

## TRES CASOS VENEZOLANOS DE LA POROQUERATOSIS DE MIBELLI

*Por el doctor Jorge Hómez\**

El día 12 de noviembre de 1958 asistió a la Consulta de Dermatología del Hospital Central, una paciente de 50 años de edad que presentaba una curiosa dermatosis, cuyas características clínicas no habíamos tenido la oportunidad de observar durante los once años que llevamos al frente de esta consulta en Maracaibo.

Se trataba, en efecto, de la *poroqueratosis de Mibelli*, enfermedad rara, que al parecer no ha sido aún señalada en Venezuela.

Se admite hoy día, que esta enfermedad fue descrita por primera vez en Italia por Vittorio Mibelli en el año de 1893. Con el título de "Una hiperqueratosis todavía no descrita", Emilio Respighi, el mismo año (1893), publica un trabajo encabezado por la frase siguiente: "No me consta que exista en la literatura descripción alguna de la forma cutánea de la cual haré un breve relato clínico y anatomopatológico." Como podemos apreciar la enfermedad ha estado en controversia desde su propio origen y lo sigue estando en la época actual en sus diferentes aspectos.

Con el fin de aclarar conceptos, y habiendo tenido la oportunidad de obtener una copia fotostática del trabajo de Mibelli titulado: "Contribución al estudio de la hiperqueratosis de los canales sudoríparos. (Poroqueratosis)" publicado en el *Giornale italiano delle malattie veneree e delle pee*, 1893, me he permitido extractar algunos párrafos de esta publicación

"El primer caso pertenece a un joven que vino a mi consulta privada por una sífilide, en el cual reconocí a simple vista la fotografía original que existe en la Clínica de Parma, de mi ilustre predecesor el profesor Maiocchi. El profesor Maiocchi, en efecto, habiendo tenido oportunidad de observar el mismo caso ocho años antes, había hecho resaltar en la fotografía el aspecto singular del antebrazo derecho, marcándolo con el diagnóstico de *ichthyosis hystrix*. Los otros casos fueron observados en el consultorio público anexo a mi clínica.

\* Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Central Dr. Urquinaona (Maracaibo).

"Habiéndome hecho el doctor Unna, el favor de aceptar la publicación de mis casos en el *International atlas seltener hautkrankheiten (1893)*, el profesor Maiocchi gentilmente me permitió estudiarlos por mi cuenta, después de haber convenido ambos sobre la importancia de los casos, puesto en evidencia por las preparaciones histológicas que le mostré; y al mismo tiempo me informó que otros casos similares habían sido observados en la misma Clínica de Parma por el doctor Respighi, quien tuvo temporalmente la dirección de la clínica antes de mi llegada. Por lo tanto, el doctor Respighi se apresuró a estudiar y preparar para la publicación sus propias observaciones; por mi cuenta me comprometí con el mayor cuidado posible en ilustrar los casos por mí observados, proponiéndome también en reproducir algunos de los preparados histológicos con la microfotografía para dar a las figuras ilustrativas un seguro matiz de verdad. Es seguro que nadie hasta ahora había demostrado con preparados histológicos la importancia capital, que en formas iguales a las observadas por mí, debe ser asignada a la hiperqueratosis de los canales sudoríparos; este hecho me ha parecido el sustrato anatomopatológico de las singulares lesiones elementales y la razón fundamental de sus particularidades clínicas en los casos que he observado. Es por esto que mientras no logro encontrar una denominación bien apropiada que califique los mismos casos por el lado clínico, y, por otra parte, como una contribución al conocimiento de la hiperqueratosis de los canales sudoríparos (argumento nuevo que merece ulteriores investigaciones), he sacado como conclusión el título del mismo trabajo, proponiendo al mismo tiempo la denominación anatomopatológica de *poroqueratosis*, persuadido que esta denominación podrá siempre quedar en el lenguaje científico para indicar un hecho distinto que ella define claramente."

En su publicación, Mibelli resume en los siguientes puntos sus observaciones histopatológicas:

1º Se observa una enorme producción de células córneas, las cuales, en lugar de caer en forma de escamas, se reúnen por su propiedad (patológica) y se mantienen más fuertemente unidas que en el caso normal; se tiene por lo tanto una verdadera hiperqueratosis que conduce a la producción de una formación córnea circunscrita, de un queratoma.

