

Poroqueratosis lineal hiperqueratótica. A propósito de un caso.

Elizabeth De Kok, Antonietta Cirocco, Adriana Calebotta, José R. Sardi, Elizabeth Ball*.

Cátedra de Dermatología y Sifilografía de la Escuela de Medicina "Luis Razetti",
Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela, Caracas. Hospital Universitario de Caracas.

(*) Autor de correspondencia.

Resumen

La poroqueratosis es una entidad clínica que se manifiesta por el desarrollo de lesiones queratósicas en la piel con un resultado histológico característico, la presencia en la epidermis de una columna de células paraqueratósicas denominada laminilla cornoide. Clínicamente se han descrito cinco formas clínicas de la enfermedad. El mecanismo de transmisión descrito en la mayoría de los casos es autosómico dominante, aunque estudios familiares sugieren que puede tratarse de un mismo trastorno genético con diferente expresividad clínica. En vista de lo poco frecuente de esta enfermedad se decide presentar el siguiente caso.

Palabras claves: Poroqueratosis, lineal, laminilla cornoide.

Lineal hiperkeratotic porokeratosis. On purpose of a case.

Abstract

The porokeratosis are a group of disorders having in common a clinical manifestation of keratotic lesions in the skin with a distinctive histopathologic structure the presence in the epidermis of a column of parakeratotic cells denominated cornoid lamellation. Five clinical variants of the porokeratosis have been described. The transmission mechanism described in most of the cases is autosomal dominant trait, although family studies suggest it can be oneself genetic dysfunction with different expresividad clínica. In view of the not very frequent of this illness we decides to present the following case.

Key Words: Porokeratosis, lineal, cornoid lamellation.

Introducción

La poroqueratosis es un desorden hereditario específico de la queratinización, con patrón de herencia autosómica dominante, cuya característica histológica es la presencia de una delgada columna de células paraqueratósicas agrupadas estrechamente, que se sitúan en el estrato córneo, denominada laminilla cornoide^{1,2}.

En 1893, Mibelli fue el primero en describir las lesiones clásicas en un paciente masculino y creía que esta enfermedad involucraba los poros de los conductos de las glándulas sudoríparas, por lo que la llamó "poroqueratosis". Después, otras formas clínicas de la poroqueratosis fueron descritas por diferentes autores, entre ellas: Andrews introduce en 1937 la poroqueratosis superficial diseminada; Chernoski y Freeman en 1966, describieron la poroqueratosis actínica; posteriormente, Guss y Brown en 1971, describen la poroqueratosis

palmoplantar diseminada y punctata, respectivamente, y finalmente, Rahbari en 1984 detalla la poroqueratosis lineal^{3,4,5,6}.

Hasta la actualidad, solamente se han descrito 250 casos en la literatura mundial, por lo tanto, en vista de lo poco frecuente de esta enfermedad, se decide presentar el siguiente caso⁷.

Caso clínico

Se trata de paciente femenino de 86 años de edad, natural de Calabozo (Estado Guárico) y procedente de Ocumare del Tuy, hospitalizada en el Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario de Caracas con diagnóstico reciente de Leucemia Mieloide Aguda M4, quien presenta pápulas hiperqueratósicas en miembros inferiores y manos desde la adolescencia, no dolorosas ni pruriginosas, solicitando interconsulta a nuestro servicio.

Antecedentes familiares: Padre con lesiones similares.

Al examen físico se evidencia piel fototipo IV, con múltiples y profusas pápulas irregularmente redondeadas entre 1 y 2 cm. de diámetro, de superficie queratósica que tienden a confluir formando placas de mayor tamaño de disposición lineal y serpiginosa en miembros inferiores y dorso de mano izquierda.

El estudio histológico muestra severa hiperqueratosis laminar y compacta con columnas de paraqueratosis formando lamelas cornoides. Epitelio con papilomatosis y saliencias cuneiformes, así como ausencia de granulosa. Discreto infiltrado mononuclear linfocitario perivascular superficial. Sugestiva de Poroqueratosis.

En base a las características clínicas y hallazgos histopatológicos se concluye como **Poroqueratosis lineal hiperqueratósica**, indicándose lubricación y queratolíticos.

