

Poroqueratosis palmoplantar: reporte de un caso

LISBELLA ASUAJE-LISCANO¹, YLEANA QUINTERO², KARY CARRASCO³, MIGUEL LÓPEZ⁴,
ADRIANA GUERRA⁵, MARIELA ZAMORA⁶.

Resumen:

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización asociada principalmente con la exposición a la radiación ultravioleta e inmunosupresión. Es una genodermatosis que se caracteriza por placas delimitadas por una cresta periférica, correspondiente a la lamela cornoide, distinguible en la histopatología y necesaria para el diagnóstico definitivo. No existe tratamiento específico, sin embargo, existen distintas alternativas con respuesta terapéutica frecuentemente escasa, con recurrencia y potencial neoplásico descrito en el 10% de los casos debido al incremento de la proliferación de los queratinocitos y fibroblastos con inestabilidad cromosómica. Reportamos el caso de un paciente femenino de 63 años quien presentó pápulas y placas palmoplantares con extensión a extremidades, pruriginosas, crónicas, cuya imagen dermatoscópica orientó el diagnóstico clínico al evidenciar la cresta queratósica periférica característica, la cual fue confirmada por biopsia, con evolución clínica satisfactoria posterior al tratamiento tópico sin degeneración maligna.

Palabras clave: poroqueratosis palmoplantar, lamela cornoide, trastorno de la queratinización.

Porokeratosis palmoplantar: a case report

Summary:

Porokeratosis is a keratinization disorder primarily associated with exposure to ultraviolet radiation and immunosuppression. It is a genodermatosis characterized by well delimited plaques with a peripheral ridge, the cornoid lamella, distinguishable by histopathology and necessary for definitive diagnosis. There is no specific treatment, however, there are different alternatives often with a poor therapeutic response. A neoplastic potential recurrence is described in 10% of cases due to increased proliferation of keratinocytes and fibroblasts with chromosomal instability. We report the case of a 63-year-old female who presented chronic palmoplantar papules and plaques extended up to limbs, pruritic, whose dermoscopic features guided the clinical diagnosis, demonstrating the characteristic keratotic peripheral ridge, that was confirmed by biopsy, with a satisfactory clinical course after the topical treatment without malignant degeneration.

Key words: porokeratosis palmoplantar, cornoid lamella, disorder of keratinization.

1. Dermatóloga adjunta del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" Caracas-Venezuela
2. Dermatóloga egresada del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" Caracas-Venezuela.
3. Residente del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" Caracas-Venezuela.
4. Dermatólogo y Director del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" Caracas-Venezuela.
5. Dermatóloga. Coordinadora docente del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Clínico Universitario Caracas-Venezuela.
6. Dermatopatóloga colaboradora del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" Caracas-Venezuela.

Autor para correspondencia:
Lisbella Asuaje
asuajeliscano@gmail

Introducción

La poroqueratosis es un grupo raro y heterogéneo de trastornos de la queratinización epidérmica. La mayoría de los casos son esporádicos con etiología incierta, sin embargo, existen casos familiares con herencia autosómica dominante con baja penetrancia¹⁻¹².

Se clasifica según la edad de inicio, morfología y distribución de las lesiones, en poroqueratosis clásica de Mibelli (PM), poroqueratosis superficial diseminada (DSP), poroqueratosis superficial actínica diseminada (DSAP), poroqueratosis lineal, punteada (que puede limitarse a palmas y plantas) y poroqueratosis palmo-plantar diseminada (PPD). Otras variantes poco frecuentes son poroqueratosis mínima de Freund, reticulada, minuta digitada, eruptiva papulosa – pruriginosa, solar facial, gigante, psicotrópica, verrugosa hipertrófica y poroqueratosis post-trasplante e inmunosupresión^{1,3-5,7-12}.

