

## Caso clínico

# Poroqueratosis actínica superficial diseminada tratada con terapia fotodinámica

Juan Ramón Trejo Acuña,\* Alberto Ramos Garibay,\*\* Alexandra Maza de Franco\*\*\*

### RESUMEN

La poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD) es parte de un grupo de genodermatosis caracterizadas por un trastorno de la queratinización. Afecta principalmente a mujeres. El diagnóstico se realiza por correlación clínico-patológica. Existen múltiples tratamientos disponibles en la actualidad; la terapia fotodinámica ha sido propuesta recientemente como una buena alternativa. Se presenta el caso de una paciente de 59 años con diagnóstico de PASD tratada con metil aminolevulinato.

**Palabras clave:** Poroqueratosis, terapia fotodinámica, y metil aminolevulinato.

### ABSTRACT

*Disseminated superficial actinic porokeratosis (DSAP) is part of a group of genodermatoses characterized by a disorder of keratinization. It mainly affects women. The diagnosis is made by clinical-pathologic correlation. There are many treatments available today. Photodynamic therapy has recently been proposed as a good alternative. In this article we present the case of a 59-year-old female patient with DSAP treated with methyl aminolevulinate.*

**Key words:** Porokeratosis, photodynamic therapy, and metil aminolevulinato.

### INTRODUCCIÓN

Las poroqueratosis constituyen un grupo heterogéneo de entidades poco frecuentes cuya etiología es desconocida y multifactorial.<sup>1,2</sup> Se caracterizan por un trastorno de la queratinización.<sup>2</sup> Son consideradas genodermatosis.

placas anulares con bordes queratósicos elevados y atrofia central. En 1893 Mibelli pensó que involucraba al acrosiringio de las glándulas sudoríparas, y desde entonces, la dermatosis se ha denominado así. Ese mismo año, Respighi publicó la variedad pediátrica; en 1967, Chernosky y Freeman, la actínica superficial diseminada.<sup>1</sup>

### ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1887 Majocchi describió por primera vez las características clínicas de la entidad, definiéndolas como

### ETIOPATOGENIA

Si bien no se conoce la causa precisa, la hipótesis más aceptada es la que argumenta que hay una extensión centrífuga de una clona de queratinocitos anómalos. Se ha descrito un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia variable. Además, hay mutaciones somáticas, lo que explicaría los casos esporádicos.<sup>1</sup> Se considera que la mutación está presente en todas las células y a ello se debe la gran variedad de la expresión clínica.

En años recientes, se encontró el locus para la PASD en el cromosoma 12q23.<sup>1</sup>

\* Dermatooncólogo.

\*\* Dermatopatólogo.

\*\*\* Médica Residente del tercer año de Dermatología.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en: <http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>

Su aparición en la vida adulta puede deberse a eventos mutacionales desencadenados por exposición a radiación ultravioleta.<sup>3</sup> Otros factores asociados, además de la predisposición genética, incluyen enfermedades sistémicas o dermatológicas, traumatismos, radiación ultravioleta, inmunosupresión, trasplantes, drogas y grupo étnico.<sup>4</sup>

### EPIDEMIOLOGÍA

Aparece entre la tercera y cuarta década de la vida, aunque puede observarse en niños o ancianos; es de evolución crónica.<sup>2</sup>

Predomina discretamente en mujeres, con una relación de 1.7:1.<sup>4</sup>

### CUADRO CLÍNICO

Según el número, tamaño y distribución de las lesiones, se describen varias formas clínicas de poroqueratosis (**Cuadro I**).<sup>4</sup>

La topografía depende de la variedad clínica. En la PASD, se asientan en áreas fotoexpuestas: superficies extensoras de extremidades, hombros y espalda. Generalmente, son numerosas (cientos de ellas).<sup>2,4</sup>

Las lesiones al principio son neoformaciones de aspecto papular, queratósicas, que se distribuyen en forma centrífuga; posteriormente adquieren forma anular con un centro atrófico y bordes queratósicos característicos con aspecto de «doble riel». Casi siempre son asintomáticas; en ocasiones son pruriginosas.<sup>4</sup>

