

Poroqueratosis lineal

Linear Porokeratosis

Álvaro León-Mateos^a, María López-Escobar^b, Santiago Gómez^b,

José Antonio Manjón^b, Tomás Soler^c, Narciso Pérez^b

Servicios de Dermatología. ^aComplejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina.

Santiago de Compostela. ^bHospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. España.

Correspondencia:

María López-Escobar

Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias

Universidad de Oviedo

c/ Pío XII, 17 - 2ºB. 33013 Oviedo. España

Tel.: (+34) 985 255 327

e-mail: marialopezescobar@yahoo.es

Resumen

La poroqueratosis lineal (PL) es una infrecuente variante de poroqueratosis, que aparece típicamente en la infancia. Clínicamente presenta lesiones de poroqueratosis de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko.

Presentamos un caso de PL en una joven de 21 años, localizado en el miembro inferior izquierdo.

Debido a la falta de una terapia efectiva y la posibilidad de degeneración maligna de las lesiones cutáneas, la PL debería incluirse siempre en el diagnóstico diferencial de las dermatosis lineales de la infancia.

(León-Mateos A, López-Escobar M, Gómez S, Manjón JA, Soler T, Pérez N. Poroqueratosis lineal. *Med Cutan Iber Lat Am* 2003; 31(5): 311-313)

Palabras clave: poroqueratosis, líneas de Blaschko, poroqueratosis lineal.

Summary

Linear porokeratosis (LP) is a infrequent variant of porokeratosis, which tipically appears in childhood. Clinically it presents lesions of linear distribution following Blaschko's lines.

We present one case of LP in a 21-year-old woman localized in left lower extremity.

Because of the lack of an effective therapy and the possibility of malignant degeneration of the cutaneous lesions, LP should be always included in the differential diagnosis of linear dermatosis in childhood.

Key words: porokeratosis, Blaschko's lines, lineal porokeratosis.

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización cuyo sustrato histológico lo constituye una columna parakeratósica bien delimitada, sin capa granulosa, denominada laminilla cornoide, característica aunque no patognomónica de esta enfermedad (también puede hallarse en queratosis seborreicas, queratosis actínicas, carcinoma espinocelular y basocelular, verrugas vulgares, cicatrices y lesiones inflamatorias)[1, 2].

Las 5 formas existentes de poroqueratosis (poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis lineal (PL), poroqueratosis actínica superficial diseminada, poroqueratosis puntada y poroqueratosis palmo-plantar diseminada), presentan lesiones clínicas similares consistentes en maculopapulas de borde hiperqueratósico con un centro deprimido y atrófico, diferenciándose entre ellas por su distribución corporal[3, 4].

Presentamos un nuevo caso de PL y discutimos la fisiopatología, la capacidad de malignización y las alternativas terapéuticas de esta entidad.

Caso clínico

Mujer de 21 años, sin antecedentes personales de interés e hija de madre psoriásica, que consultó por lesiones cutáneas asintomáticas en la cara posterior del miembro inferior izquierdo que se habían iniciado a la edad de 10 años en el hueco poplítico, en forma de una pequeña lesión redondeada, aplanada, rasposa y de color parduzco. Desde entonces dicha lesión se había mantenido estable, al mismo tiempo que otras similares habían ido surgiendo en la cara posterior del muslo izquierdo, adoptando una disposición lineal.



Figura 1. Maculopápulas hiperpigmentadas de borde hiperqueratósico siguiendo una distribución lineal en cara posterointerna de muslo izquierdo.

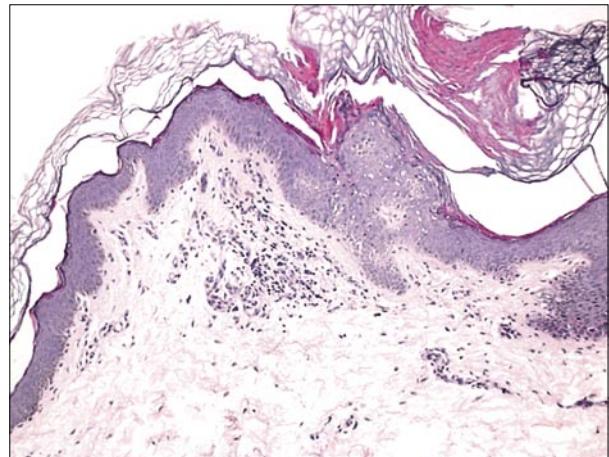


Figura 2. Columna de hiperqueratosis paraqueratósica constituyendo la típica laminilla cornoides.

A la exploración se apreciaban en la cara posterior del muslo izquierdo, siguiendo las líneas de Blaschko, múltiples pápulas confluentes de entre 1 y 2 cm de diámetro, de bordes mínimamente sobrelevados y levemente descamativos, con superficie hiperpigmentada marrón claro, aspecto atrófico y rasposas al tacto (Figura 1).

El estudio histopatológico reveló una epidermis en general de morfología normal, en la que destacaban múltiples zonas de umbilicación puntual en superficie continuadas de columnas hiperqueratósicas con paraqueratosis. Además se apreciaban signos de degeneración de la basal consistentes en edema intercelular y picnosis nuclear (Figura 2).

Se estableció el diagnóstico de PL y se comenzó tratamiento mediante la aplicación tópica de ácido retinoico. En revisiones sucesivas se observó escasa mejoría de las lesiones.

