

Casuística de Poroqueratosis del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo 2005-2015.

YADELKIS GARCÍA VARGAS

Médico residente de tercer año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

ROGELIO ISAO SALINAS HOJYO

Médico residente de cuarto año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

DAYSÍ BLANCO

Médico dermatóloga-pediatra, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

NERYS RAMIREZ

Médico patólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: Draygarcia@gmail.com

Resumen: La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización que se caracteriza por el desarrollo de lesiones hiperqueratósicas en la piel e histológicamente por la presencia de la laminilla cornoide, identificándose 6 variedades clínicas de las cuales la forma lineal suele estar asociada en hasta un 19% con la degeneración en cáncer de piel. Se presenta la casuística de Poroqueratosis del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” durante el periodo 2005-2015, donde se registraron 60 reportes histopatológicos.

Palabras Claves: Poroqueratosis, laminilla cornoide, dermatoscopia

Porokeratosis casuistry at Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” throughout the period 2005-2015

Abstract: The porokeratosis is a keratinization disorder characterized by the development of hyperkeratotic lesions on the skin and histologically by the presence of cornoid lamella, identifying 6 clinics varieties, from which the linear form is usually related in 19% of cases with skin cancer degeneration. We present the Porokeratosis casuistry in the Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel “Dr. Huberto Bogaert Díaz” throughout the period 2005-2015, which 60 matched histological reports showed. **Key words:** Porokeratosis, cornoid lamella, dermoscopy

INTRODUCCIÓN

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización y en la mayor parte de los casos con un patrón de herencia autosómico dominante, que clínicamente se distinguen por la presencia de pápulas o placas hiperqueratósicas con centro atrófico rodeadas por un borde elevado que histopatológicamente se reconoce como laminilla cornoide describiéndose 6 variantes clínicas (poroqueratosis de mibelli, palmoplantar diseminada, punteada, lineal y poroqueratosis actínica superficial diseminada, y superficial diseminada), cuya distinción se hace clínicamente.¹⁻⁴ Figura 1. Se describieron por primera vez por Vittorio Mibelli y Emilio Respighien 1893.^{1,3}

Esta entidad epidemiológicamente afecta con mayor frecuencia a la



Figura 1 : Brazo. Placas hiperqueratósicas con centro atrófico rodeadas por un borde elevado.

raza blanca y se presentan en ambos sexos por igual, aunque en algunas formas clínicas hay predominio por sexo y antecedentes familiares.¹ La edad suele variar de acuerdo al tipo de presentación clínica.⁵

La etiología, en la que existe una proliferación de clones de queratinocitos anormales, y la patogenia se desconocen.^{1,2} Se reportan factores de riesgo como la inmunosupresión, exposición a la luz solar, infecciones, traumas, fármacos y la coexistencia de otros trastornos cutáneos (vitiligo, pénfigo vulgar o foliáceo).¹

Clasificación: Ver tabla No. 1

Tabla No.1 Características clínicas de las diferentes variantes de poroqueratosis					
	P de Mibelli	PASD y PASD	PDPP	Lineal	Punteada
Frecuencia	Rara	PASD: la más frecuente	Rara	Rara	Rara
Herencia	AD	AD	AD	AD	AD
Edad	Infancia	3ra -4ta década	Infancia, adultos	Nacimiento y adultos jóvenes	Cualquier edad
Sexo	Masculino	Femenino	Masculino	Igual en ambos sexos	Igual en ambos sexos
Laminilla cornoide	Prominente	Escasa	Escasa	Prominente	Prominente
Distribución	Localizada, unilateral	PASD: áreas expuestas al sol	Generalizada	Localizada, unilateral	Localizada, bilateral
Topografía	Zonas acrales, muslos, cuello, hombros, cara, uñas, córnea, anogenital y palmas y plantas	PSD: Generalizada PASD: Generalizada, no afecta palmas y plantas	Tronco, palmas y plantas, mucosas, áreas no expuestas al sol	Unilateral, puede afectar palmas y plantas	Casi exclusivamente en palmas y plantas.
Síntomas	No	Prurito	Prurito	Prurito ocasional	Dolor ocasional
Evolución	Lenta, degeneración tumoral	Rápida, degeneración tumoral	Degeneración tumoral	Degeneración tumoral con más frecuencia que las demás	Degeneración tumoral