La coexistencia de distintos tipos de poroqueratosis es rara pero se ha descrito así como la asociación con otras enfermedades cutáneas como la psoriasis^{4,7,11,12}. Además de la predisposición genética existen factores etiopatogénicos importantes como la inmunosupresión, por ejemplo por radiación ultravioleta, factores de crecimiento, diuréticos tiazídicos, exposición a rayos X e incluso a radiación con electron beam^{1,2,5,8,11,12}.

Puede afectar a ambos sexos por igual, a cualquier edad, grupo étnico y localización anatómica, pero existen diferencias entre los subtipos. Las manifestaciones clínicas también varían según el tipo de poroqueratosis, pero todas tienen en común pápulas o placas queratósicas bien delimitadas, pruriginosas o asintomáticas, anulares con centro hiperpigmentado y atrófico rodeado por un anillo o cresta queratósica periférica que puede ponerse en evidencia empleando el dermatoscopia y que corresponde a la lamela corneida constituida por una columna compacta de células hiper y paraqueratósicas firmemente adheridas, dentro de una invaginación epidérmica que se extiende a través de todo el espesor del estrato córneo ortoqueratótico circundante y debajo de la cual la capa granular es ausente o poco desarrollada y que puede resaltarse con la aplicación de yodo povidona o de violeta genciana con posterior eliminación del exceso de colorante con alcohol y corroborarse con la lámpara de Wood por la presencia del centro azul amarronado y aspecto de collar de diamantes con fluorescencia blanco brillante en la periferia observado con la lámpara de Wood^{1-5,7,9-12}.

En general, no son necesarios exámenes de laboratorio, solo se solicitan si se desea investigar alguna causa de

inmunosupresión y en casos con sospecha de transformación maligna reportada en el 10% de todas las formas de poroqueratosis hacia carcinomas espinocelulares, enfermedad de Bowen y basocelular, probablemente por la presencia de un clon de queratinocitos anormales con ADN poliploide, sobreexpresión del gen p53, filagrina, citoqueratinas, involucrin; más inmunosupresión y disminución de la inmunovigilancia provocada por la exposición a la radiación ultravioleta que alteran la expresión de los antígenos HLA-DR en la superficie de las células de Langerhans^{1,3,5-7,9}.

El tratamiento siempre debe incluir fotoprotección, emolientes y observación en busca de signos de degeneración maligna. Existen múltiples alternativas con respuesta variable y frecuentemente poco favorable. Se pueden utilizar tratamientos tópicos (corticoesteroides incluso intralesionales; diclofenac 3%; análogos de la vitamina D; fluorouracilo 5%; imiquimod, retinoides y queratolíticos, entre otras); sistémicos (corticoesteroides, sirolimus o retinoides orales); ablativos (dermoabrasión, escisión con bisturí, electrocoagulación y curetaje, criocirugía, luz intensa pulsada, láser) entre otros^{1-3,8,9}.

Caso clínico

Paciente femenino de 63 años natural y procedente del estado Vargas-Venezuela, hipertensa e hipotiroidea controladas, índice tabáquico 28,8 paquetes/año, quien inicia enfermedad actual en diciembre de 2014 caracterizado por placas eritematosas anulares pruriginosas en palmas y plantas con posterior aumento de tamaño y número, con extensión a piernas y antebrazos. Al examen físico, fototipo cutáneo IV/VI según Fitzpatrick, múltiples placas eritematosas anulares con bordes queratósicos definidos irregulares palmas, plantas y extremidades. (Figuras 1 y 2).



Figuras 1 y 2. Múltiples placas eritematosas anulares con bordes queratósicos definidos irregulares

En la dermatoscopia de una lesión de dorso de mano derecha, se observan en detalle presencia de escama periférica que bordea completamente área central atrófica. (Figura 3).



Figura 3. Presencia de escama periférica que bordea completamente área central atrófica.

En el estudio histopatológico se observa una columna de células paraqueratóticas con disminución de la capa granulosa sin vacuolización de la capa basal. (Figura 4) compatible con poroqueratosis. Se sugiere protección solar, emolientes con urea y calcitriol ungüento 2 veces al día por 3 meses con evolución satisfactorio. (Figura 5).