2º No se trata de una hiperqueratosis pura o primitiva (en el sentido de Unna), sino precedida y acompañada de la proliferación del cuerpo malpighiano, es decir, de hiperacantosis.

3º En un estadio avanzado, la hiperacantosis cesa y el cuerpo malpighiano se hace atrófico por la presión del queratoma ya desarrollado.

4º La lesión hiperqueratósica interesa en sumo grado el canal excretos de la glándula sudorípara y su adyacente.

5º El proceso hiperqueratósico conduce a la rápida y completa des

aparición de la glándula sebácea y del folículo piloso, por lo menos en la parte estudiada por nosotros.

6° La particularidad histológica y consecucionalmente clínica de la enfermedad es la hiperqueratosis del canal sudoríparo.

7° Este proceso se diferencia de la hiperqueratosis común y puede ser definido con el nombre de *poroqueratosis* (del griego: canal o trayecto).

8° La acción final del proceso consiste en cierto grado de atrofia de la epidermis y sus dependencias, de la dermis y de los órganos que lo atraviesan.

El mismo año (1890), pero posteriormente al trabajo de Mibelli, apareció una publicación de Emilio Respighi, de la cual hemos también obtenido una copia fotostática y en el cual el autor hace un muy detallado estudio clínico del primer caso publicado por Mibelli, acompañado de un extenso estudio histopatológico y sacando como conclusión que la hiperqueratosis puede iniciarse en un punto cualquiera de la epidermis y que la hiperqueratosis del conducto sudoríparo puede ser casual o secundario, proponiendo la denominación de *hiperqueratosis excéntrica*.

Las observaciones ulteriores debían dar razón a Respighi, en particular al señalarse casos de localización mucosa; es por esto que algunos autores denominan la enfermedad: poroqueratosis de Mibelli-Respighi.

### *Sintomatología*

Las lesiones de la poroqueratosis de Mibelli son tan características en los casos típicos, que es imposible confundirlas con las de otras dermatosis.

Cada lesión está constituida, de una manera general, por dos manifestaciones elementales

1° Una zona central de forma irregular y de superficie escamosa, atrófica o aparentemente normal y,

2° Una zona periférica, que limita la anterior constituida por un borde hiperqueratósico, que tiene la forma de un prisma triangular, saliente, cuya base más o menos ancha reposa sobre el tegumento y cuya arista superior presenta en toda su longitud o sobre una gran parte de ella, un canal o surco, más o menos profundo. En este canal se introduce una lámina córnea, pardusca, que adhiere íntimamente a su pared interna y emerge en su límite superior bajo la forma de una cresta lineal saliente, dura, puesto fácilmente en evidencia por la palpación. Según L. Perin: borde saliente, surco y lámina, constituyen los atributos característicos de la afección.

La enfermedad se manifiesta por la aparición de una pequeña lesión hiperqueratósica, desarrollada sobre piel sana, extendiéndose de manera irregular y centrífuga. El tamaño es variable, desde unos milímetros o varios centímetros; se localiza en cualquier parte del tegumento, pero con especial predilección en las regiones descubiertas: la cara, las manos, los pies y las mucosas. El color es variable, amarillento o parduzco.

Las lesiones pueden localizarse igualmente en la mucosa bucal y de los órganos genitales, constituidos por discos opalinos de borde saliente y regular, formado por un relieve lineal de un blanco opaco, filiforme y generalmente desprovisto de surco. Un caso con localización en la mucosa nasal fue señalado por Vigne.

Luigi Bessone en un estudio radiográfico del cráneo de nueve casos de poroqueratosis de Mibelli comprobó la existencia de una variación anatómica consistente en reducción de la capacidad de la silla turca, formación de un puente óseo interclinoideo, desarrollo excesivo del seno esfenoidal. Estas modificaciones no se observaron en (los sujetos de la misma familia indemnes de la dermatosis. Por otra parte, Bessone hace resaltar, 1º La constancia de la transmisión de la variación anatómica ósea en tres generaciones a las cuales pertenecían los sujetos estudiados y, 2º La evidente concordancia de la transmisión hereditaria de la variación anatómica descrita y de la distrofia cutánea.

