

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **11**

Número
Number **2**




Mayo-Agosto
May-August **2002**

Artículo:




Poroqueratosis. Comunicación de dos casos

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Poroqueratosis. Comunicación de dos casos

Dra. Miriam Neri Carmona,* Dra. Virginia Martínez,* Dr. Alberto Ramos-Garibay*

RESUMEN

Las poroqueratosis son genodermatosis raras, que tienen en común la presencia histológica de laminillas cornoides. Se realiza una breve revisión del tema y se presentan dos casos clínicos, en los que histológicamente se corrobora la presencia de la laminilla corneida característica de esta patología.

Palabras clave: Poroqueratosis, formas clínicas, laminilla corneida.

ABSTRACT

Porokeratosis is a relatively rare disorder of keratinization, which is characterized histologically by the presence of a cornoid lamella. After a brief historical introduction, we describe two cases of porokeratosis, both presented the cornoid lamella it's essential pathognomic feature for diagnosis.

Key words: Porokeratosis, clinical forms, cornoid lamella.

Las poroqueratosis constituyen diversas entidades clínicas incluidas en las genodermatosis, las cuales presentan una o más placas queratósicas, rodeadas de un borde elevado, bien definido y que tienen como común denominador, alteraciones en la queratinización caracterizadas histológicamente con la presencia de una columna de células paraqueratósicas que atraviesan el estrato córneo, denominado laminilla corneida.^{6,13}

El término poroqueratosis es incorrecto, porque los cambios no se inician ni permanecen necesariamente confinados a un poro.⁶

Antecedentes históricos:

Año	Autores	Eventos
1888	Majocchi	Describe una dermatosis con poroqueratosis denominándola ictiosis Histrix atópica
1893	Mibelli	Describe a la poroqueratosis hiperqueratósica de "Mibelli"
1934	Freund y cols.	Describen la forma mínima (de Freund)

1966	Chernosky y cols.	Describen la poroqueratosis actínica superficial y diseminada
1971	Guss y cols.	Describen la poroqueratosis palmoplantar y diseminada en 8 miembros de una misma familia
1974	Rabhari y cols.	Describen una dermatosis de aspecto semejante al nevo epidérmico verrugoso denominándole poroqueratosis lineal y zosteriforme
1974	MacMillan y cols.	Describen la poroqueratosis postrasplante e inmunosupresión
1977	Rahbari y cols.	Describen la poroqueratosis punteada
1985	Helfman y cols.	Describen la poroqueratosis reticulada
1986	Chernosky	Describe la poroqueratosis palmar punteada
1987	Aloi y cols.	Describen la poroqueratosis minuta digitada
1992	Kanzaki y cols.	Describen la poroqueratosis eruptiva, papulosa y pruriginosa. ^{6,12,13}

* Centro Dermatológico Pascua.

La etiología se desconoce en la mayoría de los tipos. Aunque se ha involucrado una herencia autosómica dominante en las poroqueratosis de Mibelli, actínica superficial, diseminada y palmoplantar diseminada.^{1,6,13}

Se ha encontrado transformación a malignidad principalmente a carcinoma escamoso celular, excepto la variedad punteada y se ha encontrado en estos casos una expresión anormal del anticuerpo p53 para presentar carcinogénesis en la piel.^{3,7,10}

La edad de presentación varía, dependiendo del tipo de poroqueratosis.

La poroqueratosis de Mibelli, se ha reportado en todas las razas y en todo el mundo. En los casos de poroqueratosis superficial, actínica y diseminada, hay predilección en áreas geográficas con exposición al sol intenso. La raza más afectada es la blanca.⁶

Se han demostrado procesos fisiopatogénicos de autofagocitosis, degeneración filamentosos y formación de dos tipos de laminillas cornoides, una con vacuolas y núcleos picnóticos y otra con células aplanadas y material similar a la queratina. Además de existir un proceso de muerte celular del tipo de la "apoptosis": con destrucción celular y eliminación de células aisladas, sumado a disqueratosis y aumento de la queratina inmadura. Y esto puede explicar los casos de premalignidad detectados, asociados a enfermedad de Bowen y malignidad relacionados con carcinoma de células escamosas.^{2,3} Y presencia de alteraciones del citocromo P-53.^{6,7,10}

