

Revista del  
**Centro Dermatológico Pascua**

Volumen  
Volume **14**

Número  
Number **2**

Mayo-Agosto  
May-August **2005**

*Artículo:*




**Poroqueratosis actínica superficial.  
Presentación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2005:  
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](#)

# Poroqueratosis actínica superficial. Presentación de un caso

Diana Medina Castillo,\* José Alberto Ramos Garibay,\*\* Paula Priscila Cantú Chapa\*\*\*

## RESUMEN

La poroqueratosis actínica superficial diseminada es una genodermatosis de origen desconocido caracterizada por un trastorno en la queratinización, es un proceso generalizado en el cual participa la piel expuesta al sol y tiene como característica común la distribución simétrica en las extremidades de numerosas lesiones de aspecto papuloso de color rojo-café con anillos queratósicos e hiperpigmentación central, las cuales pueden crecer y volverse de un aspecto anular. Histológicamente se diagnostican por la presencia de la llamada "laminilla cornoide". Se presenta el caso de un paciente masculino de 29 años con diagnóstico clínico e histológico de poroqueratosis actínica superficial diseminada y se hace una revisión de la literatura.

Palabras clave: Poroqueratosis, laminilla cornoide.

## SUMMARY

*Disseminated superficial actinic porokeratosis (DASP) is part of the genodermatosis known as porokeratosis which are of unknown origin and characterized by an anomaly in keratinization. DASP is a generalized process in which sun exposed skin is involved and has the symmetric distribution of the limbs as common trait. It consists of numerous brown-red papules with keratotic rims and central hyperpigmentation, which can grow and become of an annular aspect. Histologically, they are diagnosed by the presence of the "cornoid lamella". We present a male case 29 years old with disseminated superficial actinic porokeratosis and review literature.*

Key words: Porokeratosis, cornoid lamella.

## INTRODUCCIÓN

Las poroqueratosis (PQ) constituyen un grupo de genodermatosis poco frecuentes. Se caracterizan por un trastorno de la queratinización de origen desconocido.<sup>1</sup>

Majocchi en 1887 describió bordes hiperqueratósicos elevados en una genodermatosis caracterizada por placas anulares con atrofia central. Mibelli posteriormente lo denominó poroqueratosis en 1893 creyendo que involucraba a los poros de las glándulas sudoríparas, el mismo año una forma pediátrica de poroqueratosis con múltiples lesiones pequeñas que no se limitaban a piel expuesta al sol fue descrita por Respighi. Chernosky y Freeman fueron los primeros en describir la poroqueratosis actínica superficial diseminada en 1967.<sup>2</sup>

En función del tamaño, del número y de la localización de las lesiones, se distinguen varias formas clínicas de las PQ (Cuadro I).

### Poroqueratosis de Mibelli clásica (PQM)

Puede aparecer en cualquier edad, generalmente después de la niñez, pero en los casos sin antecedentes familiares el inicio es tardío. Las lesiones predominan en los miembros y pueden localizarse también en la cara, los labios, las regiones palmo-plantares, áreas genitales, las nalgas y la mucosa bucal. Generalmente son asintomáticas, pueden ser pruriginosas, sobre todo en los pliegues. Existe un predominio masculino (2:1). Se caracteriza por una a varias placas anulares o policíclicas de gran tamaño (de 2 hasta 20 cm), generalmente unilaterales y con menos frecuencia bilaterales y simétricas. Estas lesiones inician como pápulas hiperqueratósicas pequeñas y asintomáticas que aumentan paulatinamente de tamaño, de manera centrífuga, para formar una placa oval de borde bien definido e hiperqueratósico elevado.

\* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

\*\* Dermatopatólogo, CDP.

\*\*\*Residente 3er año de Dermatología, CDP.

