

Poroceratose de Mibelli

Porokeratosis of Mibelli

M Zanini

Instituição Privada. Blumenau, SC, Brasil.

Correspondencia:

Mauricio Zanini

Rua Pref. Frederico Busch Jr, 124-Sala 401
89020-400 Blumenau-SC-Brasil

Tel.: (55) 47-3326.5326

e-mail: dermatozanini.adm@gmail.com

Resumo

A poroceratose de Mibelli é uma genodermatose disceratótica de incidência infrequente. Todas as formas clínicas de poroceratose apresentam potencial de malignização.

(M Zanini. Poroceratose de Mibelli. Med Cutan Iber Lat Am 2011;39(3):126-128)

Palabras clave: Poroceratose de Mibelli, genodermatose, câncer de pele.

Summary

Mibelli's porokeratosis is a rare dyskeratotic genodermatosis. All clinical forms of porokeratosis have a potential for malignization.

Key words: Mibelli's porokeratosis, genodermatosis, skin cancer.

A poroceratose de Mibelli é uma genodermatose disceratótica de incidência infrequente. Todas as formas clínicas de poroceratose apresentam potencial de malignização.

Relato do caso

Paciente do sexo feminino, 44 anos, fototipo II, apresenta lesões pruriginosas na coxa esquerda, com um ano de evolução. Nega uso de medicações. Refere câncer de cólon tratado com sucesso há cinco anos. Ao exame, observa-se na face interna da coxa esquerda múltiplas lesões em forma de placa anular e numular, com borda hiperocrômica e discretamente elevada (Figura 1 e 2). As placas são bem delimitadas, agrupadas e não confluentes. A hipótese clínica de poroceratose de Mibelli foi confirmada na histopatologia que demonstrou a lamela cornóide (Figura 3). A investigação clínica e por imagem não identificou nenhuma alteração visceral. Após seis meses de ácido retinóide a 0,03% em forma de gel creme noturno, houve melhora discreta de 20 a 30% na intensidade das lesões. A paciente não manteve acompanhamento médico posterior.

Discussão

Poroceratose de Mibelli (PM) é uma rara genodermatose disceratótica, provavelmente de transmissão autossômica dominante e patogenia ainda desconhecida[1, 2]. Em 1893, Mibelli sugeriu o termo poroceratose devido a impressão inicial de que o sítio patológico era o ducto sudoríparo écrino[3], fato atualmente não creditado. A primeira descrição brasileira foi realizada em 1934 por Armin Niemayer[4].

Refletindo o mosaicismo gênico, a PM tem como principais formas clínicas, a clássica, a linear, a actínica superficial disseminada, a palmo-plantar e a puntiforme[4-6]. Comum a todas as formas clínicas da PM há um pool proliferativo de ceratinócitos com tendência à malignização. De acordo com Sasson, a poroceratose deve ser considerada afecção pré-maligna, com incidência de lesões tumorais variando de 7% a 15%, particularmente carcinoma epidermóide, doença de Bowen e carcinoma basocelular[7-10]. Instabilidade no braço curto do cromossomo 3 parece estar relacionada com esta maior suscetibilidade à neoplasias malignas[8]. As lesões poroceratóticas apresentam células



Figura 1. Poroceratose de Mibelli afetando coxa esquerda.



Figura 2. Detalhe da lesão.

nas fases S, G2 e M em grande número, bem como índice de DNA similar às lesões malignas[6]. A imunossupressão é considerado fator básico da PM, bem como, fundamental em determinar lesões mais extensas e a malignização das mesmas[9, 10]. Acredita-se que num indivíduo genética e imunologicamente predisposto, há um agente agressor que desencadeia a afecção, como ocorre com a poroceratose superficial disseminada induzida pela radiação ultravioleta[1, 2, 4, 6]. Neste caso não houve nenhum elemento etiológico definido.

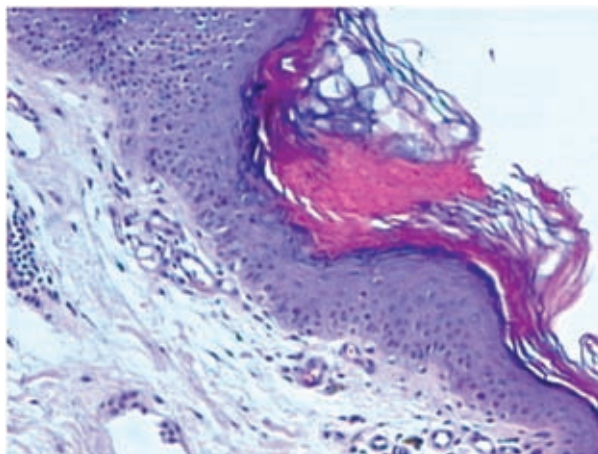


Figura 3. PAS: lamela cornóide (40x).

