

Poroqueratosis palmar solitaria: un reto diagnóstico en la práctica clínica

Solitary palmar porokeratosis: a diagnostic challenge in clinical practice

Joselyn Yosbeli Ramírez González,¹ Javier Eduardo Reyes Fernández² y Nataly Carolina Berrezueta Córdova³

¹ Residente de segundo año de Dermatología, Hospital Nacional Dr. Juan José Fernández Zacamil, Centro Dermatológico, San Salvador, El Salvador

² Residente de segundo año de Dermatología, Hospital Nacional Dr. Juan José Fernández Zacamil, Centro Dermatológico, San Salvador, El Salvador

³ Residente de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

RESUMEN

La poroqueratosis es un grupo poco común de enfermedades cutáneas caracterizadas por una queratinización anormal. Entre los factores de riesgo se incluyen alteraciones genéticas, infecciones, exposición a radiación ultravioleta, entre otros. Se han descrito diversas variantes clínicas, como la poroqueratosis actínica superficial diseminada, poroqueratosis superficial diseminada, poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis palmoplantar, lineal, folicular y el poroqueratoma. El diagnóstico se establece mediante la correlación clínico-histológica, apoyado con herramientas complementarias como la dermatoscopia y la microscopía confocal de reflectancia.

Presentamos el caso de una paciente con una lesión solitaria localizada en la palma de la mano, con una evolución clínica de cinco años. Este caso destaca por su localización inusual, morfología hipoqueratósica y presentación clínica aislada, lo cual representa un reto diagnóstico poco documentado en la literatura dermatológica.

PALABRAS CLAVE: poroqueratosis, dermatoscopia, genética, queratinización anormal, lamela corneíde.

ABSTRACT

Porokeratosis is a rare group of skin disorders characterized by abnormal keratinization. Risk factors include genetic alterations, infections, and ultraviolet radiation exposure, among others. Several clinical variants have been described, including disseminated superficial actinic porokeratosis, disseminated superficial porokeratosis, porokeratosis of Mibelli, palmoplantar porokeratosis, linear porokeratosis, follicular porokeratosis, and porokeratoma. Diagnosis is established through clinicopathological correlation, supported by complementary tools like dermoscopy and reflectance confocal microscopy.

We report the case of a female patient with a solitary lesion on her palm, which had been present for five years. This case is notable for its unusual location, hypokeratotic morphology, and isolated clinical presentation, making it a diagnostic challenge rarely documented in dermatologic literature.

KEYWORDS: porokeratosis, dermoscopy, genetics, abnormal keratinization, cornoid lamella.

Introducción

La poroqueratosis representa un grupo raro y clínicamente heterogéneo de dermatosis caracterizadas por un defecto en la queratinización. Fue descrita inicialmente por Neumann en 1875, y en 1893 Mibelli acuñó el término a partir del griego *πορος* (poro) y *κερατωσις* (queratosis), aunque posteriormente se reconoció que su origen no está limitado a los poros anexiales.¹

Estas entidades presentan un patrón de herencia autosómico dominante con mutaciones heterocigóticas en genes clave de la vía del mevalonato (*MVK*, *PMVK*, *MVD*, *FDPS*), lo

que subraya su base genética y metabólica.² Aunque poco frecuentes, afectan ligeramente con mayor frecuencia al sexo masculino, y se pueden localizar en cualquier región anatómica, incluidas áreas no fotoexpuestas.³

Clínicamente la poroqueratosis se manifiesta con placas bien delimitadas con bordes queratósicos característicos. Histológicamente, el hallazgo patognomónico es la lámina corneíde: una columna vertical de corneocitos paraqueratósicos incrustada en un estrato córneo ortoqueratósico.⁴ Esta entidad sigue siendo un reto diagnóstico en presentaciones inusuales o localizaciones atípicas,

CORRESPONDENCIA

Dra. Joselyn Yosbeli Ramírez González ■ joselynyosbeli@gmail.com ■ Teléfono: +503 7868 1029
Calle La Ermita y Avenida Castro Morán, urbanización José Simeón Cañas, Zacamil, C.P. 1120, Mejicanos,
San Salvador, El Salvador

por lo que su reconocimiento es esencial en la práctica dermatológica actual.

Presentación del caso

Se expone el caso clínico de una paciente de 69 años, de profesión odontóloga, quien comenzó con una lesión en la palma derecha hace cinco años. La lesión se mantuvo del mismo tamaño durante este periodo, acompañada de dolor al contacto mínimo.