PSD: poroqueratosis superficial diseminada PASD: actínica superficial diseminada, PDPP: poroqueratosis diseminada palmo-plantar, AD: autosómico dominante

Fuente: López LG, Lammoglia L, Asz DS, Vega MaM, Toussaint S, Arenas R. Poroqueratosis: ¿Un mismo trastorno genético con diferente expresividad clínica?. *Dermatología Coméstica, Médica y Quirúrgica*. 2007;5(4):239

I. Poroqueratosis clásica de Mibelli: Rara variedad, de herencia autosómica dominante, la cual inicia en la infancia en el sexo masculino. Clínicamente la lesión inicial es una pápula queratósica, asintomática de color marrón que luego forma una placa irregular con borde elevado e hiperqueratósico cuyo centro puede ser piel atrófica o con aspecto normal, con presentación localizada en zonas acrales, muslos, cuello, hombros, cara, uñas, córnea, anogenital y palmas y plantas.

II. Poroqueratosis superficial diseminada (PSD): Es una forma diseminada que ocurre en zonas no expuestas a la luz solar, que predomina en pacientes con inmunosupresión, con patrón de herencia autosómica dominante, que afecta cara, cuello, tronco y extremidades superiores. Clínicamente aparecen pápulas eritematosas, pigmentadas o del color de la piel, ocasionalmente pruriginosas que forman placas de centro discretamente atrófico y borde levemente hiperqueratósico.

III. Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD): también llamada poroqueratosis de Chernosky y Free, es considerada como la variedad más frecuente, que se hereda con carácter autosómico dominante, afectando con mayormente al sexo femenino. Tiene las mismas características clínicas que la presentación superficial diseminada con la salvedad que ésta afecta áreas expuestas a la luz solar respetando mucosas, palmas y plantas.

IV. Poroqueratosis diseminada palmoplantar (PDPP): Variante que al igual que las anteriores se transmite de forma autosómica dominante siendo más frecuente en los varones. Se presenta en la infancia o en la juventud, como múltiples pápulas hiperqueratósicas, rojas o cafés inicialmente confinadas en palmas y plantas, que se van diseminando en mucosas y áreas no expuestas al sol alcanzando un diámetro aproximado de 4 a 5 cm.

V. Poroqueratosis lineal: Es una variante infrecuente que aparece en la infancia e incluso desde el nacimiento y en adultos jóvenes. Se considera que esta podría representar una forma en mosaico de la poroqueratosis de Mibelli. Las lesiones son unilaterales y su distribución es lineal siguiendo las líneas de Blaschko que desde el punto de vista clínico son pápulas liquenoides, lesiones anulares y placas con atrofia central y borde hiperqueratósico elevado, que involucran principalmente las extremidades y cuando se localizan en el tronco suelen tener una distribución zosteriforme.

VI. Poroqueratosis punteada: Presenta herencia autosómica dominante, aunque en algunas familias solo ha afectado a hombres o mujeres en forma aislada. Se manifiesta como múltiples pápulas, queratósicas, pequeñas, rodeadas por un borde elevado, pueden adquirir una disposición lineal o bien agruparse en placas, ocurre principalmente en palmas y plantas y pueden ser dolorosas a la presión.