Histología: se caracteriza por una invaginación epidérmica, llena de una columna de células paraqueratóticas que se tiñen intensamente con tinciones para queratina, denominada laminilla cornoide (tapón córneo con material basofílico, granular en "pilas de platos"), con disminución o ausencia de la granulosa y con licuefacción y degeneración de la basal. En la dermis hay presencia de una reacción inflamatoria constituida por un infiltrado que destruye las células epidérmicas. Las alteraciones son más notorias en la forma de Mibelli y poco llamativas en la superficial y actínica.¹³

Clasificación:

	Poroqueratosis clásica de Mibelli	Poroqueratosis actínica
Frecuencia	Rara	Superficial diseminada
Patrón de herencia	Autosómica dominante	No rara
Edad de aparición	Generalmente en la niñez	Autosómica dominante
		3ª a 4ª década

Predominio sexual	M/F 2 a 1 ó 3 a 1	M/F 1 a 3
Localización:		
Lesión inicial	Cualquier parte	Piel expuesta al sol
Bilateral	Generalmente no	Sí
Localización:		
Piel expuesta al sol	Raras ocasiones	Generalmente
Palmas y plantas	Ocasionalmente	No
Mucosas	Sí	No
Morfología:		
Tamaño (cm)	variable > a 20	Uniforme 0.5 a 1
Altura borde (mm)	1 a 10	Menor de 1 (filiforme)
Surco en borde	Generalmente presente	No
Prominencia	Muy prominente	Superficial indistinta
Fenómeno de Köebner	Presente	No presente
Histología de laminilla		
Cornoide	Prominente	Menos desarrollado
Número de lesiones	Generalmente 1 o pocas	Generalmente en gran número
Sintomática	No	37% prurito
Exacerbación en verano	No	48%
Degeneración maligna	Reportada	Reportada
Poroqueratosis palmar y plantar diseminada y poroqueratosis lineal		
	Poroqueratosis palmar y plantar Diseminada	Poroqueratosis lineal
Incidencia	Rara	Rara
Patrón de herencia	Autosómica dominante	Se desconoce
Edad de aparición	Infancia y adultos	Recién nacidos y pubertad
Predominio sexual	M/F 2 a 1	M/F 1 a 1
Localización:		
Lesión inicial	Palma o planta	Extremidades
Bilateral	Sí	No
Piel expuesta al sol	Expuesta y no expuesta	No
Palmas y plantas	Característico	Puede existir
Mucosas	No	No

Morfología:		
Tamaño (cm)	Uniforme generalmente de 0.5 a 1	Variable 0.5 a 1
Altura del borde (mm)	Menor de 1	Menor de 1
Surco en el borde	No	Puede estar presente
Prominencia	Palmar y plantar	Superficial y prominente
Fenómeno de Köebner	No reportado	No reportado
Histología laminilla corneide	Menos desarrollada	Muy desarrollada
Número de lesiones	Generalmente gran número	Pocas o gran número
Sintomática	37% prurito	Presente
Exacerbación en verano	25%	No reportado
Degeneración maligna	Reportado	Reportado
Poroqueratosis punteada palmar y plantar, poroqueratosis superficial y diseminada eruptiva de Respighi		
	P. punteada palmar y plantar	P. superficial y diseminada eruptiva de Respighi
Frecuencia	Rara	Rara
Edad	Cualquier edad	Infancia y pubertad
Sexo	M/F 1 a 1	M/F 2 a 1
Patrón de herencia	Ninguno	Ninguno
Distribución	Palmas, plantas y tronco	Predomina en tronco
Bilateral	Sí	Sí
Fenómeno de Köebner	No	Sí
Sintomática	No	Puede existir prurito
Exacerbación en verano	No	No
Degeneración maligna	Reportado	No reportado ^(6,10-13)

