

REPORTE DE CASO

Espectro de hamartoma poroqueratósico extremadamente raro

GARCÍA ROMERO, ADRIANA D.¹
ROMERO GUTIÉRREZ, ADRIANA Y.²
GARCÍA GUTIÉRREZ, EDUARDO²
GARCÍA SILVA, RAFAEL³

RESUMEN

El nevo ostial aneal poroqueratósico (PAON) es un término general que abarca el nevo ductal dérmico y ostial ecrico poroqueratósico (PEODDN) y el nevo ecrico poroqueratósico y del folículo piloso (PEHFN). Es un espectro de hamartomas poroqueratósicos extremadamente raros con grados variables de afección de las estructuras de afejos (acrosiringia ecrica u ostia del folículo piloso) que puede desarrollarse ya sea en el nacimiento o con el transcurso de los años. Es un hamartoma del conducto sudoríparo que se caracteriza por una neoformación benigna y asintomática.

Se presenta un caso de un paciente adulto masculino con lesiones placas lineales eritematosas e hiperpigmentadas distribuidas a lo largo de las líneas de Blaschko en la superficie lateral de miembros superiores e inferiores derechos y en el tronco lateral derecho, a quien con la biopsia de piel se confirma el diagnóstico de nevo ostial aneal poroqueratósico.

Dada la baja frecuencia de esta condición, el objetivo de este estudio fue identificar los aspectos más relevantes de esta condición.

PALABRAS CLAVE: hamartomas poroqueratósicos, estructuras de afejos, acrosiringia ecrica, ostia del folículo piloso, líneas de Blaschko

ABSTRACT

The porokeratotic adnexal ostial nevus (PAON) is a general term that encompasses porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus (PEODDN) and the porokeratotic eccrine and hair follicle nevus (PEHFN). It is an extremely rare spectrum of porokeratotic hamartomas with variable degrees of involvement of adnexal structures (eccrine acrosyringia or hair follicle ostia) that can develop either at birth or over the years. It is a hamartoma of the sweat duct characterized by benign and asymptomatic neoformation.

We present a case of an adult male patient with erythematous and hyperpigmented linear plaque lesions distributed along the lines of Blaschko on the lateral surface of the right upper and lower limbs and on the right lateral trunk. The skin biopsy confirmed the diagnosis of porokeratotic adnexal ostial nevus. Given the low frequency of this condition, the objective of this report was to identify the most relevant aspects of this condition.

KEY WORDS: Porokeratotic hamartomas, adnexal structures, eccrine acrosyringia, hair follicle ostia, Blaschko's lines

¹ Tecnológico de Monterrey, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud

² Servicios Médicos Dermoplásticos Asociados

³ Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Departamento de Dermatología

CORRESPONDENCIA:

Adriana D. García Romero
Paseo del Anochecer 1207, 45019, Zapopan,
Jalisco
+52 6441344798
gagarcia65@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Esta etiología fue descrita por primera vez por Marsden et al. en 1979 como "nevo comedoniano de la palma". El término fue renombrado al año siguiente por Abell y Read como "nevo poroqueratósico de los ostia y conductos ecrinos"¹. Actualmente hay menos de 40 casos publicados en la literatura, ya que la etiología es poco común.

Es un hamartoma del conducto sudoríparo que se caracteriza por una neoformación benigna y asintomática. Los hamartomas con diferenciación ecrina son raros e incluyen nevo ecrino, nevo centrado en ecrino, hamartoma angiomatoso ecrino, siringofibroadenoma ecrino y nevo poroqueratósico de los ostia y conductos ecrinos³. Es una entidad benigna y de difícil tratamiento, siendo refractaria a la mayoría de los tratamientos convencionales. Se puede asociar a anhidrosis y alopecia.

Presentamos el caso de un varón de 57 años con placas lineales eritematosas e hiperpigmentadas distribuidas a lo largo de las líneas de Blaschko en la superficie lateral de miembros superiores e inferiores derechos y en el tronco lateral derecho. Para aclarar el diagnóstico, se obtuvo una muestra de biopsia por afeitado del brazo derecho lateral. La biopsia reveló hallazgos típicos de un nevo ostial anexial poroqueratósico. Dada la baja frecuencia de esta condición, el objetivo de este estudio fue identificar los aspectos más relevantes de esta condición.