### **Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PQASD)**

Es la forma más frecuente y casi siempre se produce en países con mucho sol. Las lesiones aparecen habitualmente durante el tercer o cuarto decenio. La PQASD se manifiesta por numerosas lesiones anulares de tamaño pequeño, que aparecen de forma bilateral y simétrica en zonas expuestas a la luz, en especial la cara externa de las extremidades, los hombros, cara posterior de tórax y con menos frecuencia en el rostro. La PQASD generalmente es asintomática aunque pueden ser pruriginosas en algunos casos. En ocasiones es difícil de ver, particularmente en pacientes con fotodaño (cambios pigmentarios, queratosis actínicas).<sup>3</sup> Las lesiones de PQASD pueden ser hipopigmentadas, atróficas, hipertróficas, eritematosas o queratósicas.

Los pacientes típicamente se presentan para revisión en la tercera o cuarta década de la vida porque las lesiones son poco notorias y pueden confundirlas con queratosis actínicas o seborreicas, lesiones de liquen plano o de granuloma anular. Es más común en mujeres, y esto puede atribuirse más que a una diferencia biológica, al hecho de que la mujer acude más a consulta por el aspecto estético. La manifestación clínica de la PQASD es similar en hombres y mujeres.

### **Poroqueratosis superficial diseminada (PQSD)**

Es una forma diseminada que clínicamente semeja PQASD pero que puede ocurrir en zonas tanto expuestas como no expuestas a la luz. Se presenta más frecuentemente en cara, cuello, tronco y extremidades superiores.

### **Poroqueratosis lineal (PQL)**

Constituye una forma poco frecuente, la cual presenta lesiones unilaterales que se extienden por los miembros siguiendo las líneas de Blaschko, o de nervios periféricos y que puede presentarse también como fenómeno de Koebner. Es muy parecido a un hamartoma epidérmico, una psoriasis lineal o un liquen estriado. En el tronco las lesiones adoptan una disposición zosteriforme. Aparece durante la infancia aunque también ocurre en adultos jóvenes, habitualmente en extremidades y con frecuencia ligeramente superior en las mujeres.

### **Poroqueratosis palmar, plantar y diseminada (PQPPD)**

Se caracteriza por pápulas queratósicas de 1-2 mm, de color pardo rojizo, bilaterales y simétricas, que aparecen en la adolescencia o en la edad adulta, inicialmente en las palmas y las plantas, aunque pueden extenderse a extremidades y tronco. En la mucosa bucal pueden encontrarse lesiones anulares opalescentes. La mayoría de los casos son familiares y afectan a los varones.

### **Poroqueratosis punctata (PQP)**

Se manifiesta por múltiples lesiones puntiformes tipo espinas que aparecen inicialmente en las palmas y después en las plantas. El diagnóstico diferencial incluye síndrome de nevo carcinoma celular, queratosis arsenicales, enfermedad de Darier, liquen nítido palmoplantar y de la queratodermia punctata. En ocasiones las lesiones son sensibles a la presión. Esta forma puede estar asociada a la PQM o a la PQL.

Se han descrito otras variedades de PQ como del tipo del prurigo nodular, en donde se cree en ocasiones pueden desarrollarse lesiones de este tipo sobre las lesiones preexistentes típicas debido al prurito y rascado.<sup>4</sup> La afección de la mucosa en la poroqueratosis es rara y excepcional en la lengua. Se consideró inicialmente que la laminilla corneide derivaba del acrosirín-gio. Ahora se acepta que se origina no sólo de las glándulas sudoríparas ecrinas, pero también de la epidermis. De esta manera se explica la afectación a mucosas.<sup>5</sup> Otra forma rara descrita es la facial aunque 15% de los pacientes que tienen la enfermedad generalizada pueden presentar lesiones faciales. Ocurre en los individuos de mediana edad los cuales han tenido una exposición importante al sol.<sup>6</sup>

