

POROQUERATOSIS DE MIBELLI

Presentación de caso clínico

*Fuentes Carrascal, Jairo
Correa Sánchez, Alvaro
De León Ternera, Lesbia
Pérez García, Jesús*

RESUMEN

Se trata de una paciente de 38 años de edad, quien consultó al Servicio de Dermatología del Hospital General de Barranquilla, por presentar lesiones anulares, ovals y verrugosas, con depresiones centrales de varios centímetros de diámetro, localizadas en tórax anterior, miembros superiores e inferiores. Como antecedente familiar presenta un hijo con 22 años de edad y sexo masculino con la misma enfermedad. El diagnóstico se hizo con base en el cuadro clínico y estudio histopatológico. Presentamos este caso por su poca frecuencia y por lo florido de sus lesiones.

Palabras Clave: Poroqueratosis de Mibelli, Lesiones queratósicas.

INTRODUCCION

La Poroqueratosis de Mibelli (PM) es una genodermatosis autosómica dominante con diferentes grados de penetrancia, caracterizada por una queratinización anormal y la presencia de una laminilla cornoide en la periferia de las lesiones.^{1,3,4,5}

El inicio de la PM se da en la mayoría de los casos en la niñez, entre los 5 y 10 años de edad, pero las lesiones pueden aparecer desde el nacimiento o por primera vez en la pubertad o en la etapa adulta. Al desaparecer la PM puede dejar como secuela cicatrices atróficas o bien desaparecer sin dejar huellas detectables,² desarrollándose en muchas ocasiones sobre la cicatriz atrófica un carcinoma epidermoide o basocelular.^{2,3,4,5} Los varones se afectan más que las mujeres en una relación de 2:1.³

Jairo Fuentes Carrascal, Dermatólogo. Hospital General de Barranquilla. Docente de Dermatología. Facultad de Medicina de la Universidad Libre. Barranquilla, Colombia.

Alvaro Correa Sánchez, Dermatólogo. Hospital General de Barranquilla. Docente de Dermatología y Jefe del Departamento de Microbiología de la Facultad de Medicina de la Universidad Libre. Barranquilla, Colombia.

Lesbia de León Ternera, Dermatóloga. Hospital General de Barranquilla. Docente de Dermatología. Facultad de Medicina de la Universidad Libre. Barranquilla, Colombia.

Jesús Pérez García, Patólogo. Docente de Patología de la facultad de Medicina de la Universidad Libre. Barranquilla, Colombia.

Correspondencia: Dr. Jairo Fuentes Carrascal, Carrera 72 No. 75A-13, Teléfono: 58 01 82. Barranquilla, Colombia.

Su presentación clínica es a menudo en los miembros inferiores, pero se pueden localizar en cualquier sitio, incluyendo las mucosas y pueden persistir toda la vida.^{1,3,5}

La lesión se caracteriza por ser múltiples pápulas, placas, nódulos o bien pequeñas placas queratósicas o verrucosas, anulares, de bordes elevados y con un surco lleno de material queratósico, de extensión habitualmente centrífuga, o crecer en una sola dirección produciendo lesiones lineales.^{2,3,5}

Como consecuencia de la distribución de las lesiones de PM se han reconocido diferentes variedades clínicas como: Poroqueratosis de Mibelli clásica, Poroqueratosis actínica superficial diseminada, Poroqueratosis plantar, palmar diseminada y la Poroqueratosis lineal.^{1,2,3,5}

La PM puede imitar con frecuencia a un linfoma cutáneo de células T.⁶

La PM fue descrita en 1893 por Mibelli y en el mismo año Respighi hizo otra publicación. En 1966 Chernosky describió el tipo de poroqueratosis más común llamada actínica superficial diseminada y en 1971 Guss y colaboradores informaron el tipo de poroqueratosis diseminada con compromiso palmo-plantar.^{3,4,5}

La etiología exacta no se conoce. Antiguamente se tenía el concepto de que las lesiones de PM se originaban de la apertura del conducto sudoríparo ecrino (de donde se origina su nombre) y no siempre la laminilla cornoide coincide con un poro sudoríparo.⁵