El diagnóstico de esta entidad es clínico, auxiliándose además por la dermatoscopia y una confirmación histopatológica a través de la biopsia, la cual debe ser tomada del borde hiperqueratósico.¹

Histopatológicamente todas las variedades de poroqueratosis comparten una característica histológica: la laminilla corneida^{1,2,7-9} que consiste en una columna de paraqueratosis que se extiende a través del estrato córneo.⁶ Por debajo de la laminilla se encuentra una capa granulosa ausente o muy adelgazada, en la capa espinosa hay células disqueratósicas o vacuoladas y en la basal se observa un número variable de células atípicas y degeneración o vacuolización de la misma. En la dermis hay dilatación de los vasos capilares y presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario.^{1,2}

En la dermatoscopia se puede observar una estructura que rodea el

perimetroentero de la lesión “tracto blanco” y pigmentación marrón en la parte central. Algunas áreas muestran la banda clásica de “doble carril” con líneas blancas que corresponden a la laminilla corneida. Una forma de visualizar los cambios bajo el dermatoscopio es mediante la utilización de tinta de bolígrafo, la cual posteriormente se retira con aguda o alcohol dejando un borde bien definido y puntos pigmentados centrales.^{1,4,10} *Figura 2,3 y 4*

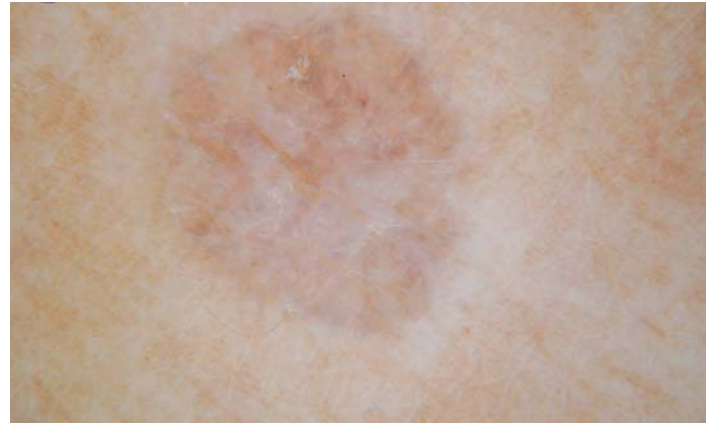


Figura 2: Brazo. Imagen dermatoscópica polarizada con contacto de una placa de poroqueratosis donde muestra cambios discretos de pigmento con un borde apenas perceptible.

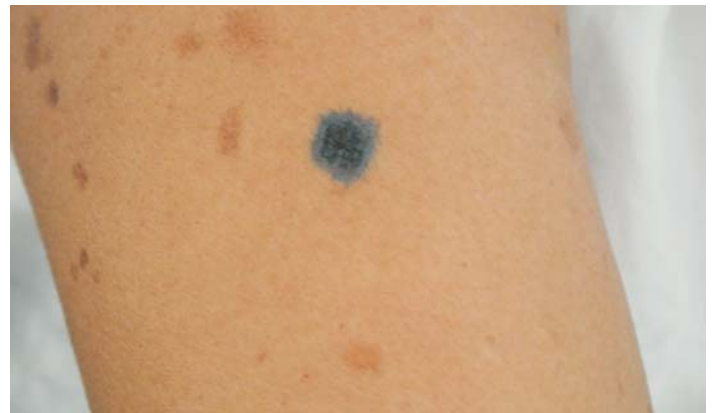


Figura 3: Brazo. Placa de Poroqueratosis con coloración de tina de bolígrafo azul.

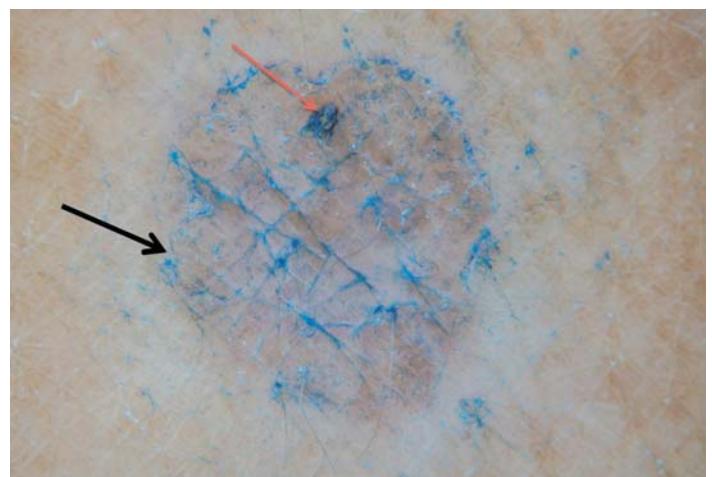


Figura 4: Brazo. Imagen dermatoscópica polarizada con contacto de la misma placa, con previa coloración a base de tinta de bolígrafo azul y retirada con alcohol, donde revela un borde correspondiente a la lámela corneida (flechas negras) y puntos de queratinización en su centro (flecha roja).

