

Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos

Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus

Benigno Monteagudo Sánchez*, Elvira León Muiños, Cristina Durana***, María del Mar Used Aznar***, Cristina de las Heras*, José María Cacharrón***

*Servicio de Dermatología. **Servicio de Pediatría. ***Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. España.

Correspondencia:

Benigno Monteagudo Sánchez
C/ Rosalía de Castro, 38, 3.º B
15706 Santiago de Compostela
Teléfono: 34-981-593404
e-mail: benims@hotmail.com

Resumen

Los hamartomas con diferenciación ecrina son infrecuentes, e incluyen el nevo ecrino, el nevo centrado ecrino, el hamartoma angiomatoso ecrino, el siringofibroadenoma ecrino y el nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos.

Relatamos el caso de una mujer que presentaba desde el nacimiento una erupción distribuida siguiendo las líneas de Blaschko en las extremidades derechas, con clara afectación palmoplantar. La biopsia de una de las lesiones mostró los hallazgos típicos del nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos.

(Monteagudo Sánchez B, León Muiños E, Durana C, Used Aznar MªM, De las Heras C, Cacharrón JMª. Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35:239-242)

Palabras clave: poroqueratósico, ecrino, Blaschko, mosaicismo.

Summary

Hamartomas that have an eccrine differentiation are rare, and include eccrine nevus, eccrine-centered nevus, eccrine angiomatous hamartoma, eccrine syringofibroadenoma and porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus.

A woman who presented from birth an eruption following Blaschko's line on the right limbs, with clear palmoplantar involvement is reported. The biopsy of one of the lesions showed findings typical of porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus.

Key words: porokeratotic, eccrine, Blaschko, mosaicism.

El nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos es un hamartoma del conducto sudoríparo de las glándulas ecrinas[1]. Descrito inicialmente por Marsden en 1979[2], la nomenclatura actual fue acuñada un año más tarde por Abell y Read[3].

Se han empleado otros términos para describir esta entidad como nevo comedoniano de la palma, nevo sudoral ecrino palmar pseudocomedoniano y hamartoma poroqueratósico lineal palmoplantar[1]. En la actualidad se encuentran en la literatura menos de 40 casos publicados.

Caso clínico

Mujer de 17 años de edad que consultó por presentar desde el nacimiento múltiples pápulas y depresiones hiperqueratósicas, distribuidas de forma lineal siguiendo las líneas de Blaschko a lo largo del antebrazo y palma de mano derechos, y planta y dorso del pie derecho (Figuras 1-3). La paciente refería que la intensidad y extensión de las lesiones habían disminuido con el paso de los años. No presentaba otras alteraciones cutáneas ni antecedentes familiares de interés.

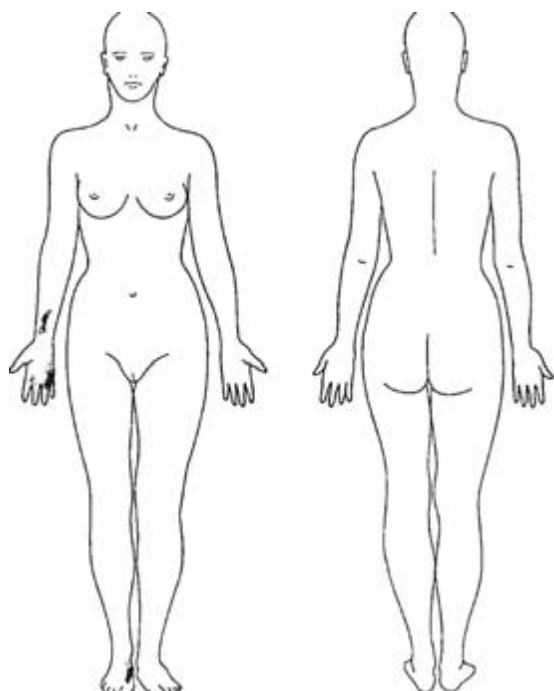


Figura 1. Distribución de las lesiones en la piel de la paciente.

