

Poroqueratosis actínica superficial diseminada: reporte de caso y revisión de la literatura

Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis: Case Report and Review of the Literature

Damarys Florat Gutiérrez,¹ Fe Viera Campanioni,² Kenia M. Rodríguez del Valle³ y Yaneisis Marrero Chávez⁴

¹ Dermatóloga, Policlínico Benito Villales, Esmeralda, Camagüey, Cuba.

² Dermatóloga, Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Cuba.

³ Dermatóloga, Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Cuba.

⁴ Dermatóloga, Policlínico Previsora, Camagüey, Cuba.

RESUMEN

La poroqueratosis es un trastorno morfológicamente diferente de la queratinización. Presenta distintas formas clínicas que comparten un patrón histopatológico: la laminilla cornoide. La poroqueratosis actínica superficial diseminada es una variante de la poroqueratosis, que se caracteriza porque afecta áreas fotoexpuestas, se exacerba en los meses de verano y tiene escasa respuesta a la terapéutica. El presente artículo describe el caso de una paciente de 33 años de edad, con historia de fotoexposición prolongada, asociada a su actividad laboral.

PALABRAS CLAVE: poroqueratosis, poroqueratosis actínica superficial diseminada, laminilla cornoide, fotoexposición.

Introducción

La poroqueratosis comprende un grupo heterogéneo de trastornos de la queratinización; la mayor parte de las formas puede heredarse como un rasgo autosómico dominante. Se postula como factor etiopatogénico la presencia de un clon mutante de queratinocitos en expansión.¹⁻³

Entre los factores de riesgo se describen: predisposición genética, radiaciones ultravioleta (RUV), traumas, infecciones e inmunosupresión (trasplante de órganos sólidos, linfoma, VIH, enfermedades inflamatorias y autoinmunes en tratamiento con corticoides o inmunosupresores).⁴⁻⁶

Fue descrita por primera vez por Vittorio Mibelli, quien en 1893 asignó el nombre de poroqueratosis porque consideró que la misma se originaba en el "poro sudoríparo (acrosiringio), concepto que hoy pertenece a la historia. La lesión primaria común a todas ellas está

ABSTRACT

Porokeratosis is a disorder morphologically different from keratinization. It presents different clinical forms that share a histopathological pattern: the cornoid lamella. The disseminated superficial actinic porokeratosis is a variant of porokeratosis, which is characterized because it affects sun-exposed areas, is exacerbated in the summer months and has little response to therapy. This article describes the case of a 33-year-old patient with a history of prolonged exposure, associated with her work activity.

KEYWORDS: porokeratosis, disseminated superficial actinic porokeratosis, cornoid lamella, photoexposure.

represented by an element that evokes a papule hyperkeratotic, well delimited, that can acquire a ring-like configuration, with a hyperpigmented central area or linear arrangement. It distinguishes from any other dermatosis by a very discrete ring-like peripheral hyperkeratotic border. These lesions vary between 2 and 20 mm in diameter, and in less than half of the cases are symptomatic. The diagnostic is based on the clinical and histopathological study, where a characteristic finding is appreciated, called "cornoid lamella", which represents the mentioned peripheral hyperkeratotic border of the lesion.⁷⁻⁹

Se han descrito múltiples variantes clínicas, entre ellas la poroqueratosis actínica superficial diseminada expuesta por Chernosky en 1966.¹⁰

Se presenta este caso debido a que esta enfermedad es poco frecuente en nuestro medio. Se hace una revisión de la literatura sobre este tema.