El diagnóstico diferencial se puede realizar con diferentes entidades.
Ver tabla No. 2

Poroqueratosis de Mibelli	Tiña del cuerpo, granuloma anular, linfoma cutáneo
Poroqueratosis superficial diseminada	Queratosis actínica, queratosis seborreica, verrugas planas, liquen plano
Poroqueratosis actínica superficial	Reacción a fármacos, linfoma cutáneo de células T, queratosis actínicas, granuloma anular o liquen plano
Poroqueratosis punteada	Queratodermia palmo-plantar punteada, tilomas, sífilis secundaria, verrugas vulgares, psoriasis, liquen nitidus palmo-plantar, enfermedad de Darier, queratosis punctata
Poroqueratosis lineal	Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL), Incontinencia pigmentaria (estadio II)

Fuente: López LG, Lammoglia L, Asz DS, Vega MaM, Toussaint S, Arenas R. Poroqueratosis: ¿Un mismo trastorno genético con diferente expresividad clínica?. Dermatología Coméstica, Médica y Quirúrgica.2007;5(4):239

Se describe degeneración maligna en las diferentes variantes, atribuido a una sobreexpresión del gen p53, a excepción de la poroqueratosis punteada.^{1,2} La variante con mayor asociación a carcinomas cutáneos es la lineal^{1,2,6,7} pudiendo transformarse en carcinoma basocelular, espinocelular y enfermedad de Bowen.^{6,7,8}

No existe un tratamiento específico. Como primera línea se encuentra la fotoprotección y el 5-fluorouracilo en ungüento. Asimismo, se emplean los hidratantes y lubricantes los cuales pueden contribuir a aliviar la sensación de aspereza. Se han utilizado también corticosteroides tópicos o intralesionales o queratolíticos con pobres resultados. Otras terapias alternativas incluyen escisión quirúrgica en caso de lesiones pequeñas, electrofulguración, curetaje, crioterapia, retinoides, dermoabrasión y excisión con láser de CO2 con resultados variables.^{1-3,6,9,11}

OBJETIVOS

Reportar el número de casos diagnosticados de Poroqueratosis por el Departamento de Histopatología del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel "Dr. Huberto Bogaert Díaz" durante el periodo 2005-2015.

MATERIAL Y METODO

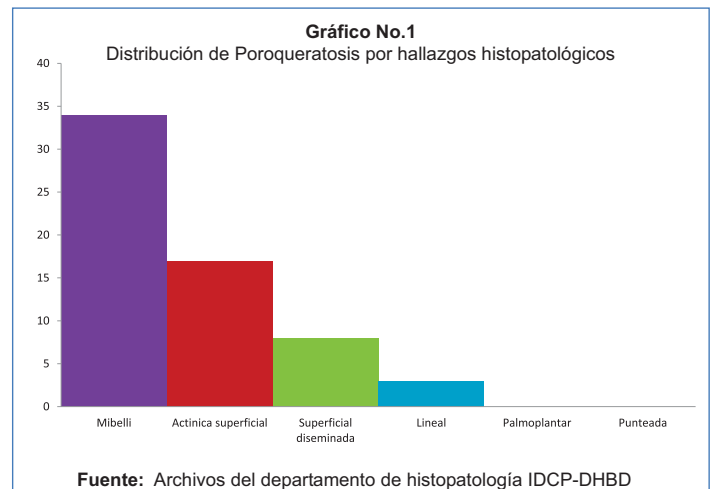
Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, de los casos diagnosticados por el Departamento de Histopatología de Poroqueratosis, utilizando los libros de registro de dicho departamento. Se consideraron las variables comotipo histopatológico, distribución topográfica y sexo.