Desde el punto de vista histológico existe un estrato córneo engrosado y ortoqueratósico, una columna vertical estrecha de corneocitos paraqueratósicos en "pila de platos". Esta estructura, la "laminilla corneide", apunta hacia el interior de la placa y descansa sobre una depresión o indentación de la epidermis subyacente, es una característica distintiva de la poroqueratosis. No obstante, cabe señalar que la laminilla corneide no es absolutamente específica de las PQ, ya que puede observarse en otras lesiones, como las queratosis preepiteliomasos, los carcinomas basocelulares y espinocelulares, las queratosis seborreicas y las verrugas.<sup>7</sup> Por debajo de la laminilla corneide se encuentra una capa granulosa ausente o

muy adelgazada. En la capa espinosa hay células disqueratósicas o vacuoladas. La degeneración hidrópica de la capa basal está generalmente presente. Un infiltrado inflamatorio inespecífico perivascular puede encontrarse en la dermis. La dermis papilar en la porción central de las lesiones, particularmente aquellas asociadas a una epidermis atrófica, está ligeramente engrosada y edematosa o fibrótica y contiene a veces polimorfonucleares eosinófilos, cuerpos coloides o depósitos de amiloide originados por la degeneración de los queratinocitos epidérmicos. La parte central de las placas de PQ muestra una discreta hiperqueratosis ortoqueratósica y un cuerpo mucoso ligeramente atrófico o con poca frecuencia, acantósico.

### Caso clínico

Paciente de género masculino de 29 años de edad, sin antecedentes personales de importancia para el padecimiento actual, quien consulta por presentar lesiones en antebrazos y piernas de 9 meses de evolución. La dermatosis está diseminada a extremidades superiores e inferiores de las cuales afecta caras externas de antebrazos, anteriores y posteriores de piernas, constituida por numerosas placas redondeadas de aproximadamente 0.3 cm de diámetro, de bordes queratósicos, hiperpigmentados, bien definidos, centro deprimido, resto de piel y anexos sin alteraciones (*Figuras 1 y 2*).

El diagnóstico clínico fue de poroqueratosis actínica superficial diseminada. Se realizó biopsia incisional de una de las lesiones localizada en la pierna derecha y el diagnóstico se confirmó histopatológicamente (*Figuras 3 y 4*). Se inició tratamiento con imiquimod tópico crema lubricante y protección solar. El paciente ha presentado discreta mejoría al mes de evolución.

## DISCUSIÓN

La etiopatogenia de las PQ todavía no ha sido totalmente aclarada, pero parece ser compleja y multifactorial. Una hipótesis clásica, aunque no demostrada formalmente, establece que las lesiones de PQ se deben a la extensión centrífuga de un clon de queratinocitos epidérmicos anómalos mutantes, situados en la base de la laminilla corneide. Esta hipótesis se basa en la existencia de un ácido desoxirribonucleico (ADN) aneuploide, el porcentaje elevado de queratinocitos en fase S y G2/M del ciclo celular y en la sobreexpresión de las oncoproteínas p53 y Rb y de otros antígenos de prolife-

ración en los queratinocitos próximos a la laminilla corneide. Hay una expresión anormal de citoqueratinas como filagrina e involucrina.<sup>8</sup>

Se han encontrado numerosos casos familiares de las diferentes PQ, lo que sugiere transmisión autosómica dominante con penetrancia reducida, siendo probable que los casos esporádicos se deban a mutaciones somáticas. Recientemente se ha identificado un locus para la PQSAD en el cromosoma 12q23. No existe un predominio racial particular; las PQ han sido descritas en todos los continentes, en pacientes blancos, asiáticos y negros. Se cree que un factor secundario, que puede ser ambiental o genético, se requiere para la expresión de este gen. Las varias formas clínicas de poroqueratosis pueden ser por lo tanto, el resultado de diferentes tipos de modificaciones genéticas o ambientales en el gen heredado. Una teoría de esta penetrancia reducida puede ser que el gen no es todavía funcional en la niñez, por lo que las lesiones de la PQASD pueden ser el resultado final de un proceso patogénico y no la lesión primaria *per se*.<sup>9</sup>