CORRESPONDENCIA

Damarys Florat Gutiérrez ■ damarysflorat321@gmail.com

Policlínico Benito Villales la Rosa, Calle B # 74 entre 6 y 7, Reparto Simoni, Camagüey, Cuba

Caso clínico

Exponemos el caso de una paciente de 33 años de edad, de raza negra, trabajadora agrícola, sin antecedentes conocidos. Refiere que aproximadamente hace tres años le aparecieron unas lesiones anulares con bordes elevados en la cara y los brazos, ligeramente pruriginosas, que se exacerbaban en los meses cálidos y después de estar expuesta al sol durante un tiempo largo. Por esta razón acudió a la consulta del médico de la familia en su municipio, donde le dieron tratamiento con hidrocortisona en crema. Como no observó mejoría y continuaron apareciendo nuevas lesiones, fue enviada al Servicio de Dermatología de dicho municipio para un mejor estudio y tratamiento.

En el examen dermatológico se observó un cuadro cutáneo diseminado constituido por lesiones papulares y algunas placas con centro atrófico y bordes elevados, unas del color de la piel y otras más oscuras, asentadas en la cara, los miembros superiores y en la v del escote (figuras 1 y 2).

Se hizo el diagnóstico presuntivo de poroqueratosis actínica superficial diseminada, y se realizó biopsia de piel con los siguientes resultados: presencia de acantosis en la epidermis e infiltrado perivascular superficial en la dermis, además se observó la presencia de la laminilla cornoide (figura 3).

Se le dio tratamiento con tretinoína tópica al 0.05%, pantallas solares, isotretinoína 20 mg/día y chlorferamina 4 mg dos veces por día, con lo que se observó una mejoría de las lesiones.

Discusión

La poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD) fue descrita por Chernosky y Freeman en 1966 como una nueva variante de poroqueratosis. Es una genodermatosis autosómica dominante y de penetrancia variable.¹¹

La etiopatogenia de la poroqueratosis permanece desconocida. Se interpreta como consecuencia de la presencia de un gen anómalo en queratinocitos epidérmicos. En la forma clínica de poroqueratosis actínica superficial diseminada se encontraron anomalías en los cromosomas 12q23.2-24.1 y 15q25.1-26.1.^{12,13}

Las lesiones de la PASD tienen distintas etapas clínicas: las tempranas son pápulas cónicas, de 1 a 3 mm de diámetro, de ubicación folicular, con un tapón córneo. El diagnóstico es difícil e infrecuente en esta etapa. De forma secundaria, la pápula se agranda de forma centrífuga, dejando un área central con atrofia discreta o incluso hiperqueratosis con un rodete periférico hiperqueratósico neto, de menos de 1 mm de espesor. Puede adoptar distintas formas, habitualmente circular, pero también



Figura 1. Lesiones papulares hiperpigmentadas, con borde hiperqueratósico, característico de la poroqueratosis.



Figura 2. Placa hiperqueratósica con bordes elevados bien definidos y atrofia central en el miembro superior derecho.

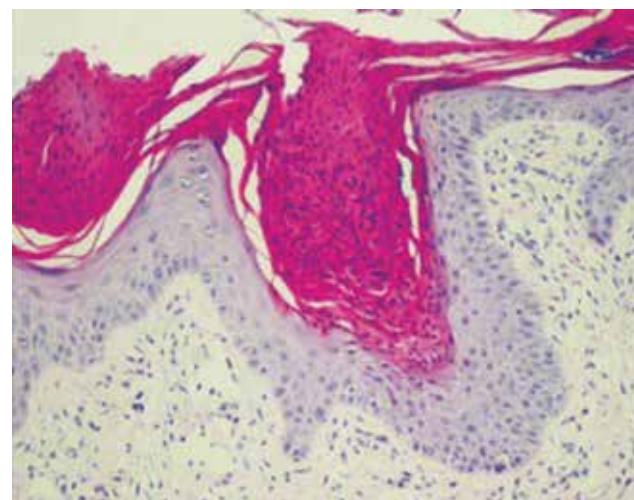


Figura 3. Se observan columnas de células parakeratósicas con características de laminilla cornoide. Hematoxilina eosina a 400X

ovoidea, irregular o en forma de pétalos. El centro de la lesión puede ser pigmentado, hipocrómico o eritematoso.

