionadas de la enfermedad<sup>11</sup>.

El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con la poroqueratosis actínica superficial diseminada, la enfermedad de Kyrle, la estucoqueratosis, la acroqueratosis verruciforme de Hopf y el liquen *nitidus*.

Se han descrito múltiples opciones terapéuticas como los retinoides tópicos y sistémicos, 5-fluorouracilo, derivados de la vitamina D, la terapia PUVA (psoraleno más radiación ultravioleta A), la escisión y la dermoabrasión de las lesiones. Actualmente todas ellas se consideran insatisfactorias por las frecuentes recidivas<sup>7,8</sup>.

Destacamos la infrecuente presencia de depresiones puntiformes palmo-plantares en la HLP y compartimos su controvertida asociación con la diabetes y la fotoexposición.

Correspondencia:  
Pablo Fernández Crehuet.  
Departamento de Dermatología.  
Hospital Universitario Virgen Macarena.  
Avda. Doctor Fedriani s/n.  
41009 Sevilla. España.  
pablocrehuet@hotmail.com

#### Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

#### Bibliografía

1. Flegel H. Hyperkeratosis lenticularis perstans. *Hautarzt*. 1958;9:362-4.
2. De Argila D, Revenga F, Rodríguez Peralto JL, Nevado Santos M, Guerra Tapia A, Iglesias Díez L. Hiperqueratosis *lenticularis perstans* (enfermedad de Flegel): estudio clínico-patológico de 10 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 1994;85:309-15.
3. Pearson LH, Smith JG, Chalker DK. Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease): case report and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 1987;16:190-5.
4. Van de Staak WJ, Bergers AM, Bongaarts P. Hyperkeratosis lenticularis perstans. *Dermatologica*. 1980;161:340-6.
5. Frenk E, Tapernoux B. Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel): A biological model for keratinization occurring in the absence of Odland bodies? *Dermatologica*. 1976;153:253-62.
6. Zimmermann R. Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease). *Hautarzt*. 2001;52:231-5.
7. Blaheta HJ, Metzler G, Rassner G, Garbe C. Hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease): lack of response to treatment with tacalcitol and calcipotriol. *Dermatology*. 2001;202:255-8.
8. Lindemayr H, Jurecka W. Retinoid acid in the treatment of hyperkeratosis lenticularis perstans Flegel. *Acta Derm Venereol (Stockh)*. 1982;62:89-91.
9. Miranda Romero A, Sambucety PS, del Pozo CB, Fernández MM, Gómez JIE, Muñoz MG. Unilateral hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease). *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:655-7.
10. Gutiérrez MC, Hasson A, Arias MD, Martín L, Barat A, Requena L, et al. Localized hyperkeratosis lenticularis perstans (Flegel's disease). *Cutis*. 1991;48:201-4.
11. Ando K, Hattori H, Yamauchi Y. Histopathological differences between early and old lesions of Hyperkeratosis Lenticularis Perstans (Flegel's disease). *Am J Dermatopathol*. 2006;28:122-6.