La enfermedad empieza, por lo general, desde la niñez, pero puede aparecer en el adulto, y evoluciona indefinidamente con períodos estacionarios, de extensión o regresión de las lesiones. Mibelli refiere que cuando se elimina el borde con la uña, éste se reproduce rápidamente aumentando así el tamaño de la lesión. Woringer señala la recidiva de la lesión después de destrucción por galvanocauterío y posteriormente nueva recidiva en el centro de la cicatriz obtenida después de un tratamiento con nieve carbónica. La transformación neoplásica ha sido señalada por Paul Vigne, Lombardo y Gandola.

Los casos familiares son más numerosos que los aislados. La herencia se hace en dominancia regular, algunas veces irregular; se observa con mayor frecuencia en el sexo masculino.

### *Etiología y etiopatogenia*

Según Rino Cavalieri, la interpretación etiológica de la poroqueratosis de Mibelli es todavía un problema en plena obscuridad. La distribución, con frecuencia unilateral de las lesiones ha hecho considerar la enfermedad como de origen névico. Recientemente se había considerado la posibilidad de una deficiencia vitamínica, en particular de la vitamina A, apoyándose en el éxito de algunos ensayos terapéuticos. Algunos autores han invocado una teoría microbiana, reemplazada rápidamente por una

teoría viral del tipo epiteliotropo como sucede en la verruga vulgar, la verruga plana, etc.

La existencia de numerosas teorías habla claro en el sentido de que hasta la fecha no se conoce la verdadera etiología de la enfermedad.

Con L. Perin podemos concluir: "De acuerdo con Mibelli se puede considerar como una *distrofia de la epidermis* que se traduce por un trastorno profundo (le la evolución de las células epidérmicas asociado secundariamente a las alteraciones de la dermis y cuya patogenia permanece inexplicada."

### *Distribución*

La enfermedad es frecuente en Italia donde ya para 1905, Mibelli había reportado unos cuarenta casos; desde entonces son numerosas las publicaciones italianas sobre la enfermedad.

Fuera de Italia, la enfermedad ha sido señalada en Francia, Alemania, Austria, Grecia, España, Argentina, Japón, Estados Unidos, etc.

En la literatura médica venezolana que hemos podido revisar, y en las consultas verbales con varios dermatólogos del país, no hemos podido encontrar referencia alguna sobre la publicación de otros casos de poroqueratosis de Mibelli, por lo que pensamos que nuestros casos puedan ser los primeros autóctonos publicados en Venezuela.

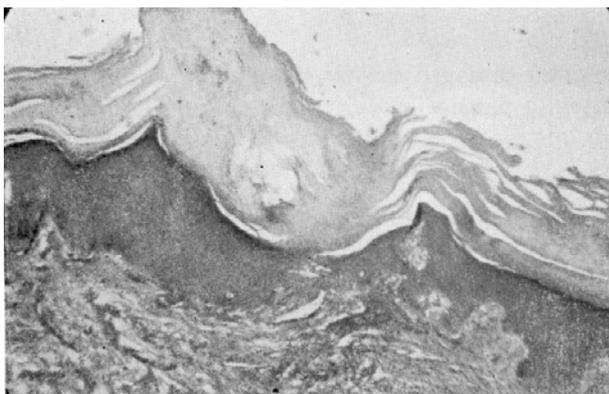
### *Casuística*

Detallaremos a continuación, tres casos de la poroqueratosis de Mibelli observados en la Consulta de Dermatología del Hospital Central Doctor Urquinaona.

#### *Caso N° 1*

Carmen V. Edad: 50 años. Sexo: femenino. Nacida en el Estado Falcón (Venezuela), de padres venezolanos y sin ascendientes italianos o españoles conocidos. Historia N° 498-58.

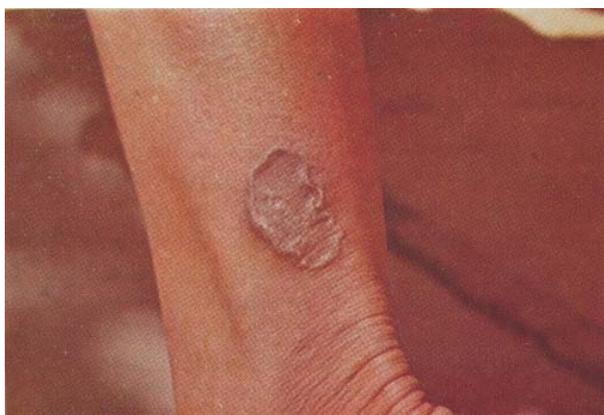
El día 11 de noviembre de 1958, la paciente consulta por una afección dermatológica caracterizada por placas circinadas, de tamaño variable, constituidas por un borde periférico irregular, hiperqueratósico, más o menos saliente, a veces redondeado; en algunas de las lesiones se aprecia fácilmente un canal que recorre el vértice del borde; la zona central es aparentemente normal en algunas lesiones, en otras algo atrófica, en otras, en fin, de aspecto liquenificado ; estas lesiones son ligeramente pruriginosas y distribuidas de la manera siguiente