En general se distribuyen en zonas fotoexpuestas. Curiosamente, rara vez afectan la cara.¹⁴ Se describen lesiones aisladas en la piel habitualmente protegida del sol, pero no en la piel protegida por completo de la luz solar, como el cuero cabelludo con pelo normal, las axilas, el perineo o las mucosas. Tienden a una distribución bilateral y simétrica, siendo más numerosas en las piernas y los antebrazos. La forma de vestir determina la exposición cutánea y así el consiguiente aumento de lesiones.¹⁵

La exposición al sol estival influye en algunos aspectos clínicos de las lesiones, como la aparición de eritema, prurito y un rosete más prominente. Sin embargo, estos signos y síntomas se atenúan o desaparecen con la llegada del invierno.¹⁶

La enfermedad evoluciona de forma lenta y progresiva con el transcurso de los años.¹⁷ Aparece entre la tercera y cuarta décadas de la vida, aunque puede observarse en niños o ancianos; su evolución es crónica. Afecta mayormente a la raza blanca y la incidencia es similar en ambos性, pero por razones estéticas las mujeres consultan con más frecuencia que los hombres.¹⁸ La exposición prolongada a la luz UV natural y artificial, la fotoquimioterapia y la fototerapia inducen exacerbaciones de la enfermedad.¹⁹

La histología muestra la típica laminilla cornoide o columela, de células paraqueratósicas. Es más pequeña que en la poroqueratosis clásica y no presenta el surco central. Esto coincide con los hallazgos macroscópicos, que son más sutiles que en la poroqueratosis de Mibelli. Además hay reduplicación de la membrana basal, cambios vacuolares en queratinocitos, disqueratosis, paraqueratosis y disminución de la capa granulosa. Se acompañan de un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario leve. En algunos casos de PASD está descrito el daño actínico asociado, como atrofia epidérmica y elastosis solar subyacente a la lesión.^{20,21}

Recientemente se han descrito hallazgos dermatoscópicos que se correlacionan con las características histológicas de la entidad. Sobre todo la presencia de un borde queratósico blanquecino, que puede ser único o doble y que corresponde a la laminilla cornoide. En el centro de las lesiones se pueden observar puntos rojos, glóbulos y líneas rojizas que corresponden con vasos capilares dilatados bajo una epidermis atrófica.^{22,23}

En la actualidad no existe consenso acerca del enfoque óptimo y el manejo para esta enfermedad.^{24,25} Como primera línea de tratamiento se emplea la fotoprotección y los lubricantes e hidratantes para aliviar la sensación de aspereza. En algunos casos se han reportado efectos

benéficos con el uso tópico e intralesional de esteroides de alta potencia por su efecto antiinflamatorio, así como de 5-fluorouracilo ya que actúa como antimetabolito, que interfiere en la síntesis del ADN y disminuye la proliferación celular, pero como produce irritación no se puede aplicar en zonas extensas.²⁶ Otras modalidades terapéuticas que se han incluido son: agentes queratolíticos como el ácido salicílico de 2 a 5%, urea de 10% [por favor que los autores confirmen esta cifra: ¿es 10?] al 20%, retinoides tópicos como la tretinoína en diferentes concentraciones, adapalene y sistémicos como la isotretinoína, los cuales normalizan el trastorno de la queratinización. También se pueden utilizar los derivados de la vitamina D (calcipotriol, tacalcitol) ya que modifican la queratinización y desaparecen las lesiones y sus síntomas, como el prurito; así como el imiquimod debido a que estimula la respuesta inmune local del paciente, permitiendo controlar la enfermedad con buen resultado cosmético sin dejar cicatrices.^{27,28}

La terapia fotodinámica, la crioterapia, la microdermoabrasión, la electrocoagulación, el láser de dióxido de carbono y el láser de colorante pulsado también se han utilizado, pero ninguno de ellos es universalmente exitoso.