Discusión

La etiopatogenia de la poroqueratosis y sus variantes es desconocida. La clásica teoría clonal de Reed y Leone postula que, en individuos predispuestos genéticamente, un clon mutante de células epidérmicas se expande hacia la periferia conduciendo a la formación de la lámina cornoides⁶.

La inmunosupresión sistémica, quimioterapia, trasplante de órganos, enfermedades sistémicas semejante a infección por VIH, tratamiento con diurético tiazídicos, traumatismos con la presencia de fenómeno de Koebner y la exposición a la luz ultravioleta también han sido involucrados como factor precipitante, esta última debido a que muchas de las lesiones se localizan en áreas expuestas al sol⁸. Afecta a cualquier raza y se desarrolla dos veces más frecuente en hombres que en mujeres a diferencia de nuestro caso el cual se trata de una paciente del sexo femenino, lo que lo hace más raro aún.

La poroqueratosis puede ser inherente a un rasgo autosómico dominante, sin embargo, la coincidencia de varias formas de poroqueratosis en un mismo individuo o en varios miembros de una familia, sugieren que puede tratarse de diferentes expresiones fenotípicas de un mismo trastorno genético, esto coincide con nuestra paciente cuyo padre presentaba la misma enfermedad^{1,4}.

Las lesiones clásicas de poroqueratosis comienzan como pápulas queratósicas pequeñas y parduscas que aumentan progresivamente de tamaño, hasta formar placas anulares e irregulares con un borde hiperqueratósico prominente y bien delimitado. El centro de estas lesiones por lo regular es atrófico e hiperpigmentado o hipopigmentado⁴. Las diversas formas de poroqueratosis se clasifican de acuerdo con sus manifestaciones clínicas (edad de inicio, morfología y distribución de las lesiones), características histológicas y la lámina cornoides.

La poroqueratosis lineal, es sumamente rara y no ha podido establecerse relación, a diferencia de nuestro caso, con rasgos hereditarios. Puede presentarse desde el nacimiento hasta la edad adulta y el número de las lesiones es variable. Las lesiones presentan una distribución lineal, zosteriforme, que involucra principalmente las extremidades, su disposición lineal y unilateral constituye el rasgo característico para el diagnóstico, puede afectar las palmas y plantas^{5,6,9}.

Dentro de los diagnósticos diferenciales que se deben plantear con la poroqueratosis lineal están el nevus epidérmico lineal, psoriasis lineal, liquen estriado, liquen plano e incluso con verrugas plantares en mosaico.

A pesar de la extensa variedad clínica de la poroqueratosis, las características histopatológicas son muy uniformes y similares. El diagnóstico histopatológico de la poroqueratosis es dado por el hallazgo de la laminilla cornoides, cuya presencia permite correlacionar datos clínicos e histopatológicos. Sobre la histogénesis de la lámina cornoides no existe un acuerdo general. Está formada por una columna delgada y apretada de células paraqueratósicas que abarcan todo el espesor de estrato córneo ortokeratósico circundante. La epidermis vecina muestra un grado variable de hiperqueratosis y acantosis. La capa granular se encuentra ausente debajo de la lámina cornoides y en su base se observan células disqueratósicas aisladas o en grupos y queratinocitos vacuolados. Añadido a esto en la dermis papilar puede encontrarse un moderado infiltrado inflamatorio¹⁰.

La respuesta terapéutica de todas las formas clínicas no es muy buena. Las medidas generales como lubricación y uso de queratolíticos disminuye los síntomas. Las lesiones localizadas pueden ser tratadas con cirugía extirpando la lesión, electrocauterio, crioterapia con nitrógeno líquido, láser de CO₂ y dermoabrasión. También se reporta utilidad variable con esteroides intralesionales y tópicos, 5-fluorouracilo y tretinoína tópica. Con etretinato se tiene una buena respuesta terapéutica, pero al cesar el tratamiento hay recurrencia de las lesiones¹.

Todas estas opciones terapéuticas son aplicables acorde a la extensión y localización de las lesiones.

Nuestra paciente fue tratada con urea al 10%, desafortunadamente desconocemos su evolución ya que no hubo seguimiento en sus controles.



Fig. 1. Poroqueratosis lineal hiperqueratótica:

Pápulas redondeadas de superficie queratósica que tienden a confluír formando placas de disposición lineal y serpigínosa en miembros inferiores.

