

# Paraqueratosis granulosa en niños

*Granular parakeratosis in children*

**Wilson Galvis<sup>1</sup>, Felipe Jaramillo-Ayerbe<sup>2</sup>, Clara Ivonne Soto<sup>3</sup>**

1. Médico, residente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia
2. Médico dermatólogo, médico dermatopatólogo; director del posgrado de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia
3. Médica dermatóloga, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

## Resumen

La paraqueratosis granulosa es una enfermedad cutánea benigna, de etiología poco clara. Se considera una alteración adquirida de la queratinización en la que persisten los gránulos de profla-grina en la capa córnea. Clínicamente se manifiesta con pápulas eritematosas o café parduscas con hiperqueratosis, las cuales pueden ser coalescentes, y formar placas con hiperpigmentación variable, ser de presentación unilateral o bilateral, localizadas en áreas intertriginosas con irritación crónica (región axilar, inframamaria, inguinal), en el área abdominal y lumbosacra, principalmente en los pliegues o zonas con oclusión. El prurito se encuentra asociado en forma variable. En el estudio histopatológico se ha demostrado papilomatosis y acantosis, con un estrato córneo paraqueratósico engrosado y numerosos gránulos basófilos en los corneocitos. La mayoría de reportes a nivel mundial han sido de casos en adultos y pocos reportes en niños, por lo que se presenta un caso de paraqueratosis granulosa en un niño colombiano y se hace una revisión del tema.

**PALABRAS CLAVE:** paraqueratosis granulosa, niños, profla-grina, Colombia.

## Summary

Granular parakeratosis is a benign skin disease of unclear etiology which is considered an acquired disorder of keratinization with profla-grin granules persisting in the stratum corneum. Clinically, it manifests with hyperkeratotic erythematous or brown or brownish papules which may coalesce into plaques with variable hyperpigmentation, located unilaterally or bilaterally in intertriginous areas with chronic irritation (axillary, inframammary, inguinal) or abdominal and lumbosacral areas mainly in areas with folds or occlusion. Itching is variable. Histologically, papillomatosis and acanthosis are found with a thickened parakeratotic stratum corneum and a large number of basophilic granules in the corneocytes. Most reports worldwide have been cases in adults and few cases in children, so we present a case of granular parakeratosis in a child from Colombia, and a review of the literature.

**KEY WORDS:** granular parakeratosis, children, profla-grin, Colombia.

## Introducción

La paraqueratosis granulosa es una enfermedad cutánea benigna, considerada una alteración adquirida de la queratinización en la que persisten los gránulos de

profla-grina en el estrato córneo. Las manifestaciones clínicas están representadas por pápulas eritematosas o parduscas hiperqueratósicas localizadas, principalmente, en zonas intertriginosas y con hallazgos histopatológicos característicos de la entidad: papiloma-

### Correspondencia:

Wilson Galvis

Email: wilsongalvisf@yahoo.com

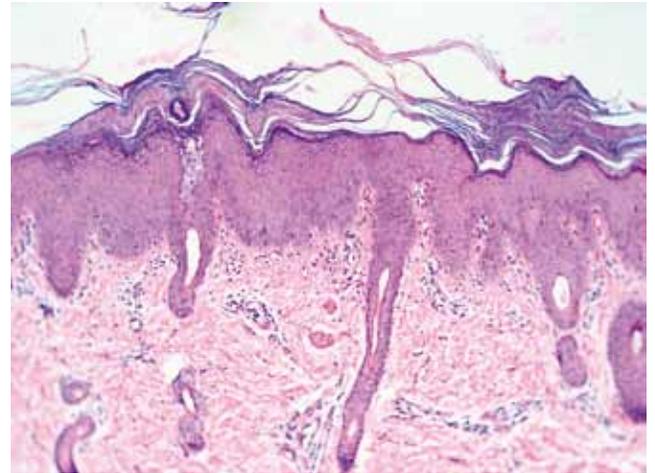
Recibido: 12 de enero de 2012.

Aceptado: 20 de abril de 2012.

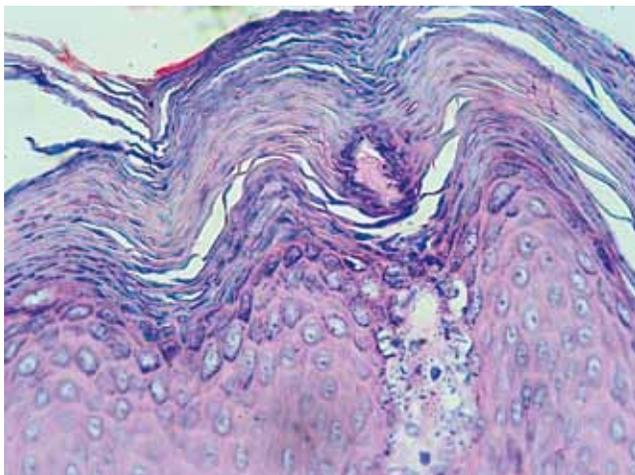
No se reportan conflictos de intereses.



