

Poroqueratosis superficial diseminada de la cara

Disseminated superficial facial porokeratosis.

Liliana Bohórquez¹, Ana Isabel Arango², Angela Zuluaga de Cadena³, Ana Cristina Ruiz⁴.

1. Residente de primer año de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia
2. Residente de tercer año de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia
3. Dermatóloga, Universidad CES, Medellín, Colombia.
4. Dermatopatóloga CES, Universidad CES, Medellín, Colombia.

Resumen

La poroqueratosis exclusivamente facial es una presentación clínica inusual de la poroqueratosis superficial diseminada, con muy pocos casos reportados en la literatura. Se presenta el caso de una mujer de 29 años con 10 años de evolución de poroqueratosis superficial diseminada de la cara.

PALABRAS CLAVE: poroqueratosis superficial diseminada, terapia, genética.

Correspondencia:

Liliana Bohórquez.
Email: lilianabp@gmail.com

Recibido: 20 de octubre de 2009.

Aceptado: 10 de diciembre de 2009.

No se reportan conflictos de interés.

Summary

Porokeratosis limited to the face is an unusual clinical presentation of disseminated superficial porokeratosis with few reported cases in the literature. We present a case of a 29 year-old woman with a 10 year evolution of disseminated superficial porokeratosis.

KEY WORDS: porokeratosis, disseminated superficial, therapy, genetics.

Caso clínico

Se reporta el caso de una paciente de 29 años de edad, de sexo femenino, natural y residente de Medellín, con cuadro clínico de 10 años de evolución de lesiones localizadas en la cara que consistían en placas anulares de borde hiperqueratósico y centro atrófico, asintomáticas, con aumento progresivo del tamaño y número de las mismas. El cuadro no se asoció a otros síntomas sistémicos y no reportó antecedentes traumáticos, infecciosos ni de cualquier otra índole (**FIGURA 1**).

Se obtuvo biopsia del borde de una de las lesiones y mediante la coloración de hematoxilina-eosina se evidenciaron columnas de células paraqueratósicas, con características de laminilla cornoide sobre una depresión epidérmica. A mayor aumento, se observó ausencia de la capa granular en esta zona y células disqueratósicas en el estrato espinoso superior. El hallazgo histológico era indicativo de poroqueratosis.

Con las características clínicas e histológicas se hizo el diagnóstico definitivo de poroqueratosis superficial diseminada de la cara. Se inició tratamiento con calci-

potriol sin ninguna mejoría, por lo que posteriormente fue tratada tópicamente con tretinoína al 0,1% y 5-fluorouracilo, sin respuesta. Además, se le practicaron dos crioterapias y dermoabrasión (*peeling*), y en la última evaluación se inició tratamiento con isotretinoína oral, también sin mejoría.

Discusión

La poroqueratosis fue descrita por primera vez por Mibelli en 1893, como un trastorno crónico y progresivo de la queratinización, caracterizado por pápulas o placas hiperqueratósicas anulares bien delimitadas, rodeadas por un anillo hiperqueratósico elevado asociado a un área de atrofia central (**FIGURA 2**). En la histopatología se caracteriza por presentar la laminilla cornoide¹ característica (**FIGURA 3**).

Se han descrito diferentes variantes clínicas de la poroqueratosis, la mayoría heredadas de forma autosómica dominante y desencadenadas por factores como la irradiación, los agentes infecciosos, el trauma y la inmunosupresión². Existen varias formas de presentación clínica:



FIGURA 1. Apariencia clínica de la paciente.



FIGURA 2. Placas hiperqueratósicas con bordes elevados bien definidos y atrofia central en el dorso nasal y las mejillas.

