

POROQUERATOSIS

Lozada Zapata, Claudia Patricia
Nuñez Rinta, Rodrigo José

RESUMEN

Se presentan tres casos de poroqueratosis: el primero de ellos es una paciente con diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli; el segundo caso, un paciente con poroqueratosis palmo plantar diseminada y el tercero una paciente con poroqueratosis actínica superficial diseminada y se realiza una breve revisión clínica e histopatológica de la entidad.

Palabras Clave: Poroqueratosis, lamela corneide.

HISTORIA CLINICA

Caso No. 1: Mujer de 28 años de edad, quien consultó al Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta por lesión de un año de evolución, localizada en dorso de mano derecha.

Examen físico: Placa de 3 por 4 centímetros, con centro atrófico, de bordes definidos, hiperqueratósicos, en dorso de mano derecha. (Fig. No. 1).



Fig. No. 1. Placa oval de centro deprimido y bordes definidos e hiperqueratósicos.

Caso No. 2: Hombre de 23 años de edad, quien consultó al Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, por lesiones asintomáticas, de 15 años de evolución, localizadas en palmas y plantas.

Examen físico: Presentaba en plantas, palmas y dorso de manos pápulas, brillantes, rugosas, de más o menos 0,5 cms. de diámetro, algunas con distribución lineal, con área de hiperqueratosis oscura central. (Fig. No. 2).



Fig. No. 2. Pápulas hiperqueratósicas plantares.

Caso No. 3: Mujer de 73 años de edad que consulta al Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, por un cuadro de 7 meses de evolución de múltiples lesiones asintomáticas en piernas.

Examen físico: Múltiples lesiones entre 0.5 - 1 cm. de diámetro, redondeadas, con borde hiperqueratósico levantado y centro atrófico, en cara anterior de piernas.

Los tres pacientes tenían antecedentes personales y familiares negativos.

HISTOPATOLOGIA

Los cortes mostraban, en los estudios histológicos de los tres pacientes, una espesa hiperqueratosis con columnas paraqueratósicas bien definidas, que asentaban en algunos puntos sobre epidermis invaginada y en otros en epidermis dentada, pero en todos se observaba ausencia o disminución de la granulosa y abundante infiltrado linfo-histiocitario. (Fig. No. 3).

COMENTARIO

Las poroqueratosis son genodermatosis caracterizadas por un desorden de la queratinización, que se manifiesta clínicamente por placas anulares, que poseen un borde elevado, hiperqueratósico, cuya patogénesis no es conocida. Se han clasificado

Claudia Patricia Lozada Zapata, Residente II
Rodrigo José Nuñez Rinta, Residente II
Empresa Social del Estado, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta.
Presentado como Póster en el XX Congreso Colombiano de Dermatología
Cali, Noviembre de 1994



Fig. No. 3. Columna hiper y paraqueratósica sobre invaginación epidérmica.

en cinco formas clínicas:

- La poroqueratosis de Mibelli (PM), descrita en 1893, por Mibelli y Respighi.
- La poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD), descrita por Chernosky en 1966. Esta, junto con la PM, tiene un modo de transmisión autosómica dominante.
- La poroqueratosis palmar, plantar y diseminada (PPPD) fue descrita por Guss et al en 1971, transmitida de manera autosómica recesiva, es una rara variedad de poroqueratosis.
- En 1971 Brown y en 1973 Herman describen la poroqueratosis punctata palmar y plantar.
- Rahbari en 1977 habla de la poroqueratosis lineal como una quinta forma clínica.

Reed y Leone propusieron que la poroqueratosis es una enfermedad en la cual un clon mutante de células epidérmicas se expande periféricamente, conduciendo a la formación de la lamela corneida en el límite entre la población clonal y las células epiteliales normales.

Se han reportado neoplasias malignas, descritas inicialmente en la PM,¹ y luego en todas las variantes clínicas. En algunas series se ha reportado que hasta el 7% de los casos de poroqueratosis llegan a convertirse en carcinomas. Los más frecuentes son los espinocelulares, ocasionalmente enfermedad de Bowen y carcinoma basocelular.

Las poroqueratosis pueden desarrollarse en pacientes inmunosuprimidos² y algunos autores la catalogan como una neoplasia oportunista de bajo grado.

Estudios previos han demostrado un contenido anormal de DNA en los queratinocitos de las lesiones³ y mutaciones de la P53, proteína nucleica, supresora tumoral.⁴ En un estudio reciente se demostró aumento de la expresión de la P53 en 16 de 17 casos de poroqueratosis, lo que sugiere un papel importante en su patogénesis.

La PM se caracteriza clínicamente por pápulas hiperqueratósicas, que van creciendo centrífugamente, causando una placa con centro atrófico, anhidrótico y un borde elevado queratósico. Se localiza en las extremidades, aunque se ha reportado en mucosas; se inicia entre los 5 y 10 años, pero puede aparecer desde el nacimiento y en décadas más tardías.

La PPPD es más frecuente en hombres, en una proporción 2:1. Se inicia durante la adolescencia y el principio de la vida adulta, con la aparición de múltiples pápulas sobre palmas y plantas y sobre otras áreas corporales, expuestas o no. Estas pápulas se agrandan y son centradas por un punto oscuro, como un comedón; son bilaterales, simétricas y en general asintomáticas, aunque pueden presentar prurito y ardor.

La PADS puede expresarse después de una exposición solar,⁵ se presenta entre la tercera y cuarta décadas de la vida, siempre en áreas expuestas; se inicia de modo característico en piernas, como pequeñas pápulas, que crecen centrífugamente, presentando entonces un centro generalmente atrófico y un borde hiperqueratósico elevado.

En la histopatología, las poroqueratosis se caracterizan por la llamada lamela corneida: hay una delgada columna de células paraqueratósicas rodeada de una capa de queratina ortoqueratósica; ausencia o disminución de capa granular debajo de la columna paraqueratósica; presencia de células disqueratósicas y vacuoladas en la capa espinosa, y en la dermis papilar, debajo de la lamela corneida, a menudo se pueden encontrar capilares dilatados con infiltrados linfo-histiocitarios.

El tratamiento se realiza con criocirugía, queratolíticos y retinoides.

Se presentan estos casos por lo interesante que resultan los cuadros clínicos diferentes, con una histopatología similar.

SUMMARY

We present three clinical variants of porokeratosis which share some common pathogenetic and histopathological features.

Key Words: Porokeratosis, corneoid lamella.

BIBLIOGRAFIA

1. Chernosky ME. Porokeratosis. Arch Dermatol. 1986; 122: 869-70.
2. Lederman J, et al. Immunosuppression a cause of porokeratosis. J Am Acad Dermatol. 1985; 12(1): 75-79.
3. Osaka O, et al. Porokeratosis has neoplastic clones in the epidermis: microfluorometric analysis of DNA content of epidermal cell nuclei. J Invest Dermatol. 1989; 92 (suppl 5).
4. Magee J, et al. Overexpression of P53 tumor suppressor protein in porokeratosis. Arch Dermatol. 1994; 130: 187-190.
5. Patrizzi A, Passarini B, Minghetti G. Porokeratosis palmaris, plantaris et diseminata: An unusual clinical presentation. J Am Acad Dermatol. 1989; 21: 415-18.