La PQASD está claramente asociada a la exposición solar, uso de cámaras de bronceado, y se ha inducido experimentalmente con irradiación y PUVA sistémico o local. Esto, aunado a la aparición de lesiones en zonas expuestas a la luz, agravamiento de las mismas en verano, y predominio en la edad adulta, sugieren un papel importante de los rayos UV. Se han reportado 4 casos de PQASD precipitada por PUVA oral para psoriasis en los últimos 20 años. En un estudio realizado por Stephen P. Shumack et al, las lesiones fueron más numerosas en las piernas, y el segundo sitio fueron los antebrazos. Comparados con las mujeres, los hombres tienen significativamente más lesiones en los brazos y tórax. Esto puede explicarse por los hábitos de vestimenta.

## FORMAS CLÍNICAS

### CUADRO I. CLASIFICACIÓN.

#### Formas localizadas

- Poroqueratosis de Mibelli clásica o localizada
- Poroqueratosis lineal
- Poroqueratosis punctata

#### Formas diseminadas

- Poroqueratosis superficial diseminada
- Poroqueratosis actínica superficial diseminada
- Poroqueratosis palmo-plantar diseminada

Sin embargo, aunque hay fuerte evidencia de la luz solar como causa de las lesiones de PQASD, no se puede explicar la falta de afectación facial, ya que es un área que está constantemente expuesta al sol.<sup>10</sup>

Por otra parte se ha visto la PQ en pacientes con SIDA, cirrosis hepática, enfermedad de Crohn y en pacientes con trasplante de órganos, todos éstos asociados a un estado de inmunosupresión. Estas observaciones destacan claramente el papel promotor de la misma, que podría llevar a que no se produjera el reco-

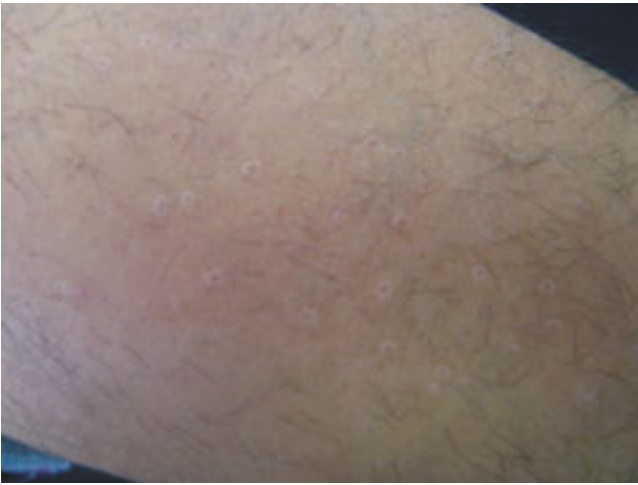
nocimiento y la destrucción inmunológica de clones de queratinocitos patológicos, e incluso al desarrollo y la proliferación del clon mutante de queratinocitos.

También parece ser clara la relación entre el tratamiento inmunosupresor y el desarrollo de la patología epitelial.

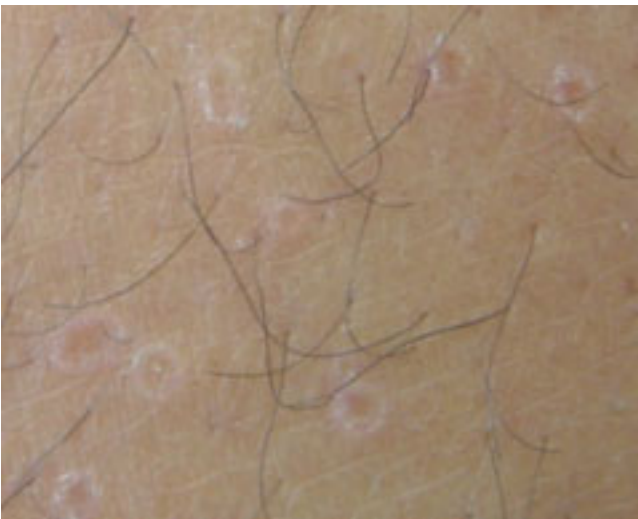
En un estudio se encontró que todos los pacientes que tenían PQASD, tenían además infección por virus de papiloma (verrugas y condilomas), lo que sugiere una conexión posible entre esta patología a la infección viral. Se cree que a la proliferación del clon epitelial mutante puede