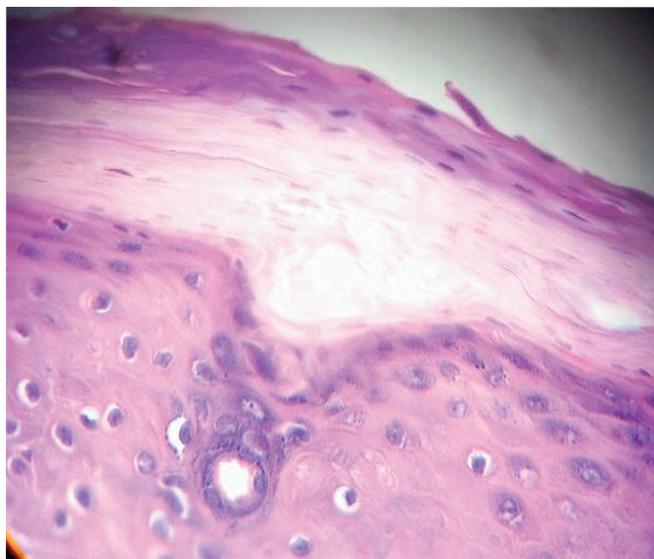


Figura 4. Imagen 40x. Columna de células paraqueratóticas con disminución de la capa granulosa sin vacuolización de la capa basal.



Figura 5. Evolución satisfactoria posterior al tratamiento con protección solar, emolientes con urea y calcitriol ungüento.

Dado al patrón de aparición y de extensión de las lesiones, se concluye el caso como poroqueratosis palmo plantar diseminada, se descarta la poroqueratosis puntedada, ya que ésta se limita a palmas y plantas sin participación de otras partes del cuerpo.

Discusión

La poroqueratosis palmo-plantar (PPD), es la variante menos frecuente de la poroqueratosis, tiene patrón de herencia autosómica dominante, asociado al cromosoma 12q24.1-24.2; aunque hay casos esporádicos, que resultan de mutaciones genéticas espontáneas como el caso de nuestro paciente que no tiene antecedentes familiares positivos para esta enfermedad^{1,3,4,6,8}. Actualmente no existen casos publicados en la literatura nacional.

La PPD, típicamente inicia en las palmas y plantas con extensión gradual a otras áreas del cuerpo con grandes cantidades de pequeñas lesiones; puede afectar mucosas, con lesiones anulares opalescentes de bordes hiperhémicos, persistentes y con frecuencia pruriginosas y disestésicas; mientras que las lesiones acrales son más gruesas, queratóticas y confluyentes que pueden originar discapacidad con prurito severo, mientras que las lesiones del tronco son morfológicamente similares a la forma DSAP, suelen ser más pequeñas, discretas, generalizadas, simétricas, con el borde periférico clásico de la poroqueratosis^{1,3,4,6,8}.

Las lesiones generalmente son pápulas que pueden tener un crecimiento centrífugo y medir hasta 5 cm, redondas, color blanco-grisáceas o parduzcas, con atrofia central, delimitadas por un borde queratósico de 1 mm de altura, sin embargo, el borde es menos prominente comparado a otras formas de poroqueratosis, como ocurre en nuestro caso y en pacientes con DSP y DSAP y representa el límite entre la epidermis normal y un clon mutante expansivo de células que ocurre como una respuesta inmunológica a un antígeno epidérmico no identificado que proporciona un estímulo mitótico para las células epidérmicas^{1,3,4}.

Por lo general la PPD inicia en la adolescencia (entre los 15 y 25 años) o adultez temprana, aunque hay casos reportados de inicio tardío, por encima de la cuarta década de la vida como el caso reportado por Hartman y cols⁴ y como el caso expuesto. Afecta a ambos sexos por igual, aunque algunos informan predominio masculino, otros han encontrado lo contrario^{1,3,4}.