Referencias

1. Mora G, Coutté M, Ramos-Garibay A. Poroqueratosis. Comunicación de dos variantes clínicas en una familia. *Rev Cent Dermatol Pasagua* Vol 9, Núm 3, Sep-Dic 2000, Págs 164-168.
2. Rodríguez M, Novales J, Acosta M. Poroqueratosis de Mibelli Clásica. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pasagua*. Vol 9, Núm 2, May-Ago 2000, Págs 109-112.
3. Aniz Montes E. y col. Porokeratose punctiforme palamaire. *Ann Dermatol Venerol* 1992;199:371-2.
4. Fitzpatrick TB. *Dermatología en Medicina General*, Editorial Médica Panamerica S.A. 5ª edición, Buenos Aires Argentina 2001, Tomo I, Págs 659-665.
5. Schamroth JM, Zlotogorski A, Gilead L. Poroqueratosis of Mibelli. *Acta Derm Venereol* 1997;77:207-213.
6. Seghal VN, Jain S, Singh N. Porokeratosis. *J Dermatol* 1996;23:517-525.
7. Arenas. *Dermatología Atlas, Diagnóstico y Tratamiento*. Editorial McGraw-Hill Interamericana. 2ª edición. México 1996 Págs 412-414.
8. Bencini PL, Crosti C, Sala F. Poroqueratosis : inmunosupresiones and exposure to sunlight. *Br J Dermatol* 1987;116:113-116.
9. Karadaglic DL, Berger MD, Jankovic D et al. Zosteriform porokeratosis of Mibelli. *Int J Dermatol* 1988;27:589-590.
10. Briones M, Gutierrez V. Poroqueratosis. Presentación de un caso inusual. *Gaceta Dermatológica Ecuatoriana*. Vol 2, Número 1, Junio 1999.

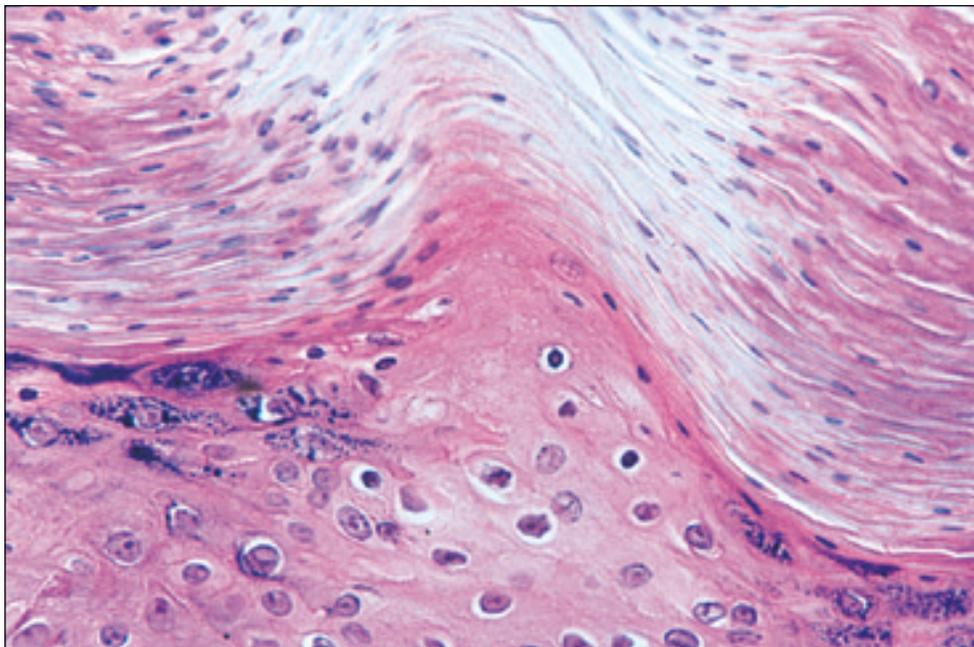


Fig. 2. Estudio Histopatológico (coloración hematoxilina-eosina, aumento 40x):

Hiperqueratosis laminar y compacta severa con columnas de paraqueratosis formando lamelas cornoides. Epitelio con papilomatosis y saliencias cuneiformes, así como ausencia de granulosa.