

## Poroqueratosis de Mibelli. Reporte de dos casos

Poroqueratosis of Mibelli. Report of two cases

PATRICIA CHANG

Dermatóloga, Hospital Ángeles y General de Enfermedades, IGSS, Guatemala, CA.

### RESUMEN

LA POROQUERATOSIS ES UN TRASTORNO DE LA QUERATINIZACIÓN QUE PRESENTA CINCO VARIEDADES CLÍNICAS. LA POROQUERATOSIS DE MIBELLI ES UNA FORMA AUTOSÓMICA DOMINANTE. SE PRESENTAN DOS CASOS: UNA MUJER DE 14 AÑOS DE EDAD Y UN VARÓN DE 48 AÑOS DE EDAD CON ANTECEDENTE DE TRASPLANTE RENAL. AMBOS CASOS FUERON TRATADOS CON 5-FLUORURACILO CON BUENOS RESULTADOS.

**PALABRAS CLAVE:** POROQUERATOSIS DE MIBELLI, 5-FLUORURACILO

### ABSTRACT

POROKERATOSIS IS A KERATINIZATION DISORDER WITH FIVE DIFFERENT TYPES; ONE OF THEM IS POROKERATOSIS OF MIBELLI AS AN INHERITED AUTHOSOMIC DISEASE. WE REPORT TWO CASES, A HEALTHY 14 YEAR-OLD WOMAN AND A 48 YEAR-OLD MAN WITH RENAL TRANSPLANT. BOTH CASES WERE TREATED WITH 5-FLUORURACIL OINTMENT WITH EXCELLENT RESULTS.

**KEY WORDS:** POROKERATOSIS OF MIBELLI, 5-FLUORURACIL

### Introducción

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización de causa desconocida y caracterizada por una o varias placas de diferente tamaño con borde hiperqueratósico elevado, cuya alteración histológica es la laminilla cornioide.<sup>1,4</sup>

Se han descrito cinco variantes clínicas: 1. Poroqueratosis de Mibelli; 2. Poroqueratosis lineal; 3. Poroqueratosis *punctata*; 4. Poroqueratosis de palmas, plantas y diseminada; y 5. Poroqueratosis diseminada superficial.<sup>1,3,4</sup>

La poroqueratosis de Mibelli, también llamada poroqueratosis de placa, es de herencia autosómica dominante con penetración variable;<sup>1</sup> es más común en hombres que en mujeres 2:1.<sup>5</sup> Su aparición puede asociarse a drogas inmunosupresoras,<sup>6</sup> infección por VIH, trasplante de órganos,<sup>8</sup> y al tratamiento con tiacidas.<sup>7</sup> En los pacientes postrasplante renal, la poroqueratosis de Mibelli y la diseminada superficial son las formas que se presentan con mayor frecuencia.<sup>1</sup>

### Comunicación de los casos

**Caso 1.** Paciente femenina de 14 años de edad, estudiante. Presenta una dermatosis localizada en cara externa de brazo derecho constituida por una placa escamosa con borde hiperpigmentado de 1,5 x 1 cm (Foto 1). Resto del examen físico dentro de límites normales.



Foto 1. Caso 1, placa con borde hiperqueratósico hiperpigmentado.

Su padecimiento comenzó hace un año con una pequeña *resequedad* en el brazo derecho; se acompaña de picazón y le aparece por brotes; ha recibido múltiples tratamientos sin mejoría. Antecedentes personales y familiares sin importancia.

### CORRESPONDENCIA:

E-mail: pchang@inteln.net.gt

Datos histopatológicos: en general sin alteraciones, pero en los diferentes cortes a nivel de la epidermis se aprecia una invaginación llena de material córneo con paraqueratosis —laminilla cornoide— (Foto 2). Esta imagen confirma el diagnóstico clínico de poroqueratosis de Mibelli.

**Caso 2.** Paciente masculino de 48 años de edad portador de hepatitis B, con antecedente de trasplante renal desde hace 14 años y en tratamiento actual con prednisona 10 mg/d, micofenolato 1.5 g/d, ciclosporina A, 150 mg/d.

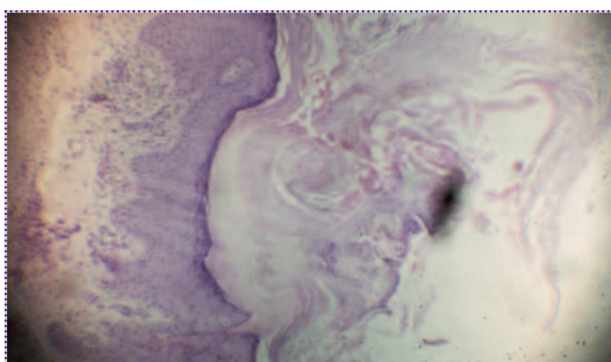


Foto 2. Invaginación epidérmica llena de material córneo con paraqueratosis (HE 20X).