O diagnóstico da poroceratose é clínico-histológico. O encontro da lamela cornóide é essencial para o diagnóstico[1, 6]. Clinicamente, a PM caracteriza-se por pápula queratósica que evolui lenta e centrifugamente formando uma placa de configuração anular, numular ou circinada, centro atrófico ou eventualmente hipertrófico, bordas cornificadas, elevadas e bem delimitadas, dando aspecto de cratera. Geralmente única, tem caráter crônico e progressivo[1, 4-6]. O encontro histopatológico característico, mas não específico, é a lamela cornóide presente apenas na borda da lesão. Trata-se de uma coluna paraqueratósica que emerge de camada epidérmica espinhosa. A lamela cornóide eventualmente não é encontrada no material biopsiado, prejudicando o diagnóstico histológico. No diagnóstico histológico diferencial temos o nevo epidérmico, verruga viral e ceratose actínica hipertrófica[8-11]. O diagnóstico clínico diferencial é amplo e inclui o líquen esclero-atrófico, líquen plano anular, dermatoses perforantes, doença de Darier e esclerodermia[1, 4].

As opções terapêuticas são várias e incluem excisão cirúrgica, criocirurgia e medicações tópicas (ácido retinóico, 5-fluorouracil, ceratolíticos). O retinóide sistêmico pode ser benéfico[12]. Rabbin preconiza o laser de CO₂ como terapêutica de escolha, mas pode haver recorrências[13, 14]. Devido a eventual transformação ou neoplasia de novo associado com a PM, o acompanhamento clínico é obrigatório.

Bibliografia

- Macmillan AL, Roberts SOB. Porokeratosis of Mibelli. *Br J Dermatol* 1974; 90: 45-8.
- De Ascensao AC. La porokeratosis de Mibelli no hereditaria. *Med Cutan Ibero Lant Am* 1978; 6: 29-37.
- Saunders TS. Porokeratosis: a disease of epidermal eccrine-sweat-duct units. *Arch Dermatol* 1961; 84: 980-8.
- Herrera RP, Mendonça IRSM, Azulay RD. Poroceratose de Mibelli – Revisão bibliográfica e relato de um caso clínico com forma verrucosa. *An Bras Dermatol* 1992; 67: 155-8.
- Leow YH, Soon YH, Tham SN. A report of 31 cases of porokeratosis at the National Skin

- Center. *Ann Acad Med Singapore* 1996; 25: 837-41.
6. Santos IB, Silva MM, França ER. Poroqueratose palmar e plantar disseminada com lesões de mucosa oral: relato de caso. *An Bras Dermatol* 1997; 72: 389-93.
 7. Philippot V, Berard F, Perrot H. Protoporphyririe erythropoietique homozygote associee a une porokeratose. *Ann Dermatol Venereol* 1996; 123: 382-6.
 8. Scappati S, Lambiasi S, Orecchia G, Fraccaro M. Clonal chromosome abnormalities with preferential involvement of chromosome 3 in patients with porokeratosis of Mibelli. *Cancer Genet Cytogenet* 1989; 43: 89-94.
 9. Sasson M, Krain AD. Porokeratosis and cutaneous malignancy. A review. *Dermatol Surg* 1996; 22: 339-42.
 10. Oberste-Lehn H, Moll B. Porokeratosis Mibelli und Stachelzellkarzinom. *Hautarzt* 1968; 19: 399-403.
 11. Amantea A, Giuliano MC, Balus L. Disseminated superficial porokeratosis with dermal amyloid deposits: Case report and immunohistochemical study of amyloid. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 86-8.
 12. McDonald SG, Peterka ES. Porokeratosis (Mibelli): treatment with topical 5-fluorouracil. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 107-10.
 13. Rabbini 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.
 14. McCullough TL, Leshner JL. Porokeratosis of Mibelli: Rapid recurrence of a large lesion after carbon dioxide laser treatment. *Pediatric Dermatol* 1994; 11: 267-70.