La evolución de nuestra paciente con tratamiento tópico fue favorable y en la actualidad no ha desarrollado nuevas lesiones, no obstante es importante seguirla en el tiempo por el riesgo de nuevas lesiones y transformación maligna reportada en todas las formas de poroqueratosis con una incidencia de 7.5-11% que puede ocurrir principalmente en lesiones grandes, crónicas, atróficas y lineales⁴⁻⁷.

No existe un tratamiento definitivo para la poroqueratosis. Para la PPD pueden emplearse cualquiera de las opciones terapéuticas descritas para todas las demás variantes. En general, el 5-fluorouracilo tópico ha demostrado inducir la remisión en todas las formas de poroqueratosis. Mientras que en los casos refractarios, se pueden utilizar retinoides orales a dosis bajas, como isotretinoína o acitretina, con o sin 5 fluorouracilo^{1,4,7-9}.

Conclusión

La poroqueratosis es una rara enfermedad cutánea cuya etiopatogenia se asocia con la apoptosis temprana de queratinocitos que dan lugar a alteraciones en la expresión de la loricrina y de las enzimas de la vía del mevalonato. Actualmente existe asociación entre los distintos genotipos con las variantes clínicas, lo que permitiría en un futuro simplificar el diagnóstico de las diferentes variedades de poroqueratosis basándose en la información obtenida a través de pruebas genéticas. Aunque la biopsia confirmatoria siempre debe hacerse, es posible tener un alto índice de sospecha con el uso

de métodos no invasivos como la lámpara de Wood y el dermatoscopio. La protección solar sigue siendo una medida preventiva importante y a pesar de que existen múltiples modalidades de tratamiento, no hay ensayos controlados aleatorios ni estandarizados para esta enfermedad, por lo cual son necesarios más estudios ●

Referencias

1. Deane, L. Poroqueratosis: Revisión. *Rev Argent Dermatol.* 2012;93:4.
2. Alikhan A, Burns T, Zargari O. Punctate porokeratotic keratoderma. *Dermatol Online J.* 2014;16 (1): 13.
3. Lanka P, Lanka LR, Manivachagam D. Punctate Porokeratosis Palmaris et Plantaris. *Indian J Dermatol.* 2015; 60(3):284-6.
4. Hartman R, Mandal R, Sánchez M et al. Porokeratosis plantaris, palmaris, et disseminata. 2010; 16 (11):22.
5. Udare S, Hemmady K. Clinical and dermatoscopic features of porokeratosis palmaris et plantaris. *Indian Dermatol Online J.* 2016; 7(4): 290-2.
6. Jensen JM, Egberts F, Proksch E et al. Disseminated porokeratosis palmaris and plantaris treated with imiquimod cream to prevent malignancy. *Acta Derm Venereol.* 2005; 85(6):550-1.
7. Sengupta S, Das JK, Gangopadhyay A. Multicentric squamous cell carcinoma over lesions of porokeratosis palmaris et plantaris disseminata and giant porokeratosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2005;71(6):414-6.
8. Jih MH. Porokeratosis plantaris, palmaris, et disseminata. *Dermatol Online J.* 2003;9(4):34.
9. Weidner T, Illing T, Miguel D et al. Treatment of Porokeratosis: A Systematic Review. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(4):435-49.
10. Sun R, Chen H, Zhu W et al. Wood's lamp image of porokeratosis. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2017;33(2):114-16.
11. Rui-Feng Sun, Hui Chen, Wei Zhu et al. Dermoscopic Features and Gene Mutation in the Mevalonate Pathway of Five Sporadic Patients with Porokeratosis. *Chin Med J.* 2017; 130(14): 1747-48.
12. Zhang C, Caihua L, Fei W et al. Genomic variations of the mevalonate pathway in porokeratosis. *Elife.* 2015 (4):1-16.