Presenta una dermatosis localizada en la cara externa de los brazos constituida por dos placas de 1 x 0.5 cm con borde levemente elevado e hiperpigmentado (Foto 3). Resto del examen físico: verrugas vulgares, carcinoma epidermoide de labio inferior y queratosis actínicas en cara.

Su padecimiento comenzó hace un año con la aparición de una manchita en los brazos, que poco a poco fue aumentando de tamaño, por lo que consulta.

Biopsia de piel: en los diferentes cortes histológicos se observa una invaginación epidérmica llena de una columna de células paraqueratósicas. Se confirma el diagnóstico clínico de poroqueratosis de Mibelli.

A los dos pacientes se les administró pomada a base de 5-fluoruracilo 5%, obteniéndose curación clínica después de ocho semanas de tratamiento.

## Comentario

La poroqueratosis de Mibelli puede localizarse en la porción distal de las extremidades, cuello, hombros, cara, genitales, uñas, mucosa oral y córnea;<sup>9</sup> nuestros pacientes presentan una topografía ya descrita, ambos con lesiones escasas y con un aspecto morfológico característico.

Sus lesiones se iniciaron por una pápula de crecimiento excéntrico, dando origen a una placa con borde hiperqueratósico elevado cuyo centro puede ser piel atrófica o con aspecto normal, sin pelo y anhidrosis.<sup>2,3,9</sup> Las placas pueden llegar a ser queratóticas o verrugosas.<sup>9</sup> Esta variedad puede malignizarse, apareciendo carcinoma epidermoide y basocelular.<sup>1,3,4,9</sup>

En la poroqueratosis palmoplantar y diseminada, las lesiones pueden afectar además el tronco, y se manifiestan con similares características clínicas, pero más superficiales.

En la forma superficial diseminada las lesiones también aparecen en áreas expuestas al sol y suelen ser simétricas, y en la *punctata* se localizan en palmas, plantas, codos, muñecas y dedos; la forma lineal puede afectar cualquier segmento del cuerpo, ser generalizada o tener una distribución segmentaria que en ocasiones semeja un nevo verrugoso lineal.<sup>3,4,9</sup>

El diagnóstico se basa en los datos clínicos y deberá realizarse biopsia de piel del borde queratótico, donde se aprecia una invaginación de la epidermis llena de queratina que se extiende hacia abajo, en un ángulo cuyo vértice apunta en dirección opuesta a la porción central de la lesión. En el centro de esta invaginación llena de queratina hay una columna paraqueratósica llamada laminilla cornoide, que representa su alteración característica.<sup>3,4,9</sup>

El tratamiento es variable y puede hacerse con 5-fluoruracilo, nitrógeno líquido, retinoides orales, láser de CO<sub>2</sub>, electrocirugía, escisión<sup>1,9</sup> o dermoabrasión.<sup>10</sup>



Foto 3. Caso 2, placa única con borde hiperpigmentado.

## REFERENCIAS

1. Knoell KA, Patterson JW, Wilson BB. *Sudden onset of disseminated porokeratosis of Mibelli in a renal transplant patient*. J Am Acad Dermatol 1999; 41: 830-832
2. De Dulanto F. "Genodermatosis". En: Naranjo N, Camacho Martínez F, Armijo M, Granada A. *Dermatología medicoquirúrgica*. Editorial Ciudad, 1981: 536-537
3. Okun M, Edelstein LM, Fischer BK. *Gross and microscopic pathology of the skin*. Dermatopathology Foundation Press Inc, Canton 1988: 240-241
4. Lever F, Schaumburg Lever G. *Histopathology of the skin*. Lippincot, Philadelphia 1983: 62-63
5. Tangoren IA, Weinberg JM, Iofreda M, WerthV, James WD. *Penile porokeratosis of Mibelli*. J Am Acad Dermatol 1997; 36 (3 Pt 1): 479-481
6. Tatnall FM, Sarkany I. *Porokeratosis of Mibelli in an immunosuppressed patient*. J R Soc Med 1987; 80: 100-101
7. Inamoto N, Watanabe T, Nakamura K. *Porokeratosis of Mibelli: benzylhydrochloriazide induce new lesions accompanied by eosinophilic spongiosis*. J Am Acad Dermatol; 1984; 11: 357-361
8. Ghigliotti G, Nigro A, Gambini C, Farris A, Burroni A, de Marchi R. *Mibelli's porokeratosis after bone marrow transplant*. Ann Dermatol Venerol 1992; 11: 968-970
9. Mackie RM. "Tumores cutáneos". En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Chiamption RH, Burton JL. *Tratado de Dermatología*. Doyma. Barcelona, 1989: 1597-1599
10. Spencer JM, Katz BE. *Successful treatment of porokeratosis of Mibelli with diamond fraise dermabrasion*. Arch Dermatol 1992; 128: 1187-1188