En los casos con prurito los antihistamínicos disminuyen los síntomas. La escisión quirúrgica se puede realizar en lesiones pequeñas y circunscritas, solas o combinadas con injertos de piel para optimizar los resultados estéticos.²⁹⁻³¹

A todos los pacientes se les debe instruir en la correcta aplicación de emolientes y fotoprotectores; deben conocer la naturaleza del padecimiento y la necesidad de terapia combinada, así como la importancia de la revisión dermatológica periódica, por la posible aparición de lesiones que tiendan a volverse malignas.

La PASD se considera una entidad crónica, progresiva y benigna, aunque se puede producir la degeneración maligna en 3.4% de los casos.^{7,15} Se ha descrito transformación maligna a carcinoma espinocelular (incluyendo enfermedad de Bowen) y carcinoma basocelular en 6.9 a 11.6% de los casos.³²

Conclusiones

La poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD) es una variante de poroqueratosis poco frecuente en la práctica diaria, de aparición tardía, que se caracteriza porque afecta áreas fotoexpuestas, se exacerba en períodos estivales y tiene escasa respuesta a la terapéutica. Por lo anterior consideramos que es importante informar al paciente acerca de cómo protegerse mejor del sol, ya que esto constituye la manera más efectiva para su mejoría.

La aparición de PASD se acompaña de otras lesiones relacionadas con el fotodáño, por lo que pasa desapercibida por los pacientes o se confunde con otras entidades. En un examen poco meticuloso, el médico puede pasar por alto la presencia de esta dermatosis ya que muchas veces es asintomática y su hallazgo en la consulta es casual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mohr Y, Gusso S y Dancziger E, Poroqueratosis, *Dermatol Argent* 2005; 11:78-85.
2. Graine M y Regan AD, Poroqueratosis. En: *Fitzpatrick. Dermatología en medicina general*, Madrid, Editorial Panamericana, 2009, pp. 442-6.
3. Schena D, Papagrigoraki A, Frigo A y Girolomoni G, Eruptive disseminated porokeratosis associated with internal malignancies: a case report, *Cutis* 2010; 85:156-9.
4. Murase J y Gilliam A, Disseminated superficial actinic porokeratosis co-existing with linear and verrucous porokeratosis in an elderly woman: update on the genetics and clinical expression of porokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 2010; 63:886-91.
5. Jung JY, Yeon JH, Ryu HS, Youn SW, Park KC y Huh CH, Disseminated superficial porokeratosis developed by immunosuppression due to rheumatoid arthritis treatment, *J Dermatol* 2009; 36:466-7.
6. Chouery E, Guissart C, Mégarbané H, Aral B et al, Craniosynostosis, anal anomalies, and porokeratosis (CDAGS syndrome): case report and literature review, *Eur J Med Genet* 2013; 56:674-7.
7. Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen F, Goldsmith L y Katz S. En: *Fitzpatrick. Dermatología en medicina general*, 7^a ed., Madrid, Editorial Panamericana, 2009, pp. 442-6.
8. Dancziger E, Gusso S y Mohr Y, Poroqueratosis, *Dermatología Argentina* 2005, xi(2):78-86.
9. Kanitakis J, Euvrard S, Faure M y Clady A, Porokeratosis and immunosuppression, *Eur J Dermatol* 1998; 8:459-65.
10. Thatte SS, Kharkar VD y Khopkar US, "Diamond necklace" appearance in superficial porokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 2014; 70(6):e125-6.
11. Rio B, Magana C, Le Tourneau A, Bachmeyer C, Levy V, Hamont N, Dieboldand J y Zittoun J, Disseminates superficial porokeratosis after autologous bone marrow transplantation, *Transplantation* 1997; (19):77-9.