**CUADRO II. CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES DE LOS DIFERENTES TIPOS DE POROQUERATOSIS**

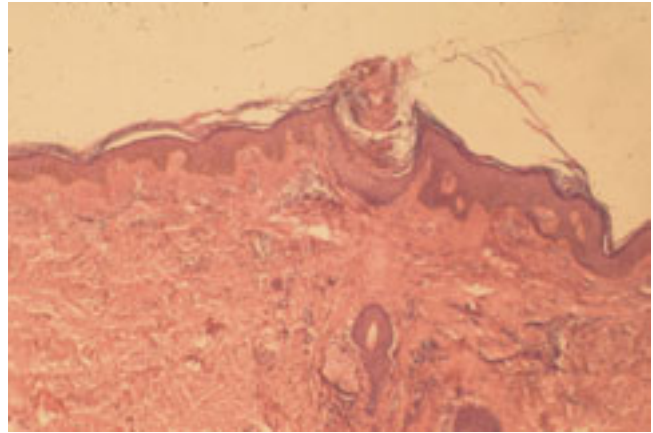
	Poroqueratosis clásica de Mibelli	Poroqueratosis actínica superficial diseminada	Poroqueratosis palmaris et plantaris diseminada	Poroqueratosis lineal	Poroqueratosis facial solar
Incidencia	Rara	No rara	Rara	Rara	No rara
Herencia	Autonómica dominante	Autonómica dominante	Autonómica dominante	Autonómica dominante	No
Edad de inicio	Generalmente infancia	3ra a 4ta década	Infancia a adultez	Nacimiento a adultez	2da a 3ra década
Sexo (M/F)	2:1 a 3:1	1:3	2:1	1:1	1:4
Morfología de lesión					
Tamaño (cm)	Variable hasta 20	Uniforme generalmente 0.5-1.0	Uniforme usualmente 0.5-1.0	Variable usualmente 0.5-1.0	Uniforme usualmente 0.5-1.0
Altura del borde	1-10	< 1	< 1	< 1 y mayores	< 1
Irregularidad borde	Sí	discreta	discreta	Puede estar presente	Puede estar presente
Prominencia	Muy prominente	Superficial, indistinguible	Superficial pero más queratósica	Superficial y prominente	Superficial pero queratósica
Número de lesiones	Pocas	Numerosas	Numerosas	Pocas a numerosas	Pocas a numerosas
Distribución de lesiones	Localizadas en cualquier parte del cuerpo	Generalizadas o en piel expuesta al sol	Generalizada palmas y plantas	Localizadas, lineal, unilateral	Localizada a la cara (nariz y regiones adyacentes)
Palmas y plantas	Posible	No	Sí	Posible	No
Membranas mucosas	Sí	No	Posible	No	No
Fenómeno Koebner	Reportado	No reportado	No reportado	No reportado	No reportado
Histología	Prominente	Menos desarrollada	Menos desarrollada	Prominente	Prominente
Síntomas	Generalmente no	37%	37%	Posible	Sensación de quemadura al exponerse al sol
Exacerbación en verano	No	48%	25%	No reportada	Sí
Degeneración maligna	Reportada	Reportada	Reportada	Reportada	Ausente