Otros tipos de poroqueratosis

Poroqueratosis de forma mínima o de Freund: aparece en la adolescencia y se han descrito desapariciones

espontáneas. Morfológicamente constituyen placas en forma lineal o zosteriforme con borde queratósico elevado e irregular, del tamaño de una cabeza de alfiler.⁶

Poroqueratosis diseminada postrasplante e inmunosupresión: se ha observado en pacientes que fueron sometidos a trasplantes de diversos órganos, principalmente de riñón y en aquellos pacientes que estuvieron sometidos a inmunosupresores principalmente con citotáticos. Además de encontrarse en pacientes inmunosuprimidos en asociación con algunas patologías como linfomas de células T, VIH y SIDA.^{4,5,8,9}

Poroqueratosis reticulada: se trata de lesiones que comprenden una verdadera malla reticulada, formada por placas queratósicas ubicándose en abdomen, región suprapúbica, genitales y pliegues; y pueden cursar con prurito.⁶

Poroqueratosis minuta digitada: Presenta una morfología que semeja proyecciones córneas filiformes, múltiples y asintomáticas, con un borde que tiene de altura de 2 a 3 mm y cuando superan esta altura pueden quebrarse.⁶

Poroqueratosis eruptiva papulosa y pruriginosa: Una nueva forma de poroqueratosis, descrita en 1992 por Kasaki, Kobayashi y Ogawa, cuya morfología presenta una forma eruptiva y diseminada, acompañada de pápulas eritematosas y pruriginosas, que desaparecen después de varios meses, dejando lesiones anulares ligeramente pigmentadas y que histológicamente presentan datos compatibles con poroqueratosis.¹²

CASO CLÍNICO 1

Se reporta el caso de paciente femenino, de 17 años de edad, soltera, originaria y residente de México D.F., con ocupación de estudiante, estudiada en el Centro Dermatológico Pascua (CDP) en marzo de 1993, quien presenta dermatosis localizada en miembro torácico izquierdo, del que afecta dorso de la mano, entre dedo pulgar e índice (*Figuras 1 y 2*). Dermatosis de aspecto monomorfo constituido por eritema, tiene escama en la superficie, rodeada de un borde hiperqueratósico y bien delimitado acompañado de un surco y que conflúan para formar placa única de 2.5 x 4 cm de forma anular, evolución crónica y asintomática.

Con respecto al resto de la piel y anexos, no se encontró patología agregada. Inició hace 9 años con la aparición de una "mancha" en la mano la cual se fue haciendo "gruesa" hasta tomar la morfología y tamaños actuales. El diagnóstico clínico presuntivo fue de poroqueratosis por lo que se realizó biopsia incisional (*Figura 3*).



Figura 1.



Figura 2.

Figuras 1 y 2. Caso 1. Aspectos clínicos de poroqueratosis de Mibelli.



Figura 3.



Figuras 4.

Figuras 3, 4 y 5. Poroqueratosis la epidermis muestra hiperqueratosis compacta con disminución de la capa granulosa y de la afinidad tintorial de la capa córnea en su porción central (H-E 10X).



Figura 5.



Figura 6.

Figuras 4, 5 y 6. Caso 2. Aspectos topográficos y morfológicos de poroqueratosis actínica superficial diseminada.

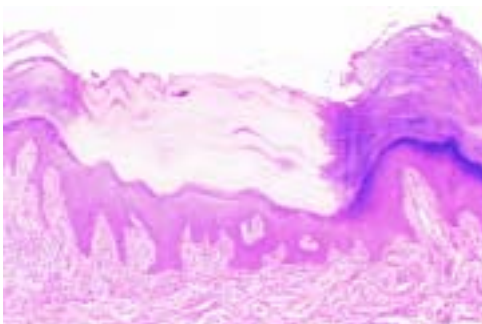


Figura 7. Se aprecia en detalle de la epidermis que corresponde a la lámina corneide, así como adelgazamiento subyacente de la capa granulosa (H-E 10X).

