

Poroqueratosis de Mibelli clásica. Presentación de un caso

Dra. Myrna Rodríguez Acar,* Dra. Josefa Novales Santa Coloma,**
Dra. María de la Luz Acosta Nieto***

RESUMEN

Se reporta el caso de un paciente masculino de 42 años, con una dermatosis de 15 años de evolución, que fue compatible clínica e histológicamente con poroqueratosis de Mibelli. Se realiza además una revisión del tema.

Palabras clave: Poroqueratosis de Mibelli.

ABSTRACT

Case report of a 42 years old male, patient presenting a 15 years evolution dermatosis clinical and histologically compatible with poroqueratosis of Mibelli. A review about this topic is also presented.

Key words: Poroqueratosis of Mibelli.

DEFINICIÓN

Es un desorden hereditario de la queratinización con un patrón de herencia autosómico dominante, caracterizado por una lesión escamosa, con centro atrófico y borde hiperqueratósico elevado. La presencia de lamela cornoide es la principal característica para el diagnóstico histopatológico.²

ASPECTOS HISTÓRICOS

En 1893 Mibelli fue el primero que describió en un paciente masculino lesiones de diferentes tamaños en brazos y manos, constituida por placas de color rojo pálido, con un borde elevado. El padre, hermano y hermana estaban afectados también, Mibelli creía que esta enfermedad involucraba los poros de los conductos de glándulas sudoríparas, por lo que la llamó "poroqueratosis" y posteriormente fue llamada "poroqueratosis de Mibelli". En el mismo año Respighi describió una forma más superficial y diseminada, pero el término de poroqueratosis superficial diseminada fue introducido por Andrews hasta 1937. En 1966 Chernosky describe una

forma que tenía relación con la exposición solar, llamada poroqueratosis actínica, y en 1971 Guss describió la poroqueratosis plantar, palmar y diseminada. A Truffi se le atribuyó la descripción de la forma lineal, y a Rahbari la forma punctata en 1977. Se reportó la degeneración maligna por primera vez en 1942 por Vigne, y la presencia de la enfermedad en pacientes inmunosuprimidos fue observada por MacMillan y Roberts en 1974.^{1,2}

CLASIFICACIÓN¹

Formas localizadas:

Poroqueratosis de Mibelli clásica o localizada.

Poroqueratosis de Mibelli lineal.

Poroqueratosis de Mibelli punctata.

Formas diseminadas:

Poroqueratosis superficial diseminada.

Poroqueratosis actínica superficial diseminada.

Poroqueratosis palmo-plantar diseminada.

Poroqueratosis inducida por inmunosupresión.

ETIOLOGÍA

Es una genodermatosis, con modo de herencia autosómica dominante y penetrancia parcial, hay algunos casos que resultan tal vez de mutaciones, por inestabilidad en el brazo corto del cromosoma 3, así como numerosos reordenamientos y formación de clonas.^{1,2}

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Jefe del Laboratorio de Dermatopatología del CDP.

*** Residente de 3er año de Dermatología del CDP.

Se han sugerido además algunos factores precipitantes como: Exposición a radiación solar, agentes infecciosos probablemente virales, traumatismos con la presencia de un fenómeno de Koebner, inmunosupresión en pacientes trasplantados, enfermedad hepática, leucemias, y otros padecimientos de la piel.¹⁻³

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Poroqueratosis de Mibelli (PM)

Puede aparecer a cualquier edad, generalmente desde la niñez, pero en los casos que no tienen antecedentes familiares el inicio es tardío, es más común en hombres que en mujeres, la poroqueratosis de Mibelli ocupa un 36% de todos los casos de poroqueratosis reportados.

Se encuentra generalmente una lesión solitaria usualmente confinada a las extremidades, pueden encontrarse lesiones en palmas y plantas, ocurren también en cara, glande, pene, e incluso mucosa oral. Las formas gigantes son comunes en los pies.

Inician como pápulas asintomáticas, que lentamente tienen un crecimiento centrífugo, formando placas alopécicas en su centro, ligeramente atróficas, e hipopigmentada. Ocasionalmente el área central puede ser hiperpigmentada o hipertrófica. El borde puede ser redondeado, serpinginoso, o anular. En formas gigantes de la enfermedad el borde puede ser muy elevado, llegando a ser hasta de 1 cm. Puede observarse un fenómeno isomórfico, o de Koebner.^{1,2}

Poroqueratosis de Mibelli lineal (PML)

Generalmente inicia desde la niñez, pero también ocurre en adultos jóvenes. Las lesiones presentan una distribución lineal, zosteriforme, que involucran principalmente las extremidades, cuando son unilaterales, se confunde con nevo epidérmico lineal, psoriasis lineal, liquen estriado, liquen plano, e incluso con verrugas plantares en mosaico.^{1,2,7}