Se realizó biopsia de una de las lesiones de cara interna del pie derecho, cuyo estudio histopatológico evidenció una lámina paraqueratósica sobre una invaginación epidérmica, con ausencia de granulosa, que coincidía con la desembocadura de un ducto ecrino (Figuras 4 y 5).



Figura 2. Pápulas y depresiones hiperqueratósicas localizadas en la cara flexora de dedos y palma de mano derecha.



Figura 3. Lesiones dispuestas de manera lineal en la cara lateral interna del pie derecho, también se aprecian depresiones queratósicas con aspecto similar a comedones en la planta del pie.

Comentario

Clínicamente el nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos presenta dos tipos de lesiones: depresiones queratósicas en palmas y plantas con aspecto similar a comedones, y otras pápulas hiperqueratósicas, algunas con aspecto verrucoso. Ambos tipos muestran los hallazgos histopatológicos típicos de esta entidad[4, 5].

Las lesiones se agrupan linealmente o en parches, que se distribuyen de forma unilateral siguiendo las líneas de Blaschko, aunque existen algunos casos de distribución bilateral[5, 6]. Suelen extenderse con mayor frecuencia en

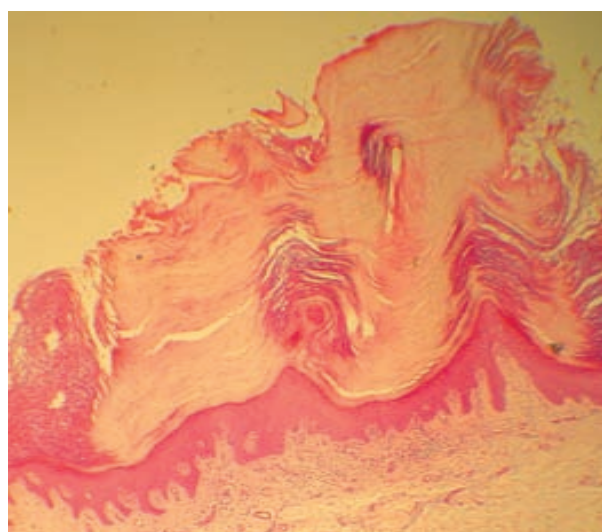


Figura 4. Discreta acantosis y papilomatosis. Hiperqueratosis en espículas, con depresión en "ondas" de la epidermis. Discreto infiltrado inflamatorio crónico en la dermis papilar.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de distintas entidades con afectación palmoplantar

Entidades	Clínica	Localización	Histopatología
Nevo comedoniano	Múltiples lesiones con aspecto de comedones de distintos tamaños, agrupados linealmente o en parches, habitualmente de forma unilateral.	Preferentemente en la cara, el cuello, el tronco y las extremidades superiores. Menos frecuentes son las lesiones palmares.	Múltiples infundíbulos foliculares malformados y dilatados, rellenos de una queratina laminar. No presenta la columna de paraqueratosis ni el ducto ecrino intraepidérmico y dérmico.
Poroqueratosis palmoplantar	Pápulas queratósicas.	Palmas y plantas, posteriormente se generalizan, llegando a afectar áreas no expuestas al sol.	Presenta la típica laminilla cornoide.
Queratosis arsenicales	Múltiples elementos papulosos lenticulares amarillentos o rosados, cubiertos por excrecencias córneas muy duras.	Sobre todo en zonas de fricción de las palmas y plantas.	Hiperqueratosis y papilomatosis. En ocasiones con leve atipia.
Queratodermia palmoplantar <i>punctata</i>	Elementos queratósicos, con una pequeña umbilicación en la parte central.	Localizados de forma simétrica en palmas y plantas.	Hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis, acantosis, papilomatosis e infiltrado inflamatorio linfohistiocitario en dermis papilar.
Queratodermia espinosa palmar (también denominada poroqueratosis <i>punctata</i> palmar o queratodermia poroqueratósica <i>punctata</i>)	Lesiones hiperqueratósicas de pequeño tamaño y morfología filiforme.	Salpicadas por la superficie de ambas palmas y/o plantas.	Columna paraqueratósica compacta netamente separada del estrato córneo normal, con una capa granulosa subyacente adelgazada o ausente.
Acroqueratoelastoidosis	Múltiples pápulas pequeñas, firmes y translúcidas.	Afecta principalmente a la zona de transición de las superficies dorsal y plantar o palmar en las manos y en los pies.	Hiperqueratosis con una depresión poco profunda en la epidermis subyacente, que muestra una capa granulosa marcada con leve acantosis. Las fibras elásticas están algo fragmentadas en la dermis media y reticular.