**FIGURA 1.** Paciente con pápulas y placas pigmentadas e hiperqueratósicas, en la región lumbosacra y glútea superior.



**FIGURA 2.** Epidermis con acantosis y leve papilomatosis. Hematoxilina y eosina, 100X.



**FIGURA 3.** Epidermis con hiperparaqueratosis, hipergranulosis y capa córnea con numerosos gránulos de proflagrina. Hematoxilina y eosina, 400X.

tosis y acantosis, con estrato córneo paraqueratósico engrosado y gran número de gránulos basófilos en los corneocitos. La mayoría de los casos informados son de adultos con compromiso en el área axilar y hay pocos reportes en niños<sup>1,2</sup>. Se describe el caso de un niño con hallazgos clínicos e histopatológicos indicativos de paraqueratosis granulosa y se hace una revisión de la literatura científica.

## Caso clínico

Se presenta el caso de un niño de 20 meses de edad, natural y procedente de Pereira, llevado a consulta de Dermatología de la Universidad de Caldas, por un cuadro clínico de tres meses de evolución consistente

en lesiones pruriginosas en áreas lumbosacra y glútea superior, que había sido manejado previamente con múltiples medicamentos tópicos, entre ellos esteroides y antifúngicos, con escasa mejoría. Los antecedentes personales y familiares eran negativos.

En el examen físico se encontraron múltiples pápulas pigmentadas hiperqueratósicas agrupadas y formando placas, asociadas a xerodermia en las áreas lumbosacra y glútea superior (**FIGURA 1**).

Con base en la clínica y en la ausencia de mejoría, y con la impresión diagnóstica de enfermedad de Darier o histiocitosis por descartar, se decidió practicar una biopsia de piel, obtenida de una pápula de la región lumbar. Con la tinción de hematoxilina eosina, se evidenció leve papilomatosis, hiperparaqueratosis, hiperplasia epidérmica regular, hipergranulosis y capa córnea con numerosos gránulos de proflagrina (**FIGURAS 2 Y 3**).

Con estos hallazgos histopatológicos y la clínica, se hizo el diagnóstico de paraqueratosis granulosa. Como conducta, se recomendó suspender toda la medicación tópica en la zona afectada (área del pañal) y continuar en control médico. En la consulta de seguimiento se evidenció mejoría del cuadro clínico.

## Discusión

La paraqueratosis granulosa es una enfermedad cutánea benigna, de etiología poco clara. Actualmente, se considera una alteración adquirida de la queratinización, en la cual la proflagrina no se diluye para formar filagrina y envolver los filamentos de queratina, sino que persisten como tales en la capa córnea. La proflagrina es el componente principal de los gránulos de queratohialina, los cuales están retenidos en la capa pa-

raqueratósica y explican los hallazgos histopatológicos de esta entidad<sup>2</sup>.

La paraqueratosis granulosa fue descrita inicialmente por Northcutt, *et al.* en 1991, con el reporte de cinco casos de paraqueratosis granulosa axilar en adultos. Estos hallazgos fueron apoyados por Mehregan, Webster, Wohlrab y Metze, en 1995, 1997 y 1999, respectivamente, cuando publicaron casos adicionales en adultos, y en localizaciones diferentes a la axila, como los pliegues submamaros, en el área inguinal, en los pliegues abdominales y en la región perianal. Estas localizaciones han hecho que la entidad se denomine también paraqueratosis granulosa de los pliegues, paraqueratosis granulosa intertriginosa o, simplemente, paraqueratosis granulosa<sup>1,3,4</sup>.

En Colombia, Rodríguez reportó en el 2002 el caso de tres mujeres adultas con paraqueratosis granulosa axilar, confirmados por biopsia y relacionados con obesidad, humedad y oclusión del sitio afectado; la fricción e irritación provenientes del uso de antisudoríficos se encontraron como los principales factores patogénicos en estos casos<sup>2</sup>.

Los reportes de niños con paraqueratosis granulosa son escasos. En la revisión bibliográfica, se encontró el caso de un niño de nueve meses, publicado en Estados Unidos en el 2002, por Trowers, *et al.*<sup>5</sup> En Italia, Patrizi, *et al.*<sup>6</sup>, reportaron en el 2002 cuatro casos de niños entre 10 y 24 meses de edad, y en Brasil, Pimentel, *et al.*<sup>4</sup>, reportaron en el 2003, dos casos de niñas de 3 y 5 meses de edad. En todos se documenta el lavado continuo seguido de la aplicación de productos tópicos en cada cambio del pañal. En el 2004, Chang, *et al.*<sup>7</sup>, publicaron tres casos adicionales y el reconocimiento de dos patrones clínicos en la paraqueratosis granulosa infantil, uno en placa lineal bilateral en el pliegue inguinal y otro en placas geométricas eritematosas en los puntos de presión del pañal.