CASO CLÍNICO

Un hombre mexicano de 57 años se presentó en consulta externa de dermatología con antecedentes de múltiples placas lineales hiperqueratósicas, ligeramente eritematosas e hiperpigmentadas, cubiertas con espículas filiformes distribuidas a lo largo de la superficie lateral de sus miembros superiores e inferiores derechos y tronco lateral derecho (figura 1). Respecto a sus antecedentes médicos, a la edad de 5 años se le diagnosticó artritis idiopática juvenil poliarticular. No precisa de antecedentes heredofamiliares y patológicos de importancia.

Aunque las placas siguieron una distribución unilateral, lineal y vertical, el patrón blaschkoide no era claramente evidente. La dermatoscopia reveló eritema, varias

pápulas milimétricas y espículas filiformes queratósicas (figura 2).



Figura 1

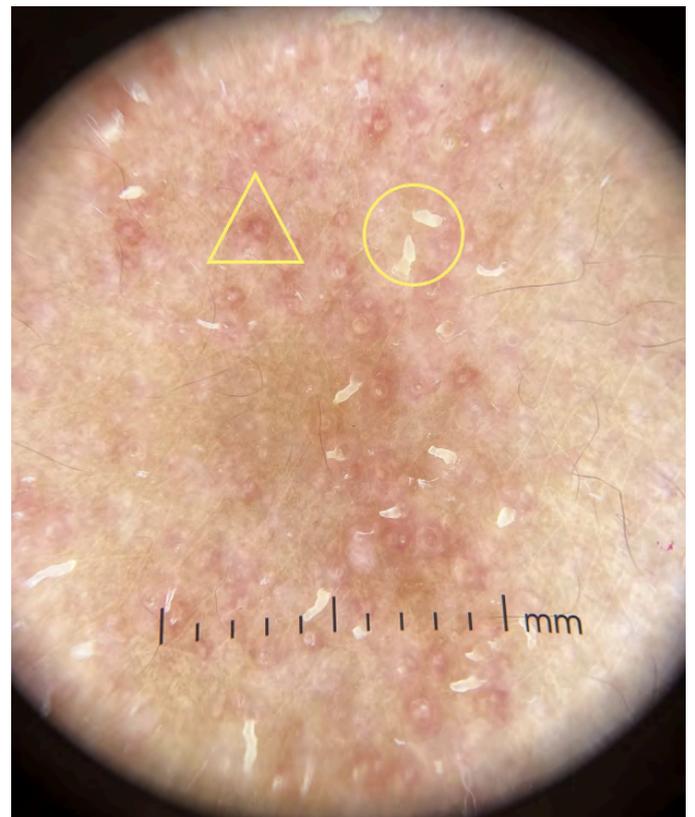


Figura 2

Clínicamente no se observaron alteraciones en la sudoración de las zonas afectadas y no presentaba otras alteraciones cutáneas ni síntomas de importancia.

Previamente había sido biopsiado y diagnosticado con nevo epidérmico verrugoso lineal, tratado con crema de urea al 30%, sin mejoría, presentando en cambio una lenta extensión hacia la palma de la mano derecha. Para aclarar el diagnóstico, se obtuvo una muestra de biopsia por afeitado del brazo derecho lateral.

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS

Se tomó una biopsia por sacabocados de 4 mm de una zona de lesiones en la cara lateral del brazo derecho. El examen histopatológico reveló los siguientes hallazgos: lámina paraqueratósica (tipo laminilla cornoide) dispuesta a modo de tapón en una invaginación epidérmica que coincide con la desembocadura de un conducto ecrino. En la parte inferior de la invaginación no hay capa granular.

No se cuenta con las imágenes histopatológicas descritas.

DISCUSIÓN

La PAON se clasifica como una variante de la poroqueratosis que provoca una queratinización aberrante. Se caracteriza por pápulas o placas asintomáticas de inicio en la infancia con prolongaciones filiformes de queratina, distribuidas unilateralmente en sitios acros y siguiendo las líneas de Blaschko.