En la exploración física se observó una dermatosis localizada en la palma de la mano derecha, unilateral. Constituida por una neoformación de 5 × 4 mm de diámetro, ligeramente elevada, con bordes regulares y bien delimitados, eritematosa, crónica y no pruriginosa (figura 1).

El estudio dermatoscópico reveló la presencia de vasos puntiformes con una distribución serpiginosa (figura 2).

Se realizó biopsia escisional de la lesión. El estudio histopatológico mostró estrato córneo con hiperqueratosis laminar compacta con una zona central de hipoqueratosis. En esta región se identificaron columnas de paraqueratosis dispuestas en forma de pilas de moneda (láminas cornoides). Debajo de éstas se observó agranulosis y una capa de queratinocitos monomorfos con núcleos ovalados

basófilos y citoplasma amplio y claro, sin evidencia de atipia. El resto de la epidermis presentaba acantosis regular. En la dermis papilar y reticular superficial se identificaron vasos dilatados y un infiltrado perivascular linfocítico discreto. Con base en los hallazgos clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de poroqueratosis (figura 3).

Discusión

La poroqueratosis (PK) es un trastorno infrecuente de la queratinización epidérmica, cuyo origen aún no está completamente esclarecido. Aunque la mayoría de las formas de PK se han asociado a mutaciones en genes de la vía del mevalonato (*MVK*, *PMVK*, *MVD*, *FDPS*), también se han identificado otros loci genéticos en los cromosomas 1, 12, 15, 16 y 18, así como genes implicados en la diferenciación epidérmica como *SSH1*, *SART3* y *SLC17A9*, que podrían desempeñar un papel crucial en la patogénesis de estas dermatosis.^{1,5,10}

Además de la predisposición genética, se han implicado factores exógenos como la radiación ultravioleta especialmente en formas actínicas, la inmunosupresión secundaria a trasplantes, neoplasias, VIH, hepatitis C, uso



Figura 1. Dermatosis localizada en la palma derecha, constituida por una neoformación de 5 × 4 mm de diámetro, eritematosa, ligeramente elevada, con bordes regulares.



Figura 2. Dermatoscopia con presencia de vasos puntiformes con distribución serpiginosa.

de inmunomoduladores y enfermedades autoinmunes.^{3,7} Incluso se ha propuesto una posible relación con infecciones virales como el VPH tipo 16.³

Desde el punto de vista clínico, la poroqueratosis suele comenzar como una pápula que evoluciona a una placa anular bien delimitada, con borde queratósico y centro atrófico. Sin embargo, existen variantes poco frecuentes que no cumplen este patrón clásico. Tal es el caso que aquí se describe: una presentación palmar, con una sola lesión persistente durante cinco años, no pruriginosa pero dolorosa al contacto. Esta forma clínica aislada y no actínica, en una localización palmar no fotoexpuesta, está escasamente documentada en la literatura.^{3,8}

Histológicamente la lesión mostró el hallazgo patognomónico de *lámina cornoide*: columnas verticales de paraqueratosis sobre áreas de agranulosis, con queratinocitos vacuolados sin atipia subyacentes, así como epidermis con acantosis regular. Estos hallazgos coinciden con las descripciones clásicas de la poroqueratosis.⁴

La dermatoscopia ha surgido como una herramienta valiosa para la evaluación no invasiva de estas lesiones. En este caso, se observaron vasos puntiformes dispuestos en un patrón serpiginoso, lo cual es consistente con lo reportado por Zaar y colaboradores⁶ en un estudio multi-

céntrico de la International Dermoscopy Society, donde se identificaron como hallazgos comunes los bordes queratósicos (correlato visual de la lámina cornoide), vasos glomerulares o puntiformes, estructuras blancas brillantes y pigmentación periférica gris-marrón.

La poroqueratosis se clasifica en variantes clínicas, entre ellas:

- Poroqueratosis de Mibelli
- Poroqueratosis superficial diseminada (actínica y no actínica)
- Poroqueratosis lineal
- Poroqueratosis palmoplantar
- Poroqueratoma
- Poroqueratosis punctata
- Poroqueratosis facial solitaria^{4,5}

La variante palmar solitaria, como la de nuestro caso, no encaja completamente en ninguna de estas formas clásicas, lo que resalta su carácter atípico y la necesidad de reportarla como entidad inusual.

Durante el abordaje diagnóstico se consideraron varias entidades que pueden simular clínica o dermatoscópicamente la poroqueratosis palmar solitaria. Uno de los prin-

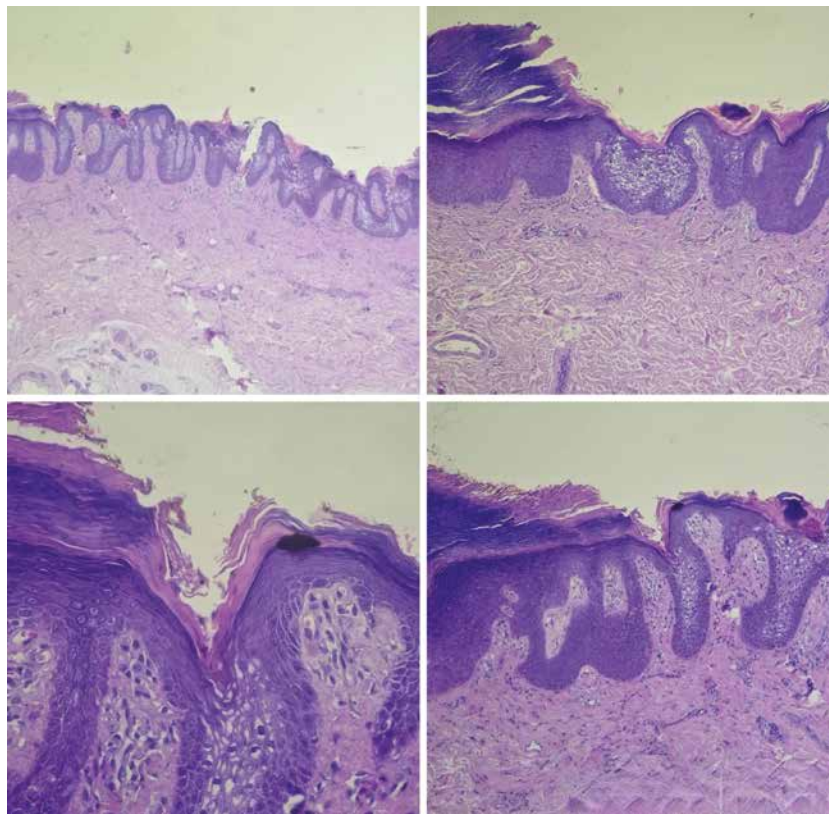


Figura 3. Histología que muestra estrato córneo con hiperqueratosis laminar compacta con una zona central de hipoqueratosis; columnas de paraqueratosis dispuestas en forma de pilas de moneda (láminas cornoide).

cipales diagnósticos diferenciales fue la *hipoqueratosis palmar circunscrita*, caracterizada clínicamente por una lesión deprimida, bien delimitada, localizada sobre todo en las palmas o las plantas. Dermatoscópicamente, esta entidad muestra una disminución focal de la queratinización sin borde hiperqueratósico evidente. Histopatológicamente, destaca por una hipoqueratosis focal, sin lámina cornoide ni atipia epidérmica.⁸

Otra entidad considerada fue el *acantoma de células claras*, que clínicamente se presenta como una pápula o placa rosada, con superficie lisa o levemente descamativa. A nivel dermatoscópico se observan vasos puntiformes o redes vasculares lineales sin borde hiperqueratósico ni pigmentación periférica. En el estudio histológico se identifica una proliferación de queratinocitos claros con citoplasma rico en glucógeno, sin presencia de lámina cornoide.^{3,9}

La *enfermedad de Bowen* o carcinoma *in situ* también se consideró dada su presentación clínica como placa eritematosa, descamativa, de bordes irregulares, que puede aparecer en las palmas. La dermatoscopia suele revelar vasos glomerulares o puntiformes agrupados, con escamas blancas y superficie irregular. Histológicamente muestra displasia epidérmica de espesor completo, con atipia celular prominente y mitosis atípicas, sin formación de lámina cornoide.^{1,4,5,7}

Estas comparaciones fueron fundamentales para descartar otras patologías y reafirmar el diagnóstico de poroqueratosis palmar solitaria en nuestro caso, ya que esta última se caracterizó clínicamente por una lesión única, dolorosa al contacto, con borde hiperqueratósico, morfología eritematosa y sin prurito. Dermatoscópicamente, presentó vasos puntiformes dispuestos en patrón serpiginoso periférico y, en el análisis histológico, reveló la presencia patognomónica de lámina cornoide, agranulosis subyacente, queratinocitos vacuolados sin atipia y discreto infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis papilar.^{1,2,4-7}

El curso natural de la PK es crónico y progresivo, con tendencia a extenderse lentamente y en algunos casos a malignizarse. Las formas con mayor riesgo de transformación maligna como carcinoma espinocelular, enfermedad de Bowen, melanoma o carcinoma basocelular son las diseminadas o de larga evolución.^{7,9} Por ello, el reconocimiento temprano y la vigilancia clínica son esenciales incluso en formas localizadas y aparentemente inofensivas.

Conclusión

La poroqueratosis palmar solitaria representa una forma clínica inusual de una dermatosis genodérmica poco frecuente. Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha, especialmente en lesiones persistentes no pruriginosas en

áreas no fotoexpuestas. La correlación clínico dermatoscópica e histopatológica es fundamental para establecer el diagnóstico definitivo. Este caso resalta la importancia de considerar poroqueratosis en el diagnóstico diferencial de neoformaciones palmares crónicas e hipoqueratósicas. Su identificación y documentación contribuyen al mejor entendimiento de las variantes clínicas y subrayan la necesidad de vigilancia ante el riesgo potencial de transformación maligna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kostopoulos-Kanidakis KA y Kanidakis J, Porokeratoses: an update on pathogenesis and treatment, *Int J Dermatol* 2025; 64(1):62-71. DOI: 10.1111/ijd.17411. Epub 11 de agosto de 2024. PMID: 39129190; PMCID: PMC11685060.
2. Yang J, Du YQ, Fang XY, Li B, Xi ZQ y Feng WL, Linear porokeratosis of the foot with dermoscopic manifestations: a case report, *World J Clin Cases* 2022; 10(31):11585-9. DOI: 10.12998/wjcc.v10.i31.11585. PMID: 36387824; PMCID: PMC9649560.
3. Paolino G, Di Nicola MR, Yarygina M, Mattozzi C, Quaranta E, Bianchi VG, Donati M y Mercuri SR, Exclusive and solitary facial porokeratosis: pathogenesis and literature reappraisal of a rare entity, *Case Rep Dermatol* 2023; 15(1):147-51. DOI: 10.1159/000530936. PMID: 37899946; PMCID: PMC10601618.
4. Anderska A, Kaczmarek-Such A, Mazur E y Reich A, Porokeratoses: a rare group of dermatoses, *Medicina (Kaunas)* 2024; 60(11):1876. DOI: 10.3390/medicina60111876. PMID: 39597061; PMCID: PMC11596848.
5. Pietkiewicz P, Korecka K, Salwowska N, Kohut I, Adhikari A, Bowszyc-Dmochowska M, Pogorzelska-Antkowiak A y Navarrete-Dechent C, Porokeratoses: a comprehensive review on the genetics and metabolomics, imaging methods and management of common clinical variants, *Metabolites* 2023; 13(12):1176. DOI: 10.3390/metabo13121176. PMID: 38132857; PMCID: PMC10744643.
6. Zaar O, Polesie S, Navarrete-Dechent C, Errichetti E, Akay BN, Jaimes J, Cabo H, Cohen Sabban E y Paoli J, Dermoscopy of porokeratosis: results from a multicentre study of the International Dermoscopy Society, *J EADV* 2021; 35(10):2091-6. DOI: <https://doi.org/10.1111/jdv.17439>.
7. Batalla A y De la Torre C, Circumscribed plantar hypokeratosis responding to topical calcipotriol, *J Dermatol Case Rep* 2013; 7(4):129-31. DOI: 10.3315/jdcr.2013.1155. PMID: 24421867; PMCID: PMC3888783.
8. Kim JH, Shim J, Park SW, Shin HT, Park JH, Lee DY, A case of solitary porokeratosis mimicking circumscribed palmar hypokeratosis, *Ann Dermatol* 2015; 27(2):233-4. DOI: 10.5021/ad.2015.27.2.233. Epub 24 de marzo de 2015. PMID: 25834375; PMCID: PMC4377425.
9. Das A, Vasudevan B y Talwar A, Porokeratosis: an enigma beginning to unravel, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2022; 88(3):291-9. DOI: 10.25259/IJDVL_806_20. PMID: 34877845.
10. Jäggle S, Juratli HA, Hickman G, Süßmuth K, Boente MC, Kopp J, Kirchmeier P, Zimmer A, Happle R, Bourrat E, Hamm H y Fischer J, Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata caused by congenital pathogenic variants in the MVD gene and loss of heterozygosity in affected skin, *Acta Derm Venereol* 2021; 101(2):adv00397. DOI: 10.2340/00015555-3753. PMID: 33491095; PMCID: PMC9366687.