Los factores desencadenantes descritos en la paraqueratosis granulosa pueden ser físicos y químicos, tales como el lavado excesivo, los ambientes oclusivos (pañal, obesidad), la hiperhidrosis y el uso de productos tópicos como desodorantes antisudoríficos, perfumes y productos de uso en el área del pañal. El calor, la humedad, la hidratación excesiva y la maceración de la piel en los pliegues cutáneos, comprometen las propiedades de barrera y facilitan la penetración de irritantes en la piel.

Clínicamente, esta enfermedad se manifiesta con pápulas eritematosas o café parduscas hiperqueratósicas, las cuales pueden ser coalescentes y formar placas con hiperpigmentación variable de presentación unilateral o bilateral, localizadas en áreas intertriginosas con irritación crónica (región axilar, inframa-

ria, inguinal) o en el área abdominal o lumbosacra, principalmente en los pliegues o en las zonas con oclusión. La localización más frecuente es la axilar, pero suele encontrarse en otras zonas, como es el caso de los niños, en quienes puede observarse en el área del pañal. El prurito se encuentra asociado en forma variable<sup>8</sup>.

En el estudio histopatológico se ha demostrado papilomatosis leve a moderada y acantosis, con un estrato córneo paraqueratósico engrosado, con gran número de gránulos basófilos en los corneocitos, preservación de la capa granular e infiltrado linfocítico perivascular en la dermis superficial<sup>2,5,8</sup>.

El diagnóstico diferencial de la paraqueratosis granulosa incluye la enfermedad de Hailey-Hailey, el pénfigo vegetante, la acantosis nigricans, la enfermedad de Darier, la psoriasis invertida, la dermatofitosis, el liquen plano, la dermatitis de contacto y la dermatitis pigmentada hiperqueratósica en el área del pañal<sup>2,9</sup>.

El tratamiento de la entidad es muy variable. Se ha descrito remisión espontánea en algunos casos, posterior al retiro del agente implicado. También, se sugiere el manejo con esteroides tópicos o sistémicos en lesiones persistentes. Se ha reportado el uso de antifúngicos locales o sistémicos, retinoides tópicos y orales, queratolíticos, derivados de la vitamina D tópico y crioterapia, con diferentes resultados<sup>2,9,10</sup>.

## Conclusión

Habitualmente, la paraqueratosis granulosa no es un diagnóstico sospechado por el clínico y la responsabilidad del mismo recae en el dermatopatólogo. Por lo tanto, son importantes la sospecha y el reconocimiento clínico, para dar el tratamiento adecuado en cada caso<sup>2</sup>.

Esta enfermedad relativamente nueva, con pocos casos reportados a nivel mundial, que se presenta principalmente en la zona axilar de los adultos, también debe tenerse en cuenta en la población infantil y en localizaciones diferentes. Dado que no se encuentran reportes de esta entidad en niños en la literatura médica especializada de Colombia, se decidió reportar este caso de paraqueratosis granulosa lumbosacra infantil.

## Referencias

1. Northcutt AD, Nelson DM, Tschien JA. Axillary granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:541-4.
2. Rodríguez G. Paraqueratosis granulosa de la axila. *Biomédica.* 2002;22:519-23.
3. Mehregan DA, Thomas JE, Mehregan DR. Intertriginous granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:495-6.
4. Pimentel DR, Michalany N, Morgado MA, Petlik B, Mota de Avelar

- Alchorne M. Granular parakeratosis in children: Case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2003;20:215-20.
5. Trowers AB, Assaf R, Jaworsky C. Granular parakeratosis in a child. *Pediatr Dermatol.* 2002;19:146-7.
  6. Patrizi A, Neri I, Misciali C, Fanti PA. Granular parakeratosis: Four pediatric cases. *Br J Dermatol.* 2002;147:1003-6.
  7. Chang MW, Kaufmann JM, Orlow SJ, Cohen DE, Mobini N, Kamino H. Infantile granular parakeratosis: Recognition of two clinical patterns. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50(Suppl.):S93-6.
  8. Wallace CA, Pichardo RO, Yosipovitch G, Hancox J, Sanguenza OP. Granular parakeratosis: A case report and literature review. *J Cutan Pathol.* 2003;30:332-5.
  9. Martorell A, Sanmartín O, Hueso-Gabriel L, Guillén C. Granular parakeratosis, disease or reactive response? *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:72-4.
  10. Chamberlain AJ, Tam MM. Intertriginous granular parakeratosis responsive to potent topical corticosteroids. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:50-2.
- 
-