Poroqueratosis de Mibelli punctata (PMP)

Tiene una forma de herencia autosómica dominante, aunque en algunas familias sólo ha afectado a hombres, y hay reportes donde se afectan sólo mujeres. Las lesiones son múltiples, discretas, en forma de semillas, rodeadas por un borde elevado, pueden confluir formando placas, ocurre principalmente en palmas y plantas. El diagnóstico diferencial incluye síndrome de nevo carcinoma basocelular, queratosis arsenicales, enfermedad de Darier, queratolisis puntata, y liquen nitidus palmo-plantar.¹

Poroqueratosis superficial diseminada (PSD)

Es una forma diseminada que ocurre en zonas expuestas y no expuestas. Con una probable forma de herencia autosómica dominante. Más comúnmente se presenta en cara, cuello, tronco y extremidades superiores. La edad de inicio es en las primeras tres décadas de la vida. Puede tener apariencia clínica de liquen plano atrófico, y se ha asociado con amiloidosis cutánea. Puede ser pruriginosa.¹

Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD)

Tiene las mismas características morfológicas de la PSD, pero limitada a áreas expuestas a la luz solar. Es la forma clínica más común de poroqueratosis, afecta a ambos sexos por igual. Aparece en la tercera y cuarta décadas de la vida, y pueden encontrarse desde unas pocas hasta cientos de lesiones. Se respetan las palmas, plantas y mucosas. Puede manifestarse prurito, principalmente posterior a la exposición al sol; y se han observado exacerbaciones en los meses de verano. Puede ser inducida artificialmente al exponerse a luz ultravioleta.^{1-3,6}

Poroqueratosis palmo-plantar diseminada (PPPD)

Se caracteriza por la presencia de pápulas queratósicas inicialmente confinadas a palmas y plantas, y que posteriormente se diseminan. Puede aparecer en la segunda o tercera década de la vida. Las lesiones pueden ser rojas o cafés, inician como pápulas que tienen un crecimiento centrífugo, que alcanzan un diámetro de 4 a 5 cm, el proceso es bilateral y simétrico. Despues de meses o años, aparece un brote secundario, que afecta particularmente las extremidades, y el tronco anterior y posterior. Puede llegar a afectarse la mucosa.^{1,2}

HISTOPATOLOGÍA

A pesar de la extensa variedad clínica de la poroqueratosis, las características histopatológicas son muy uniformes y similares. La característica principal es la presencia de la lamela cornoide, que típicamente se encuentra en el borde de la lesión, forma una indentación dentro de la epidermis, y comprende una columna de paraqueratosis que se extiende a través del estrato córneo ortoqueratósico. La lamela cornoide está pobremente desarrollada en poroqueratosis actínica superficial diseminada y poroqueratosis palmo-plantar diseminada. Por debajo de la lamela cornoide se encuentra una capa granulosa ausente o muy adelgazada, en la capa espinosa hay células disqueratósicas o vacuoladas, y la

dermis papilar puede tener la presencia de infiltrado linfohistiocitario. La epidermis de la porción central de la lesión puede ser normal, delgado, con hiperqueratosis, y ocasionalmente acantósico.^{1,2}

POROQUERATOSIS Y TRANSFORMACIÓN MALIGNA

Se han reportado transformación maligna de poroqueratosis en enfermedad de Bowen, y carcinomas de células escamosas y células basales. La incidencia de transformación fluctúa entre el 7 y 11%. La transformación maligna se describe en todas las variedades de poroqueratosis pero es más común en poroqueratosis de Mibelli lineal y rara en poroqueratosis actínica superficial diseminada, y se relaciona en forma directa con el tiempo de evolución de la lesión. Se cree que la radiación UV en estos casos no tiene un papel significativo ya que los carcinomas se observan en áreas no expuestas, y no es tan frecuente en la poroqueratosis actínica superficial diseminada. Se ha encontrado un incremento de la expresión de la proteína p53, en la periferia de las lesiones de poroqueratosis, lo que se relaciona con su transformación maligna en carcinoma epidermoide.^{1,2,4}

TRATAMIENTO

La respuesta terapéutica de todas las formas clínicas no es muy buena. Las medidas generales como lubricación y uso de queratolíticos disminuye los síntomas. Los protectores solares están indicados en PASD. Las lesiones localizadas pueden ser tratadas con cirugía extirmando



Figura 1. Placa de forma irregular en el dorso de la mano, se aprecia el centro ligeramente atrófico, y el borde elevado.



Figura 2. A mayor acercamiento de la lesión, en la que se aprecia el característico borde hiperqueratósico elevado.