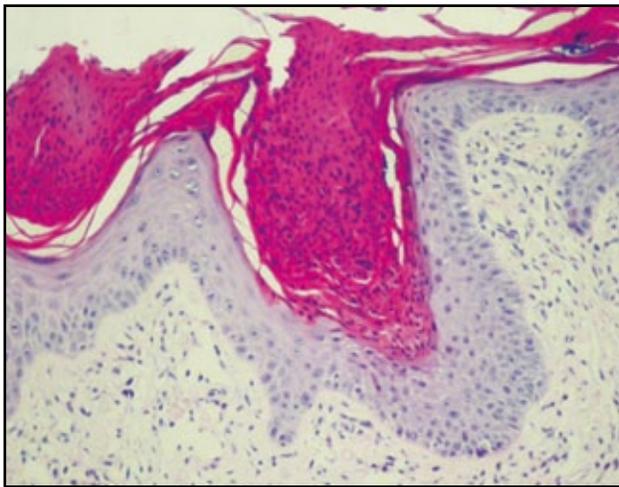


FIGURA 3. Se observan columnas de células paraqueratósicas con características de laminilla corneide. Hematoxilina eosina a 400X.

poroqueratosis de Mibelli clásica, superficial diseminada, superficial diseminada actínica, palmar y plantar diseminada, lineal y puntiforme (*punctata*), además de un raro síndrome, conocido como el síndrome CAP, es decir, craneosinostosis familiar, anomalías anales y poroqueratosis.

Generalmente, la poroqueratosis se presenta en el tronco y las extremidades; las lesiones exclusivamente faciales son raras, aunque el 15% de los pacientes que tiene el tipo generalizado, presenta lesiones faciales³. Las formas localizadas en cara se producen, usualmente, en mujeres en la edad media, con un promedio de duración de la enfermedad de uno a diez años, caracterizada por pápulas y placas entre 0,1 cm y 1 cm, en la nariz y la región perinasal⁴. Se han reportado casos de degeneración maligna a partir de lesiones de poroqueratosis, como el carcinoma de células escamosas, el basocelular y la enfermedad de Bowen⁵.

No hay un tratamiento específico. En determinados

casos, las lesiones pueden ser resecaadas quirúrgicamente, electrodisecadas o manejadas con crioterapia. En algunos casos, se han reportado efectos benéficos con el uso tópico de esteroides y 5-fluorouracilo. La protección solar es la principal medida preventiva, especialmente en los familiares de los pacientes con poroqueratosis superficial diseminada actínica³. Otras modalidades terapéuticas que han sido incluidas son: agentes queratolíticos, retinoides e imiquimod tópicos, terapia fotodinámica, terapia con láser con dióxido de carbono y microdermoabrasión, pero ninguno de ellos es universalmente exitoso y, en la actualidad, no existe consenso sobre el enfoque óptimo y el manejo para esta enfermedad^{6,7}.

En conclusión, se describe un caso de poroqueratosis superficial diseminada con compromiso facial exclusivamente, que no se reporta en la literatura como una forma clínica más ni tampoco como una variante de las ya descritas.

Referencias

1. Kanitakis J, Euvrard S, Faure M, Claudy A. Porokeratosis and immunosuppression. *Eur J Dermatol.* 1998;8:459-65.
2. Machado S, Silva E, Pereria O, Sanches M, Massa A. Guess what? Porokeratosis of Mibelli. *Eur J Dermatol* 2000; 10: 485-6.
3. Sawyer R, Picou KA. Facial presentation of disseminated superficial actinic porokeratosis. *Ear Nose Throat J.* 1989; 68:57-9.
4. Sharquie KE and Al-Baghdady BA. Solar Facial Porokeratosis, *J Dermatol.* 2003;30:216-21.
5. Carranza DC, Haley JC, Chiu M. Facial porokeratosis. *Skinmed.* 2008;7:51-2.
6. Ferahbas A, Utas S, Koc C, Canoz O. A case of facial porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006; 20:355-6.
7. Navarro V, Pinazo I, Martínez E, Monteagudo C, Jordá E. Facial Superficial Porokeratosis. *Dermatology.* 2000;201:361.