Clínicamente es asintomático y su curso tiende a ser persistente y progresivo. El diagnóstico se confirma mediante histopatología con un sello histológico que muestra laminillas cornoides superpuestas a un acrosiringio ecrino dilatado o a los ostia del folículo piloso, con hipogranulosis y disqueratosis. La erupción sigue una distribución según las líneas de Blaschko; por tanto, se puede aceptar que esta alteración corresponde a un mosaicismo genético.

Las lesiones suelen aparecer en el nacimiento o durante la infancia, aunque en algunos casos evolucionan hasta la edad adulta. Pueden permanecer estables o desaparecer con el tiempo. Suelen extenderse con mayor frecuencia en la zona palmoplantar; sin embargo, también hay casos que afectan el dorso de las manos, los pies y el tronco.

Su etiología sigue sin estar totalmente clara, sin embargo, su frecuente distribución blaschkoide sugiere que el mosaicismo es un posible mecanismo. Además, se han identificado mutaciones en *GJB2* que están

asociadas con la fisiopatología del PAON. Se han relacionado muchas comorbilidades, sin embargo, no ha habido informes previos en la literatura sobre PAON con enfermedad reumatológica.

Su diagnóstico diferencial incluye nevus comedonicus, poroqueratosis lineal y nevos epidérmicos.

Se han mencionado escasas opciones terapéuticas en la literatura. La opción prioritaria en casos de lesiones pequeñas y localizadas en áreas anatómicas adecuadas es la intervención quirúrgica. Entre las diversas opciones terapéuticas, se puede emplear el láser ultra-pulsado de CO₂, que ofrece resultados estéticos superiores en comparación con la escisión quirúrgica y el láser CO₂ convencional, ya que produce mínima hipopigmentación y cicatrización. Por otra parte, los tratamientos tópicos como queratolíticos, esteroides, inhibidores de calcineurina, análogos de vitamina D y retinoides, no han demostrado su eficacia y, se observó que otras intervenciones terapéuticas como fototerapia y electrocauterio, mostraron resultados insatisfactorios.

CONCLUSIÓN

El nevo ostial anexial poroqueratósico, en el ámbito de la dermatología, representa un elemento crucial en la identificación temprana de posibles alteraciones cutáneas. Este tipo de nevo, caracterizado por la presencia de estructuras anexiales en su composición, puede desempeñar un papel fundamental en la detección precoz de patologías dermatológicas.

La comprensión de este nevo y su inclusión en la evaluación dermatológica permiten a los profesionales de la salud visualizarlo y poder detectarlo a tiempo. En este contexto, el conocimiento detallado del nevo ostial anexial poroqueratósico se convierte en una herramienta esencial para realizar detecciones tempranas y proporcionar intervenciones oportunas, mejorando así las perspectivas de tratamiento y la calidad de vida de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Clara Iglesias, I., Gonzalo-González, L. B., Ruiz-Fernández, P. & Sánchez de Paza, F. (2004). Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(7):462-6.
2. López, I, Tobon, M.X., Fierro, E.. (2019). Nevo poroqueratósico del ostium y el ducto dérmico ecrinos, reporte de caso. *Revista Chilena de Dermatología*, 35(2).
doi: <http://dx.doi.org/10.31879/v35i2.243>
3. Llamas-Velasco M, Hilty N, Kempf W. Porokeratotic adnexal ostial naevus: review on the entity and therapeutic approach. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015;29(10):2032-7.
4. Levinsohn JL, McNiff JM, Antaya RJ, Choate KA. A Somatic p.G45E GJB2 Mutation Causing Porokeratotic Eccrine Ostial and Dermal Duct Nevus. *JAMA Dermatol*. 2015;151(6):638-41.
5. Monteagudo SB, León ME, Durana C, et al. Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2007;35(5):239-242.
6. Monteagudo Sánchez B, Ginarte Val M, León Muiños E, Vázquez Golpe R, Varela Iglesias A. Nevo comedoniano. *An Pediatr (Barc)*. 2006;65(2):166-74
7. Agulló-Pérez AD, Resano-Abarzuza MÁ, Córdoba-Iturriagaitia A, Yanguas-Bayona JI. (2017). Porokeratotic eccrine and hair follicle nevus: a report of two cases and review of the literature. *An Bras Dermatol*, 92(5 suppl 1):121–5. Recuperado de:
<http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20176536>.