### DERMATOSCOPIA

Recientemente, se han descrito hallazgos dermatoscópicos que correlacionan con las características histológicas de la entidad.<sup>5,6</sup> Principalmente, la presencia

### CUADRO I. FORMAS CLÍNICAS DE POROQUERATOSIS.

Localizadas:

- Clásica de Mibelli
- Lineal
- Punctata

Diseminadas:

- Superficial
- Actínica superficial
- Palmo plantar

de un borde queratósico blanquecino, que puede ser único o doble y que corresponde a la laminilla corneide. En el centro de las lesiones se pueden observar puntos rojos, glóbulos y líneas rojizas que corresponden a vasos capilares dilatados bajo una epidermis atrófica.<sup>5</sup>

### HISTOPATOLOGÍA

La biopsia debe incluir los bordes y el centro de la lesión para observar los hallazgos característicos de la entidad. Las lesiones típicas suelen diagnosticarse fácilmente, pero deben confirmarse con el estudio histopatológico. El diagnóstico se establece con los cambios observados en la epidermis, en donde se observan columnas de células paraqueratósicas que se distinguen claramente del resto de los corneocitos y que se disponen en «pila de monedas», a lo cual se le conoce como «laminilla corneide».<sup>4</sup>

En ocasiones, la laminilla corneide coexiste en otras entidades como verrugas virales y queratosis actínicas. Por debajo de la columna de células paraqueratósicas, la capa granulosa está ausente o adelgazada; además, hay células disqueratósicas y vacuoladas en la capa espinosa. La dermis puede mostrar discretos infiltrados linfocitarios perivasculares.<sup>4,7</sup>

### DIAGNÓSTICO

Se realiza con base en el cuadro clínico y la histología.<sup>1</sup>

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las lesiones de poroqueratosis pueden confundirse con otras entidades que son más frecuentes en la consulta dermatológica; la variedad anular del liquen plano, queratosis actínicas, queratosis seborreicas, psoriasis en placas son de las dermatosis con las que debe hacerse diagnóstico diferencial. Si bien el borde de éstas semeja la imagen en doble riel de la poroqueratosis, el centro no es atrófico y suele haber prurito.

### PRONÓSTICO

La poroqueratosis es una de las genodermatosis asociadas a cáncer de piel no melanoma, lo cual puede atribuirse a la naturaleza clonal de la entidad y a la participación de la radiación UV como factor iniciador.

Se ha descrito transformación maligna a carcinoma espinocelular (incluyendo enfermedad de Bowen) y carcinoma basocelular en un 6.9% a un 11.6% de los

casos. La malignización más frecuente es a carcinoma espinocelular.<sup>4,8</sup>

La poroqueratosis actínica superficial diseminada maligniza en un 3.4% de casos.<sup>8</sup>

### TRATAMIENTO

Es poco satisfactorio y debe ser individualizado tomando en cuenta la topografía, la extensión y el número de las lesiones, así como el aspecto funcional y estético, el riesgo de malignidad y preferencias del individuo.<sup>1,4</sup>

Todos los pacientes deben ser instruidos en la correcta aplicación de emolientes y fotoprotectores; deben conocer la naturaleza del padecimiento y la necesidad de terapia combinada, así como la importancia de la revisión dermatológica periódica.<sup>4</sup>

### CUADRO II. MODALIDADES TERAPÉUTICAS EN POROQUERATOSIS.

Tratamiento	Observaciones
Tratamiento tópico	
Ácido salicílico	
Glucocorticoides	
5-FU	
Imiquimod 5%	Clásica de Mibelli, palmo plantar diseminada, lesiones en genitales
Análogos Vit. D3	PASD
Diclofenaco en gel 3%	PASD, lesiones en genitales
Retinoides	
Tratamiento sistémico	
Retinoides	
Terapia fotodinámica	
Metil aminolevulinato	PASD
Quirúrgico	
Crioterapia	Lesiones localizadas o áreas pequeñas
Electrodesección/curetaje	Casos con pocas lesiones
Dermoabrasión	Lineal
Láser (CO2, Nd-Yag)	Lineal, superficial diseminada, lesiones en genitales
Excisión	Casos con pocas lesiones

Adaptado de Sertznig P, Von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2012; 26: 404-412.