*Fig. 1*

- a) Antebrazo izquierdo: una pequeña lesión de 10 mm. de diámetro ;
- b) Antebrazo derecho : dos pequeñas lesiones de 8 mm. de diámetro;
- c) Pliegue del codo derecho: dos lesiones de 8 y 10 mm. de diámetro;
- d) Cara posterior del muslo derecho : una lesión de 10 mm. De diámetro;
- e) Cara anterior de pierna derecha: dos lesiones de 10 mm. y de dos cm. de diámetro ;
- f) Cara posterior de pierna derecha: una lesión de 3x2 cm.;
- g) Tercio inferior de pierna izquierda : lesión de 4x2 cm.;
- h) Dorso del pie izquierdo : una lesión de 2 cm. de diámetro ;

No se observaron lesiones en el tronco, cara ni en las mucosas.



*Fig. 2*

## *Evolución*

La enfermedad comenzó aproximadamente veinte años antes con una pequeña lesión en la pierna izquierda. El examen de los diversos aparatos, así como los exámenes de laboratorio no revelaron alteraciones dignas de ser señaladas.

Radiografía de la silla turca focalizada (16-12-58) : Se aprecia una discreta erosión en el dorso de la silla turca con aparente integridad de las apófisis posteriores. (Dr. Mario Lizarzábal. Servicio de Radiología del Hospital).

## *Antecedentes hereditarios*

Según la paciente, su padre, muerto hace algunos años, padeció de la misma enfermedad cutánea.

Ha tenido cuatro hijos: El primero, una hija de 27 años, sin lesiones cutáneas. El segundo, una hija de 20 años de edad, presenta la misma enfermedad de la madre (caso N° 2). El tercero, una hija de 16 años de edad, presenta la misma enfermedad de la madre (caso N° 3). El cuarto, un hijo de 10 años de edad, sin lesiones cutáneas.

*Biopsia* de una lesión de la pierna izquierda: 12 de diciembre de 1958. Existe una fuerte hiperqueratosis con muy moderada acantosis, pero muy fuerte hipertrofia de la capa granulosa. Las masas córneas se introducen como un embudo ancho en un folículo piloso que desemboca en la superficie del fragmento cutáneo examinado. Este folículo piloso está rodeado en el corión por un infiltrado predominantemente linfocitario. A nivel de esta hipertrofia especial de la capa córnea, únicamente los núcleos persisten en la misma capa córnea con ausencia de la capa granulosa en esta pequeña zona (parakeratosis) ; esta zona corresponde a la llamada laminilla cornoide.

*Biopsia*: Hiperqueratosis que se acentúa en el lugar de la cresta (laminilla cornoide) donde además se observa una pequeña zona de paraqueratosis con persistencia de los núcleos hasta cerca de la superficie. Existe un moderado grado de acantosis en esta zona, con hipertrofia especialmente en la capa granulosa; solamente en la zona paraqueratósica falta la granulación de queratohialina. En el corión, debajo de la cresta mencionada (laminilla cornoide), se encuentra un infiltrado predominantemente linfocitario ; en algunos de los cortes seriados aparecen conductos de glándulas sudoríparas. La laminilla cornoide está constituida por una formación doble de acantosis suprapapilar entre *cuya* valla doble se acumulan las masas córneas hiper y paraqueratósicas. (Dr. F. Wenger.)

## *Caso N° 2*

Carmen A. V. Edad: 20 años. Sexo : femenino. Nacida en el Estado Falcón (Venezuela). Historia N° 501-58.