12. Wei S, Yang S, Lin D, Li M, Zhang X, Bu L et al, A novel locus for disseminated superficial porokeratosis maps to chromosome 18p 11.3, *J Invest Dermatol* 2004; 123:872-5.
13. Kanekura T y Yoshii N, Eruptive pruritic papular porokeratosis: a pruritic variant of porokeratosis, *J Dermatol* 2006; 33:813-6.
14. Schwarz T, Seiser A y Gschnait F, Disseminated superficial "actinic" porokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 1984; 11:724-30.
15. Sertznig P, Von Felbert V y Megahed M, Porokeratosis: present concepts, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2012; 26:404-12.
16. Joshi R y Mehta SG, Pruritic porokeratosis peno-scrotal plaques: porokeratosis or porokeratotic epidermal reaction pattern? A report of 10 cases, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2014; 80(1):24-8.
17. Zhang ZH, Niu ZM, Yuan WT, Zhao JJ, Jiang FX, Zhang J et al, A mutation in SART3 gene in a Chinese pedigree with disseminated superficial actinic porokeratosis, *Br J Dermatol* 2005; 152:658-63.
18. Wu LQ, Yang YF, Zheng D, Deng H, Pan Q, Zhao L, Cai F et al, Confirmation and refinement of a genetic locus for disseminated superficial actinic porokeratosis (DASP1) at 12q23.2-24.1, *Br J Dermatol* 2004; 150:999-1004.
19. Khaled A, Kourda M, Abdelmoula F et al, Late-onset disseminated superficial actinic porokeratosis in an elderly woman, *Dermatol Ther* 2011; 1(1):15-9.
20. García Y, Salinas RJ, Blanco D y Ramírez N, Casuística de porokeratosis del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel Dr. Huberto Boaert Díaz durante el periodo 2005- 2015, *Rev Dom Dermatol* 2015; 42(1).
21. Shumack S, Commens C y Kossard S, Disseminated superficial actinic porokeratosis, histological review of 61 cases with particular referent to lymphocytic inflammation, *Am J Dermatopathol* 1991; 13:26-31.
22. Moscarella E, Longo C, Zalaudek I, Argenziano G et al, Dermoscopy and confocal microscopy clues in the diagnosis of psoriasis and porokeratosis, *J Am Acad Dermatol* 2013; 69:231-3.
23. Pedroso L, Rodríguez Saa S, Cohen Sabban EN y Cabo H, Dermoscopia de la porokeratosis actínica superficial diseminada, *Dermatol Argent* 2015; 21(1).
24. Ferahbas A, Utas S, Koc C y Canoz O, A case of facial porokeratosis, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20:355-6.
25. Navarro V, Pinazo I, Martínez E, Monteagudo C y Jordá E, Facial superficial porokeratosis, *Dermatology* 2000; 201:361.
26. Medina D, Ramos J y Cantú P, Poroqueratosis actínica superficial. Presentación de un caso, *Rev Cent Dermatol Pascua* 2005; 2:81-6.
27. Bohm M, Luger T y Bonsmann G, Disseminated superficial actinic porokeratosis: treatment with topical tacalcitol, *J Am Acad Dermatol* 1999; 40:479-80.
28. Arenas R, Poroqueratosis. En: *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*, 5^a ed., México, McGraw-Hill Interamericana, 2013, pp. 605-608.
29. Trejo Acuna JR, Ramos Garibaray A y Maza de Franco A, Poroqueratosis actínica superficial diseminada tratada con terapia fotodinámica, *Rev Cent Dermatol Pascua* 2015; 24(1).
30. Ricci C, Rosset A y Panizzon RG, Bullous and pruritic variant of disseminated superficial actinic porokeratosis: successful treatment with Grenz rays, *Dermatology* 1999; 199:328-31.
31. Deane L, Poroqueratosis. Revisión, *Rev Argent Dermatol* 2012; 93(4). Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2012000400010&lng=es&nrm=iso>. ISSN 1851-300X.
32. Maubec E, Duvillard P, Margulis A et al, Common skin cancers in porokeratosis, *Br J Dermatol* 2005; 152:1389-91.