Hay una gran variedad de tratamientos comunicados en la literatura; sin embargo, no existe un estándar de oro (**Cuadro II**).<sup>4</sup>

### CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años de edad, originaria del Distrito Federal y residente del Estado de México, maestra de gastronomía. Sin antecedentes de relevancia para el motivo de consulta.

Acudió por una dermatosis diseminada a las extremidades superiores e inferiores, de las que afectaba las caras anterolaterales de los antebrazos, la cara posterolateral del brazo izquierdo (**Figura 1**) y las caras anteriores y posteriores de las piernas (**Figuras 2 y 3**). Estaba constituida por numerosas placas eritematosas con franca atrofia central y escamas en sus bordes (**Figura 4**), que en algunas confluían en grandes placas; no pruriginosa y de evolución crónica.

Al interrogatorio mencionó que desde la adolescencia notó la presencia de «manchas» que aumentaron progresivamente en número y tamaño hasta la actualidad. En 2009 acudió a una institución de salubridad en donde diagnosticaron «liquen plano»



**Figura 1.**

*Dermatosis que afecta la cara posterolateral del brazo izquierdo.*



**Figura 2.** Dermatitis que afecta la cara anterior de las piernas.



**Figura 3.** Dermatitis que afecta la cara posterior de las piernas.

y fue tratada con clobetasol en crema diariamente durante tres años, sin notar mejoría. En el año 2011 recibió el diagnóstico presuntivo de «cáncer de piel», por lo que decidió acudir con un médico particular, quien también hizo el diagnóstico clínico de «liquen plano» y prescribió prednisona a 0.5 mg/kg/día en reducción durante tres meses. Suspendió el tratamiento por decisión propia.

En el año 2013 acudió al Centro Dermatológico Pascua y se integró el diagnóstico clínico de poroqueratosis. Se hicieron dos biopsias incisionales;



**Figura 4.** Imagen dermatoscópica de placa eritematosa con franca atrofia central y escamas en el borde. Con aspecto de «doble riel».

una de ellas mostró un patrón liquenoide, pero la segunda fue compatible con poroqueratosis (**Figuras 5 y 6**).

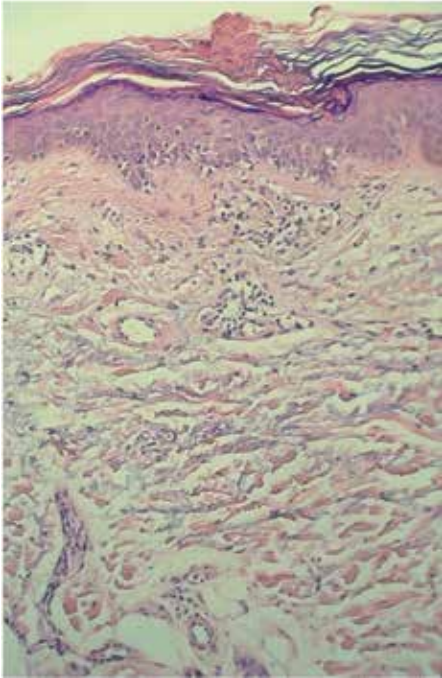
Por lo tanto, se integró el diagnóstico clínico-histopatológico de poroqueratosis actínica superficial diseminada y se inició tratamiento con ácido retinoico al 0.05%, emoliente y fotoprotector, notando poca mejoría clínica.

Posteriormente, se envió al Servicio de Criocirugía, en donde recibió dos sesiones de crioterapia; sin embargo, la extensión del área de aplicación hizo intolerable el tratamiento. Tomando en cuenta la fisiopatogenia de la poroqueratosis, se decidió utilizar terapia fotodinámica con metil aminolevulinato. El procedimiento consistió en realizar curetaje de las lesiones y aplicación oclusiva de metil aminolevulinato (MAL) con exposición a la luz natural durante dos horas. Una semana después de la aplicación del producto, la enferma presentó leve eritema y algunas costras sanguíneas. Tres meses después del procedimiento, la paciente persistía con las lesiones tratadas y, además, presentaba nuevas lesiones.