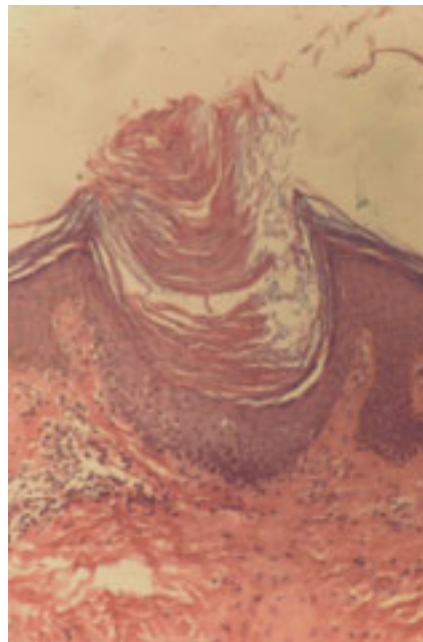
**Figura 1.** Se observan lesiones en región posterior de piernas, características de poroqueratosis actínica superficial diseminada.



**Figura 2.** Acercamiento de las lesiones donde se observa borde queratósico y discreta atrofia central.



**Figura 3.** Imagen histológica: se observa una columna de queratina poroqueratósica sobre una capa espinosa atrófica (H-E 4x).



**Figura 4.** Imagen histológica: mayor aumento de la lamina corneíde así como un infiltrado linfocitario subepidérmico (H-E 10x).

ser desencadenado por la activación de un virus latente. El efecto sinérgico de la exposición a la luz del sol y la terapia inmunosupresora puede influenciar el desarrollo de tal clon o puede favorecer la replicación viral, como se ha descrito en las queratosis actínicas y los tumores espinocelulares en pacientes con trasplante renal.<sup>11</sup>

Sin embargo, los pacientes inmunodeprimidos tienen prevalencia alta de infecciones virales, generalmente el virus papiloma, por lo tanto la coexistencia de poroqueratosis e infección viral puede ser coincidental.<sup>12</sup>

El diagnóstico de las diferentes formas de PQ se basa en el aspecto clínico de las lesiones y los datos de la anamnesis (*Cuadro II*). El grado de penetrancia y número de lesiones parece estar relacionada a la cantidad de exposición solar que recibe un individuo genéticamente susceptible.<sup>13</sup>

A pesar de la gran variedad de presentaciones clínicas de la poroqueratosis, las características histológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales son las mismas. El diagnóstico se confirma y a menudo se pla-

nea mediante el examen histológico de una muestra de biopsia, que debe obtenerse del reborde queratósico de la lesión.

La PQASD puede confundirse con queratosis actínicas múltiples. Ambas son generalmente bilaterales, simétricas y confinadas a áreas de exposición al sol. La PQASD, sin embargo, raramente involucra a la cara y cuello, y casi siempre las piernas, mientras que las queratosis actínicas tienen una distribución opuesta. La PQASD puede tener generalmente cientos de lesiones, mientras que los pacientes con queratosis actínicas tienen menos de 20 lesiones. La PQASD también aparece generalmente a temprana edad a diferencia de las queratosis actínicas. Otros diagnósticos diferenciales incluyen acroqueratosis verruciforme de Hop, las queratosis seborreicas, las estucoqueratosis, el elastoma perforante serpinginoso, el liquen plano (anular), el liquen estriado, el granuloma anular.

La degeneración maligna se ha reportado en todos los tipos de poroqueratosis.

Pueden desarrollarse neoplasias como carcinoma epidermoide principalmente, carcinoma basocelular, enfermedad de Bowen. La malignización se ha comunicado en periodos bastante largos (media de 33.5 años).

En un reporte de 281 casos con PQASD, 21 pacientes, 7.5% revelaron una malignidad que surgía dentro de la poroqueratosis. Las lesiones grandes, crónicas, y de tipo linear son las de mayor riesgo. Algunos reportes citológicos de la PQ apoyan la noción de que representa una condición premaligna., con cierto grupo de pacientes con mayor riesgo de malignización. La PQASD y poroqueratosis punctata tienen el menor riesgo de malignización, motivo por el cual aún nuestro paciente continúa en vigilancia.