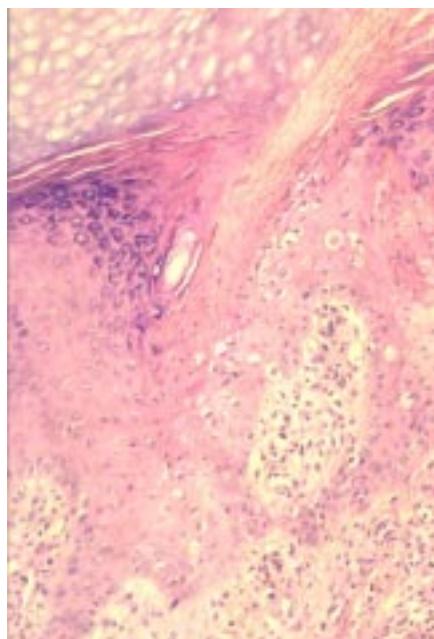


Figura 3. Columna de hiperqueratosis con parakeratosis que se invagina en epidermis, dato histológico principal para hacer diagnóstico.

la lesión, electrocauterio, crioterapia con nitrógeno líquido, láser de CO₂, y dermoabrasión. También se reporta utilidad variable con esteroides intralesionales y tópicos, 5-fluorouracilo, y tretinoína tópica. Con etretinato se tiene una buena respuesta terapéutica, pero al cesar el tratamiento hay recurrencia de la lesión.^{1,2,5}

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente del sexo masculino de 42 años, originario y residente del Distrito Federal, de ocupación

vendedor de autos. Presenta una dermatosis de aproximadamente 12 años de evolución que a decir del paciente le empezó como un "granito" rojo que se le fue extendiendo, y que nunca le ha dado sintomatología. Está localizada a la extremidad superior derecha de la que afecta la mano y de ésta el dorso (Figura 1); está constituida por una placa de forma irregular, sus diámetros miden 3.5x3 cm, cuyo centro es ligeramente atrófico, alopéctica, con escama escasa, y con un borde circinado, bien definido, elevado e hiperqueratósico (Figura 2). El resto de piel y anexos no presentaba alteraciones. No tiene antecedentes personales patológicos ni heredo-familiares de importancia. Negó tener familiares que tengan un cuadro clínico similar. Y no recibió ningún tratamiento previo.

Para el estudio de dicha lesión se tomó una biopsia en la cual se reportó una epidermis con hiperqueratosis con focos de paraqueratosis, hipergranulosis que alterna con áreas de ausencia de la granulosa, acantosis moderada a expensas de los procesos interpapilares los cuales en algunas áreas se anastomosan entre sí atrapando parte de las papillas. En algunas áreas la columna con hiperqueratosis con paraqueratosis se invagina hacia la epidermis, en esta área se observa ausencia de la granulosa y en la espinosa se advierten algunas células disqueratósicas. La dermis tiene papilomatosis, dermis papilar y subpapilar con numerosos vasos dilatados, algunos congestionados e infiltrado linfocitario moderado privascular (Figura 3). Con los datos clínicos e histopatológicos se llegó al diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli clásica.

CONCLUSIONES

En la poroqueratosis de Mibelli clásica se considera que el patrón de herencia es autosómica dominante. En el caso que presentamos no hay antecedentes familiares, sin embargo, se considera que pueden existir mutaciones de novo, que seguramente es lo que ha ocurrido en este paciente. De ser hereditaria tendría un inicio desde la niñez, y en nuestro paciente inicia en la tercera década de la vida. No se identificaron factores precipitantes. En cuanto al tratamiento tiene algunas posibilidades, una de ellas es la aplicación tópica con 5-FU, la aplicación de láser de CO₂, y la aplicación de nitrógeno líquido, dichos tratamientos se adecuarán a cada paciente, ya que en todos ellos se han reportado recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schamroth JM, Zlotogorski A, Gilead L. Poroqueratosis of Mibelli. *Acta Derm Venereol* 1997; 77: 207-213.
2. Sehgal VN, Jain S, Singh N. Porokeratosis. *J Dermatol* 1996; 23: 517-525.
3. Bencini PL, Crosti C, Sala F. Poroqueratosis: immunosuppression and exposure to sunlight. *Br J Dermatol* 1987; 116: 113-116.
4. Chang SE, Lim YS, Lee HJ et al. Expression of p53, pRb and proliferating cell nuclear antigen in squamous cell carcinomas arising on a giant porokeratosis. *Br J Dermatol* 1999; 141: 575-576.
5. Bhushan M, Craven NM, Beck et al. Linear porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryotherapy. *Br J Dermatol* 1999; 141: 389.
6. Lubambo N, Rodríguez de Franca E, Méndez GSP. Poroqueratosis superficial actínica superficial diseminada. *Dermatología Rev Mex* 1989; 33: 390-391.
7. Karadaglic DL, Berger MD, Jankovic D et al. Zosteriform porokeratosis of Mibelli. *Int J Dermatol* 1988; 27: 589-590.