En su etiopatogénesis se ha sugerido que las lesiones consisten en clones anómalos de células y su proliferación es normalmente restringida por procesos inmunológicos. Se ha apreciado una rápida extensión como consecuencia de la inmunosupresión. Se han practicado cultivos de fibroblastos del sitio afectado observándose clones de células citogenéticamente anormales.^{2,3,4}

El tratamiento se recomienda debido al riesgo de sufrir las lesiones cambios malignos. Si las lesiones son escasas y pequeñas se puede practicar la resección quirúrgica. Los retinoides aromáticos, como el etretinato, favorecen la remisión.^{2,5}

Algunos autores recomiendan la aplicación de 5-fluorouracilo con ácido retinoico al 0.1% con buena respuesta clínica.^{4,5}

PRESENTACION DE CASO CLINICO

Paciente de 48 años de edad, femenina, mestiza, natural y procedente de Soledad (Atlántico), ama de casa, quien consultó al Servicio de Dermatología del Hospital General de Barranquilla por presentar "algo raro en la piel".

Relata que su enfermedad presenta tres años de evolución, caracterizada por lesiones en piel de varios tamaños acompañadas de leve prurito, de aparición ascendente y gradual, asociada a factores físicos como la luz y al calor.

Antecedente familiar: Tres hermanos y un hijo de 22 años con la misma enfermedad.

Al examen físico dermatológico: Lesiones múltiples, generalizadas, de varios tamaños (de 1 a 5 cm), consistentes en placas conformadas por pápulas de bordes hiperqueratósicos y circinados, de consistencia dura, y placas verrucosas, generalizadas y con compromiso de pliegues (Figs. Nos. 1, 2 y 3).



Fig. No. 1. Aspecto de las lesiones localizadas en miembros inferiores.



Fig. No. 2. Acercamiento de unas de las lesiones de Poroqueratosis de Mibelli localizada en miembro inferior izquierdo.



Fig. No. 3. Lesiones localizadas en pliegue y región submamaria izquierda.

Se practicó estudio histopatológico en el cual se aprecia un corte de piel con hiperqueratosis y formación de tapones cónicos que perforan la epidermis, en cuyo nivel muestra atrofia y pérdida de la capa granulosa con focos de paraqueratosis lamelar. La dermis superior muestra infiltrado inflamatorio linfohistiocitario nodular e incontinencia de pigmento (Fig. No. 4).



Fig. No. 4. Histopatología de la lesión.

COMENTARIOS

La importancia de la presentación de este caso se debe a lo florido de su cuadro clínico, destacándose la multiplicidad y las características de las lesiones. Al mismo tiempo resaltamos la existencia de tres hermanos y un hijo con 22 años de edad con las mismas lesiones, pero con menor expresividad.

Esta genodermatosis en nuestro medio se presenta con poca frecuencia. El tratamiento instaurado fue Acitretino (Neotigason) a la dosis de 1 mg/kg de peso día, presentando una respuesta favorable.

SUMMARY

A 38-year-old female, came to the outpatient Department of Dermatology of Barranquilla General Hospital, because she had developed annular and oval lesions with hyperkeratotic and verrucous margins, and central depressions of several centimeters in diameter and linear distribution, located on the anterior chest wall, upper and lower extremities.

Family history: A 22-year-old son, with the same disease.

The diagnosis was made on clinical and histopathological grounds. We presented this case because it is an unusual and has a rich variety of skin lesions.

BIBLIOGRAFIA

1. Wolff-Schreiner, E. Poroqueratosis. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IN y Austen KF. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Panamericana, 1988; 660-667.
2. Rook A, Wilkinson D, Ebling F, Champion R y Burton J. Tratado de Dermatología. Barcelona: Ediciones Doyma. 1989: 1597-1600.
3. Silvia M y Reyes M. Poroqueratosis de Mibelli: A propósito de un caso congénito. Rev Dom Dermatol 1992; 49-51.
4. Gómez F y Gómez L. Poroqueratosis de Mibelli: Revisión del tema y presentación de un caso tratado con criocirugía. Rev Col Dermatol 1992; 120-122.
5. Hasson A y Requena L. Lesiones queratósicas de distribución lineal. Piel 1991; 243-245.
6. Breneman D y Brenman J. Cutaneous T-cell lymphoma mimicking porokeratosis of Mibelli. J Am Acad Dermatol 1993; 1046-1048.