Actualmente, la mujer continúa con tratamiento conservador a base de retinoide tópico y fotoprotector. En breve se intentará el uso de 5-fluorouracilo.

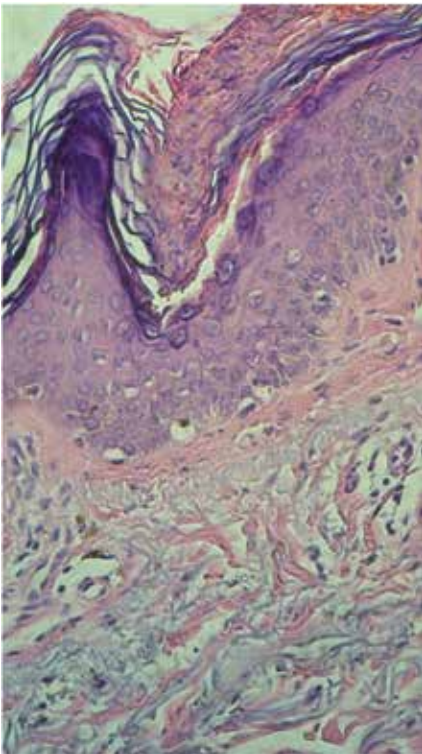
#### COMENTARIO

La intención de comunicar este caso de poroqueratosis actínica superficial diseminada es señalar la gran



**Figura 5.**

*Imagen histológica. Se observa una pequeña laminilla cornoide sobre una epidermis atrófica. Ligera vacuolización de la capa espinosa (H&E 10x).*



**Figura 6.**

*Imagen histológica. Un detalle de la laminilla cornoide. Obsérvese la elastosis en la dermis subyacente (H&E 20x).*

importancia de llevar a cabo una semiología dermatológica correcta para descartar entidades más frecuentes como el liquen plano.

La terapia fotodinámica se ha comunicado en la literatura como una opción terapéutica útil. En el caso presentado no se obtuvo mejoría, lo que atribuimos a la presencia de atrofia causada por el uso indiscriminado de esteroides tópicos. El caso está registrado en la clínica de dermatooncología del Centro Dermatológico Pascua, en donde se mantiene estrecho seguimiento por la posibilidad de que desarrolle cáncer de piel no melanoma.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Medina D, Ramos J, Cantú P. Poroqueratosis actínica superficial. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2005; 2: 81-86.
2. Khaled A, Kourda M, Abdelmoula F et al. Late-onset disseminated superficial actinic porokeratosis in an elderly woman. *Dermatol Ther*. 2011; 1 (1): 15-19.
3. Murase J, Gilliam AC. Disseminated superficial actinic porokeratosis co-existing with linear and verrucous porokeratosis in an elderly woman: Update on the genetics and clinical expression of porokeratosis. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 63 (5): 886-891.
4. Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012; 26: 404-412.
5. Zaballo P, Puig S, Malvey J. Dermoscopy of disseminated superficial actinic porokeratosis. *Arch Dermatol*. 2004; 140: 1410.
6. Delfino M, Argenziano G, Nino M. Dermoscopy for the diagnosis of porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004; 18: 194-195.
7. Ackerman AB, Boer A, Bennin B, Gottlieb G. *Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases*. 3rd edition. USA: Ardor Scribendi; 2005.
8. Maubec E, Duvillard P, Margulis A et al. Common skin cancers in porokeratosis. *Br J Dermatol*, 2005; 152: 1389-1391.

Correspondencia:

Dr. Juan Ramón Trejo Acuña  
Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,  
Col. Buenos Aires,  
Del. Cuauhtémoc, 06780, México, D.F.  
Tel. 5519 6351  
E-mail: hermesjuanderma@hotmail.com