El día 13 de noviembre de 1958, la paciente es traída por la madre a nuestra consulta y al examen pudimos comprobar lesiones dermatológicas con iguales características que las del caso N° 1, pero mucho mas discretas, distribuidas así:

- a) Dorso del pie derecho: dos lesiones de 10 y de 8 mm. de diámetro ;
- b) Antebrazo izquierdo: una lesión de 8 mm. de diámetro;
- c) Antebrazo derecho: una lesión de 6 mm. de diámetro.

## *Evolución*

Comienzo de la enfermedad seis meses antes con una pequeña lesión en antebrazo izquierdo.

## *Caso N° 3*

Amanda V. Edad: 16 años. Sexo: femenino. Nacida en el Estado Falcón (Venezuela). Historia N° 500-58.

Consulta el 13 de noviembre de 1958 por presentar lesiones análogas a las del caso anterior, con la siguiente distribución

- a) Antebrazo izquierdo: dos lesiones de 5 mm. de diámetro;
- b) Cara interna del pie izquierdo: una lesión de 8 mm. de diámetro;
- c) Región aquileana: una lesión de 6 mm. de diámetro;
- d) Cara interna de muslo derecho: una pequeña lesión de 4 mm. de diámetro<sup>4</sup>
- e) Cara interna de muslo izquierdo: una pequeña lesión de 5 mm. de diámetro.

La radiografía de la silla turca focalizada de estos últimos casos no reveló alteraciones importantes, así como tampoco se apreciaron lesiones de las mucosas en estos mismos casos.

## *Tratamiento*

Ha consistido en aplicaciones locales de una pomada salicilada y la vitamina-terapia A (150.000 unidades diarias por vía oral), sin que hasta el presente se hayan modificado las lesiones.

## RESUMEN

1. El autor hace un ligero estudio sobre las características clínicas, histopatológicas, etiológicas, etc., de la poroqueratosis de Mibelli.

2. Presenta tres casos de la enfermedad en la madre y dos de sus hijas, pacientes todos nativos de Venezuela.

3. El autor considera que estos casos pudieran ser los primeros de esta enfermedad publicados en Venezuela, en vista de no haber podido encontrar otras publicaciones venezolanas en la literatura consultada.

## SUMMARY

1. The author does a brief study on the etiology and the clinical and histopathological picture of Mibelli's porokeratosis.

2. He describes three cases, a mother and two daughters natives of Venezuela.

3. The author considers these cases the first ever published in Venezuela on this disease as he could find no Venezuelan literature on it.

## BIBLIOGRAFIA

1. Mibelli, V. "Contributo allo studio della ipercheratosi dei canali sudoriferi. (Poro-keratosis)". *Giorn. Ital. delle Malat. Vener. e delle pele.*, 313-354, 1893.
2. Respighi, E. "Di una ipercheratosi non ancora descritta". *Giorn. Ital. delle Malt. Vener. e delle pele.*, 356-386, 1893.
3. Shelley, W. B. y Crissey, J. T. "Classics in Clinical Dermatology". Charles C. Thomas. Publisher. Springfield. Illinois, U. S. A., 263-267.
4. Perin, L. "Porokeratose de Mibelli. Nouvelle pratique dermatologique". Masson & Cie., Editeurs. Paris, VI, 402-410, 1936.
5. Touraine, A. "Porokeratose de Mibelli". *Bull. Soc. Franc. Derm. et Syph.*, 5-6, 300, 1946.
6. Vigne, P. "Porokeratose de Mibelli". *Ann. Derm. et Syph.*, 2, 1, 5-28, 1942.
7. Woringer, F. "Porokeratose de Mibelli, guérison par la neige de l'ac. carbonique, puis recidive au centre de la cicatrice". *Bull. Soc. Franc. Derm. et Syph.*, 59, 493-494, 1952.
8. Bessone, L. "Contributo alla conoscenza della poro-cheratosi di Mibelli". *Aggiornamento Pediatrico*. IV, 2, 111-130, 1953.
9. Ormsby, O. S. y Montgomery, H. "Diseases of the skin". Lea and Febiger. Philadelphia, 598-601, 1954.
10. Touraine, A. "L'Héredité en Medecine". Masson & Cie., Editeurs. Paris, 454, 1955.
11. Cavalieri, R. "Osservazione cliniche, etiopatogenetiche e terapeutiche sulla poro-cheratosi di Mibelli". *Cronache dell'Istituto Dermopatico dell'Inmacolata*. Roma, 10, 3, 62-75, 1955.