RESULTADOS

Durante un periodo de 10 años se encontraron un total de 60 casos de Poroqueratosis, de los cuales la Poroqueratosis de Mibelli ocupa el primer lugar con 56.75 % (34), seguida de la Poroqueratosis actínica superficial diseminada con un 28.3% (17) y no se encontraron casos de las formas punteada y diseminada palmoplantar. (Tabla 3, Gráfico No. 1). De los 34 casos reportados de Poroqueratosis de Mibelli la localización más frecuente fue la cara con 67.4% (23) (Tabla 4, Gráfico No. 2), predominando el sexo femenino en las formas de Mibelli, ASD, PSD, e igual distribución por sexo en la forma lineal. (Tabla No.5

Tipo de Poroqueratosis	Total de pacientes	Porcentaje (%)
Mibelli	34	56.7
Actínica superficial diseminada	17	28.3
Superficial diseminada	7	11.7
Lineal	2	3.3
Punteada	0	0
Diseminada palmoplantar	0	0
Total	60	100

Fuente: Archivos del departamento de histopatología IDCP-DHBD



Tipo de Poroqueratosis	Localización	Total de pacientes	Porcentaje (%)
Mibelli	Cara	23	67.4
Actínica superficial diseminada	Brazos	10	58.8
Superficial diseminada	Brazos	3	42.8
	Piernas	3	42.8
Lineal	Espalda	1	50
	Pierna	1	50

Fuente: Archivos del departamento de histopatología IDCP-DHBD

Tipo de Poroqueratosis	Masculino	Femenino
Mibelli	7	27
Actínica superficial diseminada	2	15
Superficial diseminada	2	5
Lineal	1	1
Tota.	12	48

Fuente: Archivos del departamento de histopatología IDCP-DHBD

DISCUSION

La Poroqueratosis se considera un trastorno poco frecuente reportándose a nivel mundial aproximadamente 250 casos.¹ En la revisión realizada se obtuvieron un total de 60 casos, de los cuales la variante histopatológica más frecuente fue la Poroqueratosis de Mibelli, en contraposición a la literatura la cual expresa que la variante más frecuente suele ser la Poroqueratosis actínica superficial diseminada.^{1,2}

Asimismo según las revisiones en la bibliografía la Poroqueratosis de Mibelli suele presentarse con mayor frecuencia en el sexo masculino, con preferencia afectando zonas acrales, cara mucosas palmas y plantas,^{1,2} sin embargo en nuestro estudio se reporta con predominio en cara, principalmente en la nariz, en el sexo femenino y solo se reporta un caso de localización atípica (a nivel de pene) en un masculino de 31 años.

Es importante resaltar que de un total de 17 casos de Poroqueratosis actínica superficial diseminada al igual que en la literatura fue más frecuente en el sexo femenino, y se reportó un caso con localización atípica a nivel de plantas y es que de acuerdo a López García et al y O'Regan, esta suele respetar palmas y plantas.

CONCLUSION

A pesar de que esta entidad es relativamente infrecuente, debido al número de pacientes que se reportó en esta revisión, en comparación con la literatura mundial, se hace fundamental su sospecha clínica al momento de evaluar lesiones hiperqueratósicas y el seguimiento de los pacientes es de suma importancia, pues se asocian con progresión a malignidad. De igual forma como existe una gran disparidad en cuanto a la respuesta terapéutica, se requieren más estudios en este campo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- López LG, Lammoglia L, Asz DS, Vega MaM, Toussaint S, Arenas R. Poroqueratosis: ¿Un mismo trastorno genético con diferente expresividad clínica?. *Dermatología Coméstica, Médica y Quirúrgica*.2007;5(4):239
- O'Regan G, Irvine A. Poroqueratosis. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. 7 ed. Madrid, España: Editorial médica panamericana; 2008. p442-446
- Pathrikar S. Facial Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis. *MGM Journal of Medical Sciences*.2014;1(4):187-188
- Hayashi Y, Ozeki M, Ishizaki S, Fujibayashi M, Mitsuhashi Y