HISTOLOGÍA

CASO CLÍNICO 2

Se reporta el caso de paciente femenino de 56 años de edad, casada, originaria y residente de México D.F., dedicada al hogar, estudiada en el CDP en junio del año 2000, quien presenta dermatosis diseminada a ambos miembros torácicos de los que afecta cara dorsal de ambas manos y cara palmar de dedos índice y pulgar, bilateral con tendencia a la simetría. Dermatosis de aspecto monomorfo constituida de cuatro placas queratóticas de forma oval y anulares, de 3 x 5 cm hasta 7 x 4 cm, con borde elevado queratósico, café claro y centro atrófico, de evolución crónica y pruriginosas, en resto de piel y anexos no se encontró patología agregada.

Inició su padecimiento hace 11 años con la aparición de "granitos" en el dorso de manos que provocaban prurito intenso y posteriormente con engrosamiento de la piel que paulatinamente tomaron la morfología y tamaño actuales, por lo que se realizó biopsia incisional (*Figuras 4, 5 y 6*).

REPORTE HISTOLÓGICO DE AMBOS CASOS

Panorámica: la epidermis muestra hiperqueratosis compacta con disminución de la capa granulosa y de la afinidad tintorial de la capa córnea en su porción central (H-E 4X), (*Figura 6*).

Se aprecia en detalle de la epidermis con disminución de la afinidad tintorial que corresponde a la lámina cornoide, así como adelgazamiento subyacente de la capa granulosa (H-E 10X) (*Figura 7*).

En ambos casos se describe la lámina cornoide, que es característica de la porokeratosis.

CONCLUSIÓN

En ambos casos se realizó una correlación clínica y patológica, en la que se encontró el común denomina-

dor: laminilla cornoide. El primer caso clínicamente se cataloga como porokeratosis clásica de Mibelli y el segundo caso como porokeratosis actínica superficial diseminada.

La importancia de conocer estas patologías, radica en la posibilidad de la conversión a malignidad a carcinoma escamoso celular, por lo que debe tenerse en vigilancia al enfermo, a pesar de que no hay un tratamiento específico para la cura de esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Virendra S et al. Porokeratosis. *The Journal of Dermatology* 1996; 23: 517-525.
2. Rahbari H et al. Destructive facial porokeratosis. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1995; 33: 1049-1050.
3. Sawai T et al. Squamous cell carcinoma arising from giant porokeratosis. A case with extensive metastasis and hypercalcemia. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1996; 34: 507-508.
4. Aguilar J Let al. Disseminated porokeratosis and myeloplastic syndrome. *Dermatology* 1992; 189: 289.
5. Zenarola P et al. Exacerbation of porokeratosis: a sign of immunodepression. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1993; 29: 1035.
6. Balsa RE. Las porokeratosis, clínica, histología y fisiopatogenia. *Arch Argent Dermatol* 1996; 46: 155-174.
7. Vinai C et al. El gen P53, su importancia en la carcinogénesis. *Quirion* 1994; 25: 14-18.
8. Rothman IL et al. Mibelli's porokeratosis: following heart transplant. *Int J Dermatol* 1992; 31: 52-54.
9. Raychaudhury SP et al: Porokeratosis in immunosuppression and exposure to sunlight. *Br J Dermatol* 1992; 31: 781-782.
10. Urano Y et al. Immunohistochemical detection of p53. Tumor suppress protein in porokeratosis. *The Journal of Dermatology* 1996; 23: 365-368.
11. Tanugushi Y et al. Linear Porokeratosis. *The Journal of Dermatology* 1993; 20: 489-492.
12. Kansaki T et al. Eruptive Pruritic Papular Porokeratosis. *The Journal of Dermatology* 1992; 192: 109-112.
13. Patrick F et al. Porokeratosis 3th edition. *Panamerican* 1996: 624-630.