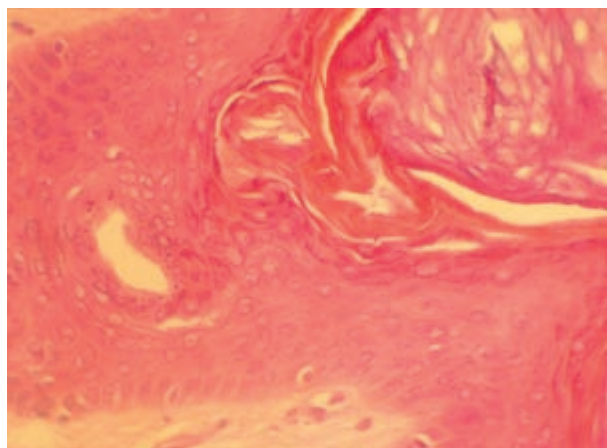


Figura 5. Hiperqueratosis con leve paraqueratosis en el interior de una invaginación epidérmica, en cuyo fondo se puede observar disminución de la capa granulosa. En la parte más profunda se aprecia la desembocadura de un ducto ecrino.

la zona palmoplantar, pero también se hay casos con afectación del dorso de manos o pies[7], tronco[1, 4, 5] o incluso algunos sistematizados.

Las lesiones suelen aparecer al nacimiento o en la infancia aunque en ocasiones se desarrollan en la edad adulta[8-10]. Pueden permanecer estables en el tiempo o tender a desaparecer[1, 4]. No se asocia con otras anomalías congénitas, aunque se ha descrito la coexistencia con psoriasis lineal[11].

El examen histopatológico es característico, se observa una lámina paraqueratósica localizada en una invaginación epidérmica con pérdida de la capa granulosa, semejante a la lamela cornoide. La lámina paraqueratósica está casi siempre sobre la desembocadura de un ducto ecrino[7].

Se realiza tratamiento para minimizar los problemas estéticos, sobre todo en pacientes con lesiones extensas y generalizadas. La eficacia de las distintas modalidades terapéuticas es baja, como sucede con el calcipotriol, corticoides y queratolíticos tópicos, crioterapia y cauterización;

Tabla 2. Diagnóstico diferencial de algunas dermatosis que siguen las líneas de Blaschko

Nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal	Pápulas queratósicas, a veces verrucosas o sésiles, agrupadas en una disposición lineal. Cuando se afecta una sola mitad del cuerpo se denominan <i>nevus unius laterales</i> .
Poroqueratosis lineal	Lesión lineal compuesta de múltiples placas típicas de poroqueratosis.
Psoriasis lineal	Placas eritemato-descamativas lineales que pueden coexistir con placas aisladas de psoriasis vulgar. Debe diferenciarse de la variante psoriasiforme de algún nevo epidérmico inflamatorio.
Liquen plano lineal	Pápulas poligonales violáceas con una distribución lineal, generalmente en la extremidad inferior. Suele coexistir con lesiones aisladas de liquen ruber plano.
Liquen estriado	Pápulas pequeñas distribuidas de manera lineal, generalmente en una extremidad. Presenta características histopatológicas liquenoides y espongiótica. Hay autores que consideran a la Blaschkitis del adulto dentro de esta entidad.

excepto en lesiones localizadas donde es válida la extirpación quirúrgica y el empleo de láser de CO₂[5, 8, 12].