Las genodermatosis tales como el síndrome de Bloom, anemia de Fanconi y ataxia telangiectasia comparten esta inestabilidad cromosómica y la consecuente predisposición para neoplasias. Otsuka et al demostraron una ploidía de DNA anormal en las células epidérmicas lesionales, el cual es un marcador de sensibilidad para las enfermedades premalignas.<sup>14</sup>

En relación al tratamiento de la PQASD éste no es satisfactorio. La terapia ideal debe ser segura, sin dejar cicatriz y mejorar el aspecto estético. Se han descrito una gran variedad de tratamientos: queratolíticos, 5-fluorouracilo tópico, etretinato, láser CO<sub>2</sub>, criocirugía, electrocauterio y excisión. Mientras que la excisión quirúrgica es la más efectiva, puede ser técnicamente difícil en algunos casos, dependiendo del tamaño, sitio y número

de lesiones. La crioterapia puede producir hipopigmentación y las lesiones pueden recurrir después de este tratamiento.

El 5-fluorouracilo tópico es una terapia bien establecida. Los derivados de vitamina D3 tópicos (calcipotriol, tacalcitol) y el imiquimod se han empleado con éxito en algunos pacientes con PQASD.<sup>15</sup>

Es benéfico tratar las lesiones de poroqueratosis no sólo por razones cosméticas sino por el riesgo de transformación maligna. Se debe recomendar a los pacientes con PQASD la fotoprotección preventiva y es preciso vigilar las lesiones para detectar precozmente la degeneración maligna.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Janitakis J, Claudy A. Poroqueratosis. *Encyclopédie Medico-Chirurgicale* 2003; 98-210-A-10.
2. Allen AL, Glaser DA. Disseminated superficial actinic porokeratosis associated with topical PUVA. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 720-722.
3. Patrizi A, D'Acunto C. Porokeratosis in the Elderly: A new subtype of disseminated superficial actinic porokeratosis. *Acta Derm Venereol* 2000; 80: 302-204.
4. Byung Duk Kang, Young Chul Kye. Disseminated superficial actinic porokeratosis with both typical and prurigo nodularis-like lesions. *J Dermatol* 2001; 28: 81-85.
5. Rosón E, García-Doval I. Disseminated superficial porokeratosis with mucosal involvement. *Acta Derm Venereol* 2001; 81: 64-65.
6. Khalifa E, Bahaa A. Solar Facial Porokeratosis. *J Dermatol* 2003; 30: 216-221.
7. Richard J. Reed, Philip Leone. Porokeratosis-A mutant clonal keratosis of the epidermis I. Histogenesis. *Arch Dermatol* 1970; 101: 340-347.
8. Helm TN. What is your diagnosis? Disseminated superficial actinic porokeratosis. *Cutis* 2001; 67: 286, 296, 298.
9. Anderson DE, Chernosky ME. Disseminated superficial actinic porokeratosis genetic aspects. *Arch Dermatol* 1969; 99: 408-412.
10. Shumack SP, Commens CA. Disseminated superficial actinic porokeratosis: A clinical study. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 1015-1022.
11. Bencina PL, Crosti C. Porokeratosis: immunosuppression and exposure to sunlight. *Br J Dermatol* 1987; 116: 113-116.
12. Bencini PL, Tarantino A. Porokeratosis and immunosupresion. *Br J Dermatol* 1995; 132: 74-78.
13. Chernosky ME. Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis (DSAP). *Int J Dermatol* 1973; 12: 152-157.
14. Sasson M, Krain AD. Porokeratosis and cutaneous malignancy a review. *Dermatol Surg* 1996; 22: 339-342.
15. Agarwal S, Jones JB. Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with 5% imiquimod cream. *Br J Dermatol* 2002; 146: 338-339.