Comentario

La etiología de la PL es desconocida, si bien en la actualidad se acepta que se debe a una proliferación clonal en la epidermis determinada genéticamente[5, 8]. En contraste con otras variantes de porokeratosis en las cuales se ha descrito un patrón de herencia autosómico dominante (porokeratosis de Mibelli, porokeratosis actínica superficial diseminada y la porokeratosis palmo-plantar diseminada), en el caso de la PL este no ha sido identificado. La coexistencia de diferentes formas de porokeratosis en un mismo paciente o familia indican que un mismo gen o genes intimamente relacionados podrían ser los responsables de la aparición de las diferentes variantes fenotípicas, mediante fenómenos

de recombinación somática y pérdida de heterocigosidad alélica[9].

Además otros factores como las radiaciones[1, 7], la exposición solar[6, 9, 10], los traumatismos¹ y ciertos estados de inmunosupresión[1, 4, 6, 7, 9, 10] se han planteado como posibles precipitantes en la aparición de las lesiones cutáneas.

Su frecuencia se estima entre el 3,5% y el 17,4% de los casos de porokeratosis[2, 11] y clínicamente se caracteriza por la aparición de las típicas lesiones de porokeratosis generalmente a nivel de extremidades inferiores en niños y adolescentes, siguiendo una distribución lineal. Algunos autores han rechazado el nombre de porokeratosis zosteriforme, utilizado durante décadas, en cuanto que las lesiones se distribuyen realmente siguiendo las líneas de Blaschko más que los dermatomas[12]. Por otro lado, la aparición de casos con afectación cutánea diseminada ha llevado a la distinción entre una forma localizada y otra generalizada de PL[12].

Hasta en el 7% de los casos esta patología se asocia con la aparición de neoplasias cutáneas (carcinomas espinocelulares, basocelulares y enfermedad de Bowen)[1, 6, 8]. Las formas de más años de evolución y aquellas de mayor extensión parecen conllevar un riesgo más elevado de degeneración maligna[7]. Por este motivo la PL debería ser descartada cuanto antes ante cualquier caso de dermatosis lineal de la infancia, si bien también se han descrito casos aislados en adultos[13].

Su diagnóstico diferencial incluye el nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal, el liquen striatus, la incontinencia pigmenti, las variantes lineales de liquen plano o de

la enfermedad de Darier, algunas formas de psoriasis y las verrugas vulgares[4, 8, 14, 15].

Entre las diferentes terapias tópicas empleadas en el tratamiento de la PL se incluyen los esteroides tópicos e intralesionales, el 5-fluoracilo, la vitamina A, los queratolíticos y el calcipotriol, ninguno de los cuales ha demostrado una eficacia significativa. La excisión quirúrgica o la eliminación de las lesiones mediante crioterapia o electrodisección, han sido empleadas con éxito en ocasiones, aunque parece que

las técnicas más eficaces podrían ser el láser de CO2 o la dermabrasión[4, 6, 8, 14, 15]. En algunas ocasiones se ha utilizado con éxito etretinato vía oral en casos extensos de PL[12].

En conclusión, la PL es una variante infrecuente de porokeratosis, la cual se asocia con la aparición de neoplasias cutáneas por lo que debería ser siempre considerada en pacientes con dermatosis de distribución lineal.

Bibliografía

1. Alster TS, Nanni CA. Successful treatment of porokeratosis with 585 nm pulsed dye laser irradiation. *Cutis* 1999;63:265-6.
2. Taniguchi Y, Yuasa T, Shimizu M. Linear porokeratosis. *J Dermatol* 1993;20:489-92.
3. Fernández López E, Unamuno Perez P. Lesiones hiperqueratósicas de distribución lineal. *Piel* 2000;15:447-8.
4. Sehgal VN, Jain S, Singh N. Porokeratosis. *J Dermatol* 1996;23:517-25.
5. Lozinski AZ, Fisher BK, Walter JB, Fitzpatrick PJ. Metastatic squamous cell carcinoma in linear porokeratosis of Mibelli. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:448-51.
6. García Doval I, Cacharrón JM, Peteiro C, Toribio J. Poroqueratosis de Mibelli de localización atípica. *Actas Dermosifiliogr* 1993;84:180-2.
7. Tseng SS, Levit EK, Ilarda I, Garzon MC, Grossman ME. Linear porokeratosis with underlying bony abnormalities. *Cutis* 2002;69:309-12.
8. Kaur S, Thami GP, Mohan H, Kanwar AJ. Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and a review of the literature. *J Dermatol* 2002;29:305-9.
9. Suh DH, Lee HS, Kim SD, Cho KH, Kim KH, Park KC. Coexistence of disseminated superficial porokeratosis in childhood with congenital linear porokeratosis. *Pediatr Dermatol* 2000;17:466-8.
10. Miranda-Romero A, Pérez-Oliva N, Drake M, Asumendi L, González-López A, García-Muñoz M. Psoriasis sobre lesiones de porokeratosis actínica superficial diseminada. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:492-4.
11. Mehregan AH, Khalili H, Fazel Z. Mibelli porokeratosis of the face. A report of seven cases. *J Am Acad Dermatol* 1990;3:394-6.
12. Goldman GD, Milstone LM. Generalized linear porokeratosis treated with etretinate. *Arch Dermatol* 1995;131:496-7.
13. Bogaert MA, Hogan DJ. Linear porokeratosis in a 74-year-old woman. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:338.
14. Cohen PR, Held JL, Katz BE. Linear porokeratosis: successful treatment with diamond fraise dermabrasion. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:975-7.
15. Lozinski AZ, Fisher BK, Walter JB, Fitzpatrick PJ. Metastatic squamous cell carcinoma in linear porokeratosis of Mibelli. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:448-51.