El diagnóstico diferencial debe realizarse con entidades que cursan con afectación palmoplantar (Tabla 1): el nevo comedoniano, la queratodermia espinosa palmar[13], la poroqueratosis palmoplantar, las queratosis arsenicales, la queratodermia palmoplantar *punctata*[14] y la acroqueratolastoidosis. También debe diferenciarse de otras dermatosis congénitas o adquiridas que siguen las líneas de Blaschko, que difieren de otros patrones lineales como las líneas de Voigt, las líneas de Langer o las líneas de inervación de los

nervios espinales (Tabla 2)[15-17]: el nevo comedoniano[18], el nevo epidérmico verrucoso lineal, la psoriasis lineal[19], la poroqueratosis lineal, el liquen plano lineal y el liquen estriado. El estudio histopatológico permite su diferenciación[7].

La anatomía patológica y las técnicas de inmunohistoquímica en este trastorno parecen revelar que la invaginación epidérmica en donde se halla la lámina paraqueratósica (similar a la lamela cornioide) es atravesada por un acrosiringio aparentemente normal. Dada la distribución de las lesiones y su aparición esporádica, el trastorno parece representar un mosaicismo genético[1].

Bibliografía

- Iglesias C, Gonzalo González I, Barco L, Ruiz Fernández P, Sánchez de Paz F. Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecninos. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95:462-6.
- Marsden RA, Fleming K, Dawber RP. Comedo naevus of the palm a sweat duct naevus? *Br J Dermatol* 1979;101:717-22.
- Abell E, Read SI. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *Br J Dermatol* 1980;103:435-41.
- Mazuecos J, Ortega M, Ríos JJ, Camacho F. Long-term involution of unilateral porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *Acta Derm Venereol* 2003;83:147-9.
- Leung CS, Tang WY, Lam WY, Fung WK, Lo KK. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus with dermatomal trunk involvement: literature review and report on the efficacy of laser treatment. *Br J Dermatol* 1998;138:684-8.
- Fernández Redondo V, Toribio J. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *J Cutan Pathol* 1988;15:43-8.
- Sassmannshausen J, Bogomilsky J, Chaffins M. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:364-7.
- Del Pozo J, Martínez W, Vereá MM, Yebra Pimentel MT, García Silva J, Fonseca E. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus: treatment with carbon dioxide laser. *Br J Dermatol* 1999;141:1144-5.
- Birol A, Erkek E, Bozdoğan O, Kocak M, Atasoy P. A case of porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus of late onset. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:619-21.
- Valks R, Abajo P, Fraga J, Aragües M, García Díez A. Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus of late onset: more frequent than previously suggested? *Dermatology* 1996;193:138-40.
- Yu HJ, Ko JY, Kwon HM, Kim JS. Linear psoriasis with porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:S81-3.
- Murphy LA, Atherton DJ. Case 2. Porokeratotic eccrine and ostial dermal duct naevus. *Clin Exp Dermatol* 2004;29:333-4.
- Guhl G, Goiriz R, Vargas E, Fraga J, García-Díez A, Fernández-Herrera J. Queratodermia espinosa palmar: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:392-4.
- Ruiz-Villaverde R, Blasco Melguizo J, Fernández Ángel I, Menéndez García-Estrada AC, Linares Solano J, Naranjo Sintes R. Queratodermia palmoplantar punctata de Buschke-Fisher-Brauer. *Med Cutan Iber Lat Am* 2002;30:17-21.
- Grosshans EM. Acquired blaschkolinear dermatoses. *Am J Med Genet* 1999;85:334-7.
- Paller AS. Piecing together the puzzle of cutaneous mosaicism. *J Clin Invest* 2004;114:1407-9.
- Lipsker D, Cribier B, Girard-Lemaire F, Flori E, Grosshans E. Genetic mosaicism in an acquired inflammatory dermatosis following the lines of Blaschko. *Arch Dermatol* 2000;136:805-7.
- Schechter AK, Lester B, Pan TD, Robinson-Bostom L. Linear nevus comedonicus with epidermolytic hyperkeratosis. *J Cutan Pathol* 2004;31:502-5.
- Ghorpade A. Linear naevoid psoriasis along lines of Blaschko. *J Eur Acad Dermatol* 2004;18:726-7.