

Poroqueratosis: ¿Un mismo trastorno genético con diferente expresividad clínica?

Porokeratosis:

Is the same genetic disorder with different clinical expression?

LIRIO LÓPEZ GARCÍA,* LORENA LAMMOGLIA,* DANIEL ASZ SIGALL,*
MA. ELISA VEGA MEMIJE,** SONIA TOUSSAINT CAIRE,** ROBERTO ARENAS**

* Residente de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González

** Adscritos al Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González

RESUMEN

LAS PEROQUERATOSIS SE MANIFIESTAN POR EL DESARROLLO DE LESIONES QUERATÓSICAS EN LA PIEL CON UN CAMBIO HISTOLÓGICO CARACTERÍSTICO, LA PRESENCIA DE LAMINILLA CORNOIDE. SE HAN DESCRITO MÚLTIPLES FORMAS CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD PERO SON CINCO LAS MÁS RECONOCIDAS. EL MECANISMO DE TRANSMISIÓN DESCRITO EN LA MAYORÍA DE LOS CASOS ES AUTOSÓMICO DOMINANTE.

PALABRAS CLAVE: PEROQUERATOSIS, LAMINILLA CORNOIDE, HEREDITARIO, INMUNOSUPRESIÓN

ABSTRACT

THE PEROQUERATOSIS ARE SKIN DISORDERS OF KERATIN TURNOVER CHARACTERIZED BY THE PRESENCE OF THE CORNOID LAMELLA AS THE MOST RELEVANT HISTOPATHOLOGICAL FINDING. MANY CLINICAL FORMS HAVE BEEN DESCRIBED BUT ONLY FIVE ARE UNIVERSALLY ACCEPTED. MOST OF THEM HAVE AN AUTOSOMAL DOMINANT TRAIT.

KEY WORDS: PEROQUERATOSIS, CORNOID LAMELLA, INHERITED, INMMUNOSUPPRESSION

Introducción

Las peroqueratosis son dermatosis epidémicas de causa desconocida que constituyen diversas entidades clínicas incluidas dentro de las genodermatoses. En la mayoría de los casos se caracterizan por un trastorno de la queratinización con un patrón de herencia autosómico dominante. Se distinguen desde el punto de vista clínico por la aparición de lesiones anulares queratósicas e hiperpigmentadas, con centro atrófico, en forma de placas, de borde elevado, bien delimitadas, únicas o múltiples, de evolución crónica, e histológicamente, por la existencia de una columna paraqueratósica densa bien diferenciada, denominada laminilla cornoide. En la actualidad, la mayoría de los autores admiten cinco

CORRESPONDENCIA:

Departamento de Dermatología,
Hospital General Dr. Manuel Gea González
Calzada de Tlalpan 4800, Col Toriello Guerra
CP 14000, Tlalpan, México, DF

variedades diferentes y se discute si el término "peroqueratosis" es el correcto para designar a este grupo, ya que en la descripción original de Mibelli, este creía que la enfermedad afectaba los poros de las glándulas sudoríparas.¹⁻⁵

Historia

En 1893 Vittorio Mibelli denominó peroqueratosis a las lesiones típicas hiperqueratósicas de centro atrófico y borde elevado en un paciente del sexo masculino, cuyo padre y hermanos también se encontraban afectados. Durante el mismo año Emilio Respighi describió una forma más superficial y diseminada, sin embargo el término de "peroqueratosis superficial diseminada" fue introducido por George C. Andrews en 1937. En 1966 Chernosky y Freeman describieron una forma relacionada con la exposición solar de nominada "peroqueratosis actínica" y en 1971 Guss y cols. describieron la forma palmar-plantar diseminada. Las descripciones de las formas lineal y *punctata* fueron atribuidas a Truffi; Rahbari y cols. respectivamente en 1977. En 1942,

Paul Vigne y cols. comunican el primer informe de degeneración maligna y en 1974 MacMillan y Roberts, la asociación entre inmunosupresión y estas genodermatosis.^{3,4}

Epidemiología

Afectan a cualquier raza con una frecuencia más alta en la raza blanca, se presenta en ambos sexos por igual, aunque en algunas formas clínicas se ha encontrado predominio de algún sexo y puede haber antecedentes familiares. Suelen presentarse durante la niñez y en adultos jóvenes. Son entidades raras y se han registrado aproximadamente 250 casos en la bibliografía mundial.^{1,5}

Etiología y patogenia

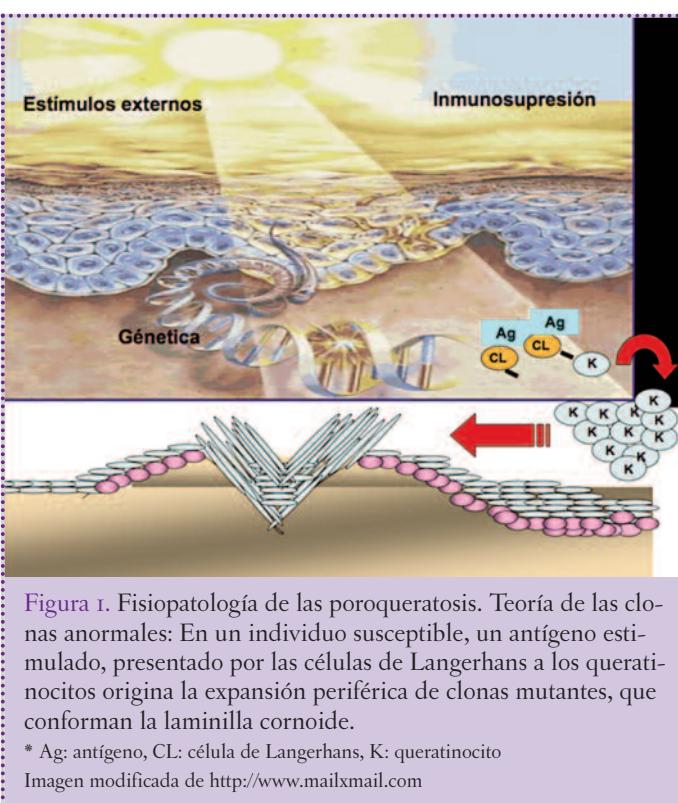
La etiología (Figura 1) se desconoce en la mayoría de los tipos, aunque existen datos publicados en los que la coincidencia de varias formas de poroqueratosis en un mismo individuo o en varios miembros de una familia, apoyan el hecho de que se trate de un trastorno hereditario familiar de carácter autosómico dominante, con penetrancia variable, o multifactorial y diferentes expresiones fenotípicas de un mismo trastorno genético.⁷⁻⁹ Este hecho se ha reportado principalmente para la poroqueratosis de Mibelli, actínica superficial, diseminada y la palmo-plantar diseminada. También se ha observado inestabi-

lidad en el brazo corto del cromosoma 3 y alteración en un *locus* en la región 6.4 cM del cromosoma 15q25.1-26.1 para la poroqueratosis actínica superficial diseminada y alteraciones en la cromosoma 18p11.3 en la forma superficial diseminada.^{1,3-10}

Por otro lado se ha especulado que este trastorno epidérmico (teoría de las clonas anormales), se presenta en individuos susceptibles o con alteraciones inmunitarias en las que, un antígeno estimulado, presentado por las células de Langerhans a los queratinocitos, origina la expansión periférica de clonas mutantes de éstos, dando lugar a la formación de la laminilla cornoide.^{1,3-6}

Existen múltiples factores que pueden estimular el desarrollo de las lesiones; entre éstos se encuentran: la luz ultravioleta, natural o artificial; la inmunosupresión (trasplante, leucemia, lupus eritematoso sistémico, entre otras); agentes infecciosos (VIH/SIDA, herpes simple y estreptococo del grupo A); traumatismos (fenómeno de Köebner); iatrogénica, fármacos (inmunosupresores y tiazidas); y la coexistencia de otros padecimientos cutáneos y/o sistémicos (Cuadro 1).^{2-4,10-18}

A nivel ultraestructural se han observado en los queratinocitos trastornos de la maduración y sobre-expresión del gen p53. La presencia de estas anomalías probablemente podría explicar el potencial oncogénico de estas lesiones.^{1,4}



CUADRO I

Formas de inmunosupresión relacionadas con poroqueratosis

Inmunosupresión por:

- Trasplante
- Enfermedad de Hodgkin
- Leucemia
- Mieloma múltiple
- Síndrome mielodisplásico
- Micosis fungoideas
- VIH/SIDA
- Esclerosis múltiple
- Miastenia gravis
- Enfermedad de Crohn
- CUCI
- Pénfigo vulgar
- Pénfigo foliáceo
- Dermatomiositis
- Lupus
- Artritis reumatoide
- Vitiligo
- Enfermedades hepáticas: CBP, cirrosis, hepatitis C y colangiocarcinoma

* VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; SIDA: síndrome de inmunodeficiencia adquirida; CUCI: colitis ulcerativa crónica inespecífica; CBP: cirrosis biliar primaria

Clasificación y variedades clínicas

La clasificación (Cuadros 2 y 3) dependerá del autor consultado ya que se pueden dividir de acuerdo con su distribución (localizada o diseminada), o tomando en cuenta sus variantes clínicas, que por lo general se consideran cinco, aunque existen ciertos autores que incluyen a la forma planar discreta como una sexta variante.^{1,3-5}

I. Poroqueratosis de Mibelli

También se conoce como poroqueratosis excéntrica, poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis de placa y poroqueratosis *centrifugata atropicans*.^{2,4}

Es un trastorno de herencia autosómica dominante con penetración variable, aunque también se han reportado casos esporádicos de inicio tardío, es más frecuente en hombres que en mujeres (2:1) y rara en la raza negra. Las lesiones aparecen, por lo general, en la infancia, de forma aislada y pocas veces diseminada, y ocupa el 36% de todos los casos de poroqueratosis.^{1,2} La lesión inicial es una pápula queratósica poligonal de 1 a 3 mm de diámetro, asintomática de color marrón que presenta crecimiento excéntrico y progresivo hasta formar una placa irregular con borde elevado e hiperqueratósico, redondeado, circinado o serpiginoso y separado de la piel cuyo centro puede ser piel atrófica o con aspecto normal que por lo general es alopéxico con hipo y/o hiperpigmentación y anhidrosis (Foto 1). Las placas pueden llegar a ser muy queratósicas o verrugosas (Foto 2). Se localiza en cualquier parte de la superficie corporal, es especial en las zonas acrales, los muslos y la región genital.¹² Las formas gigantes (> 1 cm) son más frecuentes en pies y puede observarse fenómeno de Köebner. Por lo general las lesiones son localizadas y unilaterales. Esta variedad puede dar origen a neoplasias en 7% de los casos. En los pacientes postrasplan-

CUADRO 2

Tipos de clasificación de las poroqueratosis

Variantes clínicas

1. Poroqueratosis clásica o de Mibelli
2. Poroqueratosis superficial diseminada y poroqueratosis actínica superficial diseminada
3. Poroqueratosis palmar y plantar diseminada
4. Poroqueratosis lineal o zoniforme
5. Poroqueratosis *punctata*

Forma de presentación

Formas localizadas:

- Poroqueratosis de Mibelli clásica o localizada
- Poroqueratosis de Mibelli lineal
- Poroqueratosis de Mibelli punctata

Formas diseminadas:

- Poroqueratosis superficial diseminada
- Poroqueratosis actínica superficial diseminada
- Poroqueratosis palmo-plantar diseminada

Poroqueratosis inducida por inmunosupresión

te, se presentan con mayor frecuencia la poroqueratosis de Mibelli y la forma superficial diseminada.^{2-5, 19-21}

IIa. Poroqueratosis superficial diseminada (PSD)

Es una forma diseminada que por lo general ocurre en zonas no expuestas a la luz solar. Con una probable forma de herencia autosómica dominante. De forma más frecuente se presenta en cara, cuello, tronco y extremidades superiores. Al principio aparecen pápulas eritematosas, pigmentadas o del color de la piel, muy numerosas, ocasionalmente son pruriginosas, forman placas menores de 1 cm de diámetro, superficiales de centro discretamente atrófico y borde levemente hiperqueratosico. La edad de inicio es en las



Foto 1. Poroqueratosis de Mibelli. Placa irregular con borde elevado e hiperqueratósico con centro atrófico, alopéxico e hiperpigmentado, que mide > 1 cm de diámetro.



Foto 2. Poroqueratosis de Mibelli con múltiples placas confluentes de borde hiperqueratosico.

CUADRO 3

Principales variantes clínicas de las poroqueratosis

| | Poro de Mibelli | PSD y PASD | PPPD | Lineal | Punctata |
|-----------------------|--|--|--------------------------|---|---|
| Frecuencia | Rara | Frecuente PASD | Rara | Rara | Rara |
| Herencia | AD | AD | AD | ¿AD con penetrancia incompleta? | NR o ¿AD? |
| Edad | Infancia | 3 ^a y 4 ^a década | Infancia y adultos | Nacimiento y adultos jóvenes | Cualquier edad |
| Sexo (♂:♀) | 2-3:1 | 1:3 | 2:1 | 1:1 | 1:1 |
| Diámetro (cm) | 1-20 | 0,5-1 | Uniforme (0,5-1) | 0,5-1 | 0,5-1 |
| Altura del borde (mm) | 1 a 10 | < 1 (filiforme) | < 1 | < 1 | < 1 |
| Surco en borde | Sí, siempre | No | No | Puede presentarse | Puede presentarse |
| Número | Única o múltiples | Muy numerosos | Muy numerosos | Variable | Numerosas |
| Distribución | Localizada, unilateral | Depende del caso | Generalizada | Localizada, unilateral | Localizada, bilateral |
| Topografía | Zonas acrales, muslos, cuello, hombros, cara, uñas, córnea y anogenital. Palmas y plantas | Generalizada (PSD) y zonas expuestas (PASD). No afecta palmas y plantas | Tronco, palmas y plantas | Unilateral (confluencias lesiones). Puede afectar palmas y plantas | Casi exclusiva de palmas y plantas. Raro: codos, muñecas y dedos |
| Mucosas | Sí | No | Possible | No | No |
| Síntomas | No | 37% Prurito | 37% Prurito | Prurito ocasional | Dolor ocasional |
| Exacerbación luz UV | No | Si PASD | 25% Si | No | No |
| F. Köebner | Si | No | NR | NR | No |
| Laminilla comoide | Prominente | Escasa | Escasa | Prominente | Prominente |
| Evolución | Lenta. Degeneración tumoral | Rápida. Degeneración tumoral | Degeneración tumoral | Degeneración tumoral es la > frecuente | Degeneración tumoral ¿NR? |

* PSD y PASD: poroqueratosis superficial diseminada y actínica superficial diseminada, PPPD: poroqueratosis palmo-plantar diseminada, AD: autosómico dominante, NR: no reportado

Modificado de Mora-Ruiz et al. Poroqueratosis: Comunicación de dos variantes clínicas de una familia. Rev Cent Dermatol Pascua 2000; 9(3): 164-168.

primeras tres décadas de la vida. Se ha asociado con amiloidosis cutánea. Esta forma es la que predomina en sujetos con alteraciones inmunitarias (enfermedad de Crohn).^{2-5, 22}

IIb. Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD)

La forma actínica o poroqueratosis de Chernosky y Freeman, se hereda con carácter autosómico dominante y aparecen en la tercera o cuarta década de la vida. Tiene las mismas características morfológicas que la PSD pero limitada a áreas expuestas a la luz solar (Foto 3). Es la variante más común y afecta con mayor frecuencia al sexo femenino. Pueden encontrarse desde unas pocas hasta cientos de lesiones afectando principalmente las extremidades de forma



Foto 3. Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD) en cara externa de antebrazos. Placas de bordes hiperqueratósicos con centro atrófico de menos de 1 cm de diámetro

bilateral y simétrica, respetando palmas, plantas y mucosas. En verano después de la exposición solar presenta exacerbaciones con prurito, inflamación y ulceración.^{2-5, 23}

III. Poroqueratosis palmo-plantar diseminada (PPPD)

Se transmite de forma autosómica dominante y es más frecuente en los varones. Se caracteriza por la aparición, en la infancia o en la juventud, de múltiples pápulas hiperqueratósicas, rojas o cafés inicialmente confinadas en palmas y plantas, que se van diseminando, progresivamente en forma de pequeñas placas superficiales, uniformes, del color de la piel o eritematosas, que tienen un crecimiento centrífugo y que alcanzan un diámetro de 4 a 5 cm. Después de meses o años, aparece un brote secundario, que afecta particularmente las extremidades, y el tronco. Esta variante puede afectar las mucosas a manera de pequeñas placas asintomáticas, opalescentes, de morfología anular o serpiginosa.^{2-5, 24}

IV. Poroqueratosis lineal, zoniforme o segmentaria

Aparece en la infancia e incluso desde el nacimiento pero también ocurre en adultos jóvenes. No sigue ningún patrón de herencia, aunque se han descrito casos en gemelos homocigotos, y en estudio más recientes se sugiere que esta sería la forma segmentaria de un trastorno autosómico dominante: la poroqueratosis actínica superficial diseminada. Las lesiones con unilaterales y su distribución es lineal desde el punto de vista clínico son pápulas liquenoides, lesiones anulares y placas con atrofia central y borde hiperqueratósico elevado, que involucran principalmente las extremidades de forma unilateral (Foto 4). Cuando se localizan en el tronco suelen tener una distribución zosteriforme. En ocasiones puede afectar la cara, las extremidades superiores e inferiores pero siempre del mismo lado del cuerpo. Esta variante se ha relacionado con otros tipos de poroqueratosis y es la que con mayor frecuencia degenera

hacia la formación de una carcinoma e incluso se han descrito formas metastásicas.^{2-5, 25-27}

V. Poroqueratosis punctata

Se conocía como poroqueratosis de Mantoux; pero en la actualidad se considera como una forma incompleta de poroqueratosis palmar y plantar diseminada. Tiene una forma de herencia autosómica dominante, aunque en algunas familias solo ha afectado a hombres o mujeres en forma aislada. Las lesiones son múltiples pápulas, queratósicas, pequeñas, en forma de semilla, que no crecen centrífugamente, rodeadas por un borde elevado, pueden adquirir una disposición lineal o bien agruparse en placas, ocurre principalmente en palmas y plantas. Pueden ser dolorosas a la presión.²⁻⁵

Además de las cinco variantes de poroqueratosis, existen otras que no se encuentran dentro de esta clasificación²⁸ (Foto 5, Cuadro 4).

Diagnóstico

Se basa en los datos clínicos y deberá realizarse biopsia del borde queratósico.

a) Histopatología

Independientemente de las múltiples variedades clínicas, todas las poroqueratosis comparten una característica histológica: la laminilla cornoide, que consiste en un tapón corneal con queratina, granular en "pilas de platos" y que clínicamente corresponde al borde hiperqueratósico sobrelevado (Foto 6). Este se caracteriza por una invaginación de la epidermis, que se extienden hacia abajo, en un ángulo con vértice que apunta en dirección opuesta a la porción central de la lesión llena de una columna de células paraqueratósicas (paraqueratosis en chimenea) que se extiende a través del estrato córneo ortoqueratósico y que, con la tinción de PAS se



Foto 4. Poroqueratosis lineal.



Foto 5. Poroqueratosis atípica verrugosa.

CUADRO 4

Otros tipos de poroqueratosis

| Variante | Observación |
|---|--|
| Poroqueratosis postradioterapia | Pujol y cols. Diagnóstico diferencial con hiperqueratosis múltiple <i>digitata</i> |
| Poroqueratosis diseminada postrasplante e inmunosupresión | Principalmente en pacientes con trasplante renal y en sometidos a citostáticos, algunos casos con linfomas T e infección VIH/SIDA |
| Poroqueratosis eruptiva papulosa y pruriginosa | Kasaki, Kobyashi y Ogawa, 1992. Forma eruptiva y diseminada, con pápulas eritematosas y pruriginosas de involución espontánea, dejan lesiones anulares pigmentadas |
| Poroqueratosis de forma mínima o de Freund | Adolescencia, lesiones lineales o zosteriformes de borde queratósico del tamaño de un alfiler. Se ha informado regresión espontánea |
| Poroqueratosis minuta digitada | Semeja proyecciones córneas filiformes, múltiples y asintomáticas. Borde de 2 a 3 mm |
| Poroqueratosis actínica superficial diseminada de aparición tardía | Patrizi y cols. Predomina en extremidades inferiores. Se relaciona a inmunosupresión estimulada por radiación UV |
| Poroqueratosis reticulada | Malla reticulada formada por múltiples placas queratósicas, en abdomen, región suprapubiana, genitales y pliegues. Pueden presentar prurito |
| Poroqueratosis superficial y diseminada eruptiva de Respighi | Infancia y pubertad, sin patrón de herencia conocido, predomina en tronco. Fenómeno de Köebner, no se ha informado degeneración maligna |
| Poroqueratosis "ptychotropica" ²⁸ | Lucker, Happle y Steijlen, 1955. Confinada a región perianal |
| Poroqueratosis verrugosa, gigante, ulcerativa, papulosa, ampollar y de tipo prúrito | Clasificación de acuerdo a su morfología |
| Poroqueratosis facial, vulvar y en cavidad oral | Clasificación de acuerdo a su topografía |

hace más evidente (Fotos 7 y 8). Por debajo de la laminilla se encuentra una capa granulosa ausente o muy adelgazada, en la capa espinosa hay células disqueratósicas o vacuoladas y en la basal se observa un número variable de células atípicas y

degeneración o vacuolización de la misma. En la dermis hay dilatación de los vasos capilares y presencia de un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario. El tipo que produce cambios inflamatorios más intensos es la variedad actínica superficial diseminada, en la que se puede observar un infiltrado en banda de tipo liquenoide, una epidermis adelgazada, y elastosis solar en dermis (Foto 9).

En ocasiones se ha observado necrosis epidérmica en la periferia de una lesión de poroqueratosis y también se ha descrito la presencia de amiloide en la dermis papilar.^{1,3-4}

b) Microscopía electrónica

Los estudios de microscopía electrónica demuestran autofagocitosis, degeneración filamentosa, formación de dos tipos de laminilla cornoides, una con vacuolas y núcleos picnóticos y otra con células aplanas y material similar a la queratina. Las células de Langerhans están en contacto con los queratinocitos degenerados. En la epidermis subyacente, la capa granulosa es apenas visible y el resto muestra células con núcleos picnóticos y vacuolas perinucleares, que están separadas unas de otras por fibras citoplasmáticas, con condensación de los tonofilamentos en la periferia. En la capa basal y en la dermis papilar se pueden ver células apoptóticas.^{1,4}

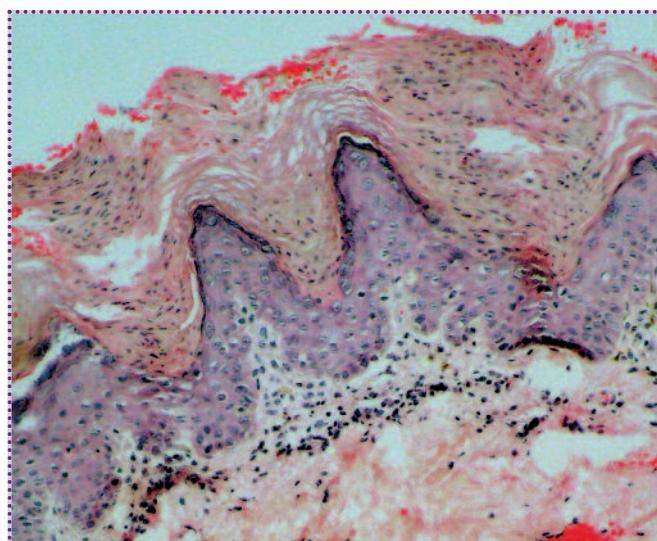


Foto 6. Poroqueratosis de Mibelli. Se observa formación de laminillas cornoides que corresponden clínicamente al borde queratósico de la lesión (HE 10x).

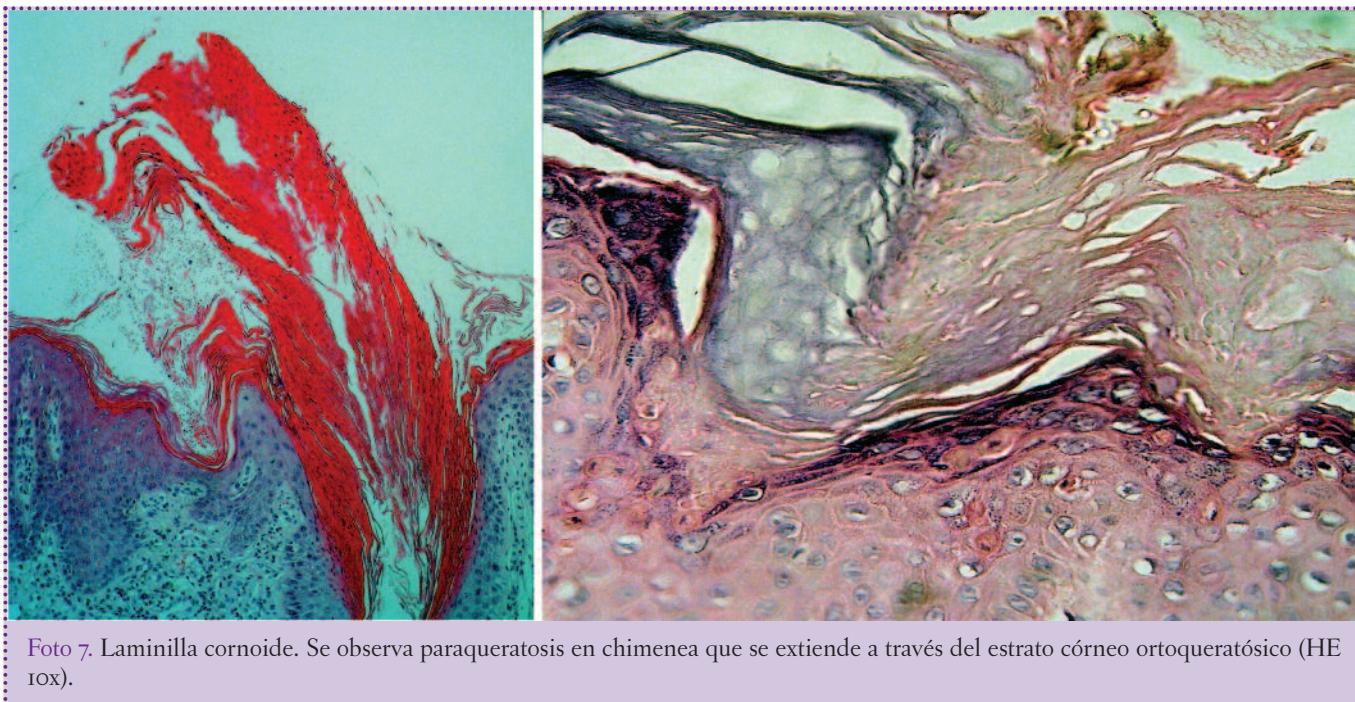


Foto 7. Laminilla cornoide. Se observa paraqueratosis en chimenea que se extiende a través del estrato córneo ortoqueratósico (HE 10x).

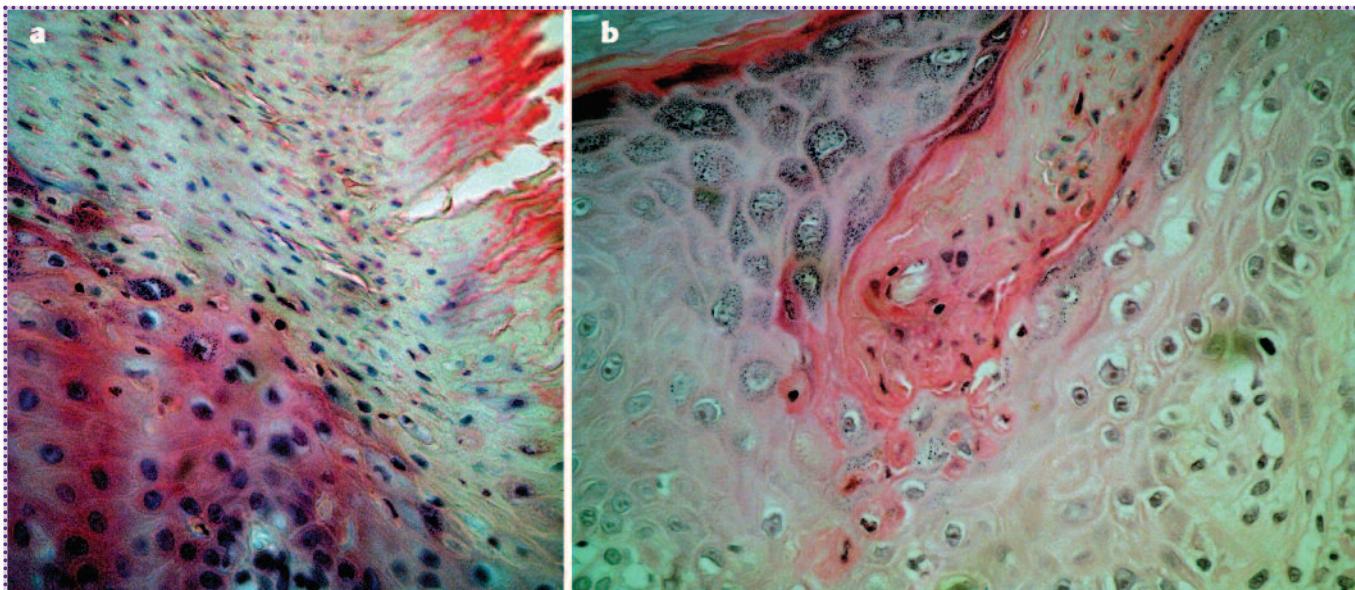


Foto 8. Laminilla cornoide. a) Se observa queratina, granular con paraqueratosis. b) Agranulosis con queratinocitos disqueratósicos en la capa espinosa y vacuolización de la capa basal (HE 60 y 40x).

c) Dermatoscopia

Se puede observar una estructura que rodea el perímetro entero de la lesión “tracto blanco” y pigmentación marrón en la parte central. Algunas áreas muestran la banda clásica de “doble carril” con líneas blancas que corresponden a la laminilla cornoide.^{4, 29}

d) Tinción del borde la lesión con violeta de genciana, azul de toluidina o cristal violeta

La laminilla cornoide asociada a PASD retiene los colorantes, lo que permite visualizar el borde característico de la lesión, permitiéndonos establecer el diagnóstico diferencial

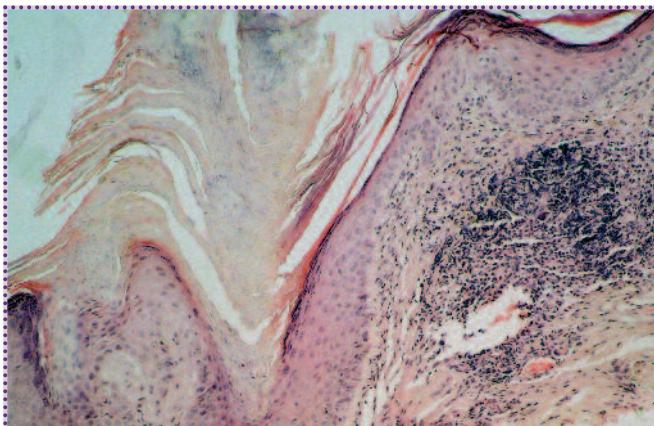


Foto 9. Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD). Se observa laminilla cornoide con parakeratosis y agranulosidad. Dermis reticular superficial con denso infiltrado inflamatorio linfohistiocitario y elastosis solar (HE 10x).

de una forma rápida y sencilla entre la PASD y otras entidades que se asocian a la exposición solar.³⁰

Diagnóstico diferencial

El estudio histopatológico es fundamental para poder llevar a cabo el diagnóstico (Cuadro 5): sin embargo, aunque en la mayoría de las ocasiones el análisis del tejido es el que proporciona la clave diagnóstica, hay que tener en cuenta que la presencia de la laminilla cornoide no es patognomónica. Ésta se puede encontrar de forma incidental en diversos

trastornos inflamatorios y tumorales, o formar parte de un tumor de colisión (Foto 10).^{1, 3-5, 8, 10, 15}

Evolución y complicaciones

Las lesiones de las poroqueratosis son persistentes y suelen aumentar en número y tamaño con el tiempo. En los pacientes inmunosuprimidos la diseminación es más rápida y extensa, según el grado de inmunosupresión, aunque hay casos de remisión espontánea cuando la enfermedad de base mejora.

Se ha informado en 7 a 11% de los casos de transformación maligna a enfermedad de Bowen, carcinoma de células escamosas y carcinoma basocelular. Esta transformación se describe en todas las formas de poroqueratosis pero con mayor frecuencia en la forma lineal y es rara en PASD y en la variedad *punctata*.^{1,3-5} Es muy poco frecuente observar metástasis o la evolución mortal a carcinoma. Otras complicaciones son: destrucción de tejidos blandos y huesos en las poroqueratosis gigantes de localización acral y facial, ulceración y aparición de poroqueratosis en cicatrices o sobre fistulas de hemodiálisis.^{1, 3, 7, 10}

Tratamiento

Existe una amplia variedad de tratamientos, sin embargo ninguna modalidad hasta el momento ha sido totalmente eficaz (Cuadro 6).^{1, 3, 5, 31-39} Por lo general, se recomienda individualizar los casos y actuar dependiendo del tipo, tamaño y localización de la lesión, así como de la situación

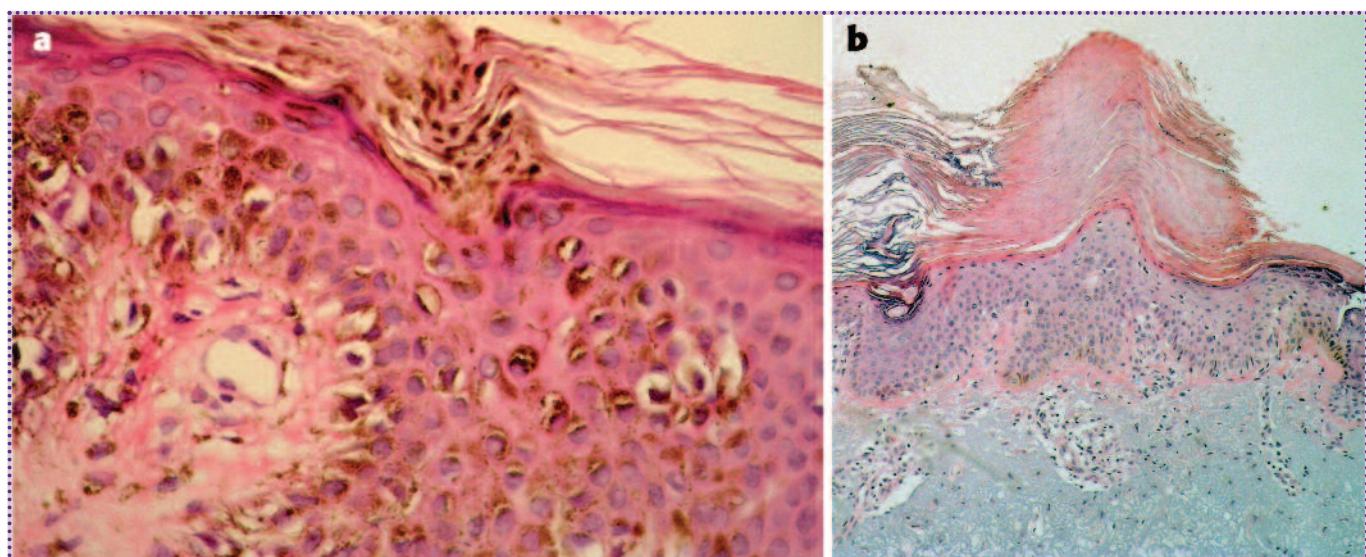


Foto 10. Estudio histopatológico. a) Nevo compuesto. Se observa en estrato córneo laminilla cornoide con pigmento melánico. b) Queratosis actínica. Se observa en estrato córneo laminilla cornoide y en dermis importante elastosis solar. HE 10x.

| CUADRO 5 <i>Diagnóstico diferencial</i> | |
|--|---|
| Variantes clínicas | Diagnóstico diferencial |
| Poroqueratosis de Mibelli | <ul style="list-style-type: none"> Elastosis perforante serpiginosa, tiña del cuerpo, linfoma cutáneo de células T y reacción a fármacos |
| Poroqueratosis superficiales diseminadas | <ul style="list-style-type: none"> Queratosis actínicas, queratosis seborreicas múltiples, verrugas planas, liquen plano, acroqueratosis verruciforme, liquen escleroso y atrófico, pitiriasis rubra pilaris, enfermedad de Kyrle, hiperqueratosis lenticular persistente o enfermedad de Flegel |
| Poroqueratosis actínica superficial diseminada | <ul style="list-style-type: none"> Reacción a fármacos, linfoma cutáneo de células T, queratosis actínicas, granuloma anular o anular atrófico diseminado y liquen plano |
| Poroqueratosis <i>punctata</i> | <ul style="list-style-type: none"> Poroqueratosis plantar discreta: trastorno adquirido que se origina por la obstrucción del conducto écrino, con lesiones nodulares con centro deprimido Queratodermia poroqueratósica palmo-plantas discreta: AD, la laminilla cornoide es un tapón de queratina Queratodermis palmo-plantar <i>punctata</i>: AD con pápulas hiperqueratósicas Otros: tilomas, clavos de sífilis secundaria, verrugas vulgares, psoriasis, liquen <i>nitidus</i> palmo-plantar, queratosis arsenicales, síndrome de nevos basocelulares, enfermedad de Darier, queratolisis <i>punctata</i> y la queratodermia espinosa palmoplantar |
| Poroqueratosis lineal o zoniforme | <ul style="list-style-type: none"> Nevo poroqueratoso del ostio y del conducto dérmico écrino: aparición progresiva desde el nacimiento de pápulas queratósicas, lineal y unilateral Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL) Otros: psoriasis lineal, liquen estriado, liquen plano, verrugas plantares en mosaico |

| CUADRO 6 <i>Tratamiento</i> | | |
|--------------------------------|---|---|
| Tipo de lesión | Variedad clínica | Tratamientos |
| Localizada o única | Poroqueratosis de Mibelli y poroqueratosis lineal | Extracción quirúrgica, criocirugía, electrocirugía, dermabrasión, láser de CO ₂ , 5-FU, imiquimod, tretinoína, corticosteroides IL y tópicos |
| Diseminadas | PSD, PASD, poroqueratosis palmas y plantar, de Mibelli o lineal | Lubricantes y 5-FU, retinoides orales solos o en combinación |
| Otros | | Láser Neodium-Yag, tacalcitol tópico, PUVA |

*PSD: poroqueratosis superficial diseminada; PASD: poroqueratosis actínica superficial diseminada; 5-FU: 5- fluorouracilo, IL: intralesional

del paciente. Hay que considerar que las lesiones pueden recidivar, independientemente del tratamiento, por lo tanto, se deben de tener ciertas precauciones, por ejemplo, evitar los factores desencadenantes como la radiación ultravioleta. Con el 5-fluorouracilo (5-FU), imiquimod al 5% y retinoides se consigue irritación de las lesiones con lo que se logra su remisión. En el caso de los retinoides orales, estos pueden inhibir el efecto carcinogénico de las poroqueratosis, sin embargo, las lesiones siempre reaparecen al tiempo de suspender el tratamiento.

Conclusiones

Las poroqueratosis constituyen diversas entidades clínicas de etiología incierta, que dependen de la interacción de factores genéticos y ambientales, se incluyen dentro de las

genodermatoses y están caracterizadas por presentar trastornos en la queratinización cuya alteración histopatológica fundamental es la presencia de la laminilla cornoide. De acuerdo con la teoría de la expansión clonal, la formación de esta laminilla, es consecuencia de la proliferación de queratinocitos con alteraciones ultraestructurales como son las mutaciones genéticas y la sobre expresión de protooncogenes, de ahí su potencial de malignidad. Son entidades de curso crónico con un alto porcentaje de recidivas y no se cuenta con un tratamiento eficaz.

Agradecimientos:

Departamento de programación y video Hospital General Dr. Manuel Gea Gonzalez.

REFERENCIAS

1. Neri CM, Martínez V, Ramos-Garibay A. Poroqueratosis: Comunicación de dos casos. Rev Cent Dermatol Pascua 2002; 11(2): 86-90.
2. Chang P. Poroqueratosis de Mibelli. Reporte de dos casos. DCMQ 2003; 1(4): 232-234.
3. Rodríguez M, Novales J, Acosta M. Poroqueratosis de Mibelli clásica. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua 2000; 9(2): 109-112.
4. Lozada VT, Camacho FM, Mihm MC, et al. Poroqueratosis. Dermatología Práctica. Ibero-Latinoamericana. 1^a ed. México: Lozada-Nieto; 2005: 1172-1179.
5. Arenas R. Poroqueratosis. Atlas de Dermatología diagnóstico y tratamiento. 3^a ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2005: 488-489.
6. Silver S, Crawford. Fatal squamous cell carcinoma arising from transplant-associated porokeratosis. J Am Acad Dermatol 2003; 49(5): 931-933.
7. Mora Ruiz GS, Coutlé Mayora M, Ramos-Garibay A. Poroqueratosis: Comunicación de dos variantes clínicas de una familia. Rev Cent Dermatol Pascua 2000; 9(3): 164-168.
8. Welton W. Linear porokeratosis in a family with DSAP. Arch Dermatol 1972; 106: 263.
9. Moreland M, Wyre H. Porokeratosis. Two morphologic forms within a family. Arch Dermatol 1981; 117: 245-246.
10. Xia K, Deng H, Xia JH, et al. A novel locus (DSAP2) for disseminated superficial actinic porokeratosis maps to chromosome 15q25.1-26.1. Br J Dermatol. 2002; 147: 650-654.
11. Grattan CE, Christopher AP. Porokeratosis and immunosuppression. J R Soc Med 1987; 80: 597-598.
12. Jang YH, Chun SJ, Kang WH, et al. Eruptive disseminated superficial actinic porokeratosis in an immunocompetent host: Is this associated with herpes simplex virus or bacterial infection? J Am Acad Dermatol 2004; 54(6): 1018-1019.
13. Tangoren IA, Weinberg JM, Ioffreda M, et al. Penile porokeratosis of Mibelli. J Am Acad Dermatol 1997; 36(3): 479-481.
14. Ghigliotti G, Nigro A, Gambini C, Farris A, Burroni A, De MR. Mibelli's porokeratosis after bone marrow transplantation. Ann Dermatol Venereol. 1992; 119: 968-970.
15. Kanitakis J, Euvrard S, Faure M, Claudio A. Porokeratosis and immunosuppression. Eur J Dermatol. 1998; 8: 459-465.
16. Kanitakis J, Euvrard S, Claudio A. Porokeratosis in organ transplant recipients. J Am Acad Dermatol. 2001; 44: 144-146.
17. 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.
18. Komorowski RA, Clowry LJ. Porokeratosis of mibelli in transplant recipients. Am J Clin Pathol. 1989; 91: 71-74.
19. Kanitakis J, Misery L, Nicolas JF, et al. Disseminated superficial porokeratosis in a patient with AIDS. Br J Dermatol. 1994; 131: 284-289.
20. Villaverde RR, Alonso Corral MJ, Sanchez Cano D y Pacheco Sánchez-Lafuente. Poroqueratosis lineal de Mibelli. An Pediatr (Barc) 2005; 63(4): 136-137.
21. Knoell KA, Patterson JW, Wilson BB. Sudden onset of disseminated porokeratosis of Mibelli in a renal transplant patient. J Am Acad Dermatol 1999; 41(5): 156-162.
22. Morton CA, Shuttleworth D, Douglas WS. Porokeratosis and Crohn's disease. J Am Acad Dermatol 1995; 32(5): 894-897.
23. Shumack SP, Commens CA. Disseminated superficial actinic porokeratosis: a clinical study. J Am Acad Dermatol. 1989; 20: 1015-1022.
24. Guss SB, Osbourn RA, Lutzner MA. Porokeratosis plantaris, palmaris, et disseminata. A third type of porokeratosis. Arch Dermatol. 1971; 104: 366-373.
25. Anzai S, Takeo N, Yamaguchi T, et al. Squamous cell carcinoma in a renal transplant recipient with lineal porokeratosis. J Dermatol 1999; 26: 244-247.
26. Pia Freyenschmidt-Paul, Rolf Hoffmann, Arne König, et al. Linear porokeratosis superimposed on disseminated superficial actinic porokeratosis: Report of two cases exemplifying the concept of type 2 segmental manifestation of autosomal dominant skin disorders. J Am Acad Dermatol 1999; 41(4): 644-647.
27. Kim C. Linear porokeratosis 4. Dermatol Online J. 2005; 11: 22.
28. Lee DK, Oh SI, Chang SE, Lee MW, Choi JI, Noon KC, Koh JK. A rare variant or porokeratosis: Porokeratosis ptychotropica. J Am Acad Dermatol 2006; 55(5): S120-122.
29. Malvehy J, Puig S, Braun RP, et al. Otras lesiones. Manual de Dermoscopía. Barcelona. BCN Art Directe S.L; 2006: 70.
30. Chad JT, Dirk ME. Medical Pearl: Gentian violet to highlight the cornoid lamella in disseminated superficial actinic porokeratosis. J Am Acad Dermatol 2005; 52(3): 513-514.
31. McDonald SG, Peterka ES. Porokeratosis (Mibelli): treatment with topical 5-fluorouracil. J Am Acad Dermatol. 1983; 8: 107-110.
32. Harrison S, Sinclair R. Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with topical 5% imiquimod cream. Australas J Dermatol. 2003; 44: 281-283.
33. Bhushan M, Craven NM, Beck MH, Chalmers RJ. Linear porokeratosis of mibelli: successful treatment with cryotherapy. Br J Dermatol. 1999; 141: 389.
34. Dereli T, Ozyurt S, Ozturk G. Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryosurgery. J Dermatol. 2004; 31: 223-227.
35. Groot DW, Johnston PA. Carbon dioxide laser treatment of porokeratosis of Mibelli. Lasers Surg Med. 1985; 5: 603-606.
36. Rabbin PE, Baldwin HE. Treatment of porokeratosis of Mibelli with CO₂ laser vaporization versus surgical excision with split-thickness skin graft. A comparison. J Dermatol Surg Oncol. 1993; 19: 199-202.
37. Spencer JM, Katz BE. Successful treatment of porokeratosis of Mibelli with diamond fraise dermabrasion. Arch Dermatol. 1992; 128: 1187-1188.
38. Goldman GD, Milstone LM. Generalized linear porokeratosis treated with etretinate. Arch Dermatol. 1995; 131: 496-497.
39. Allen AL, Glaser DA. Disseminated superficial actinic porokeratosis associated with topical PUVA. J Am Acad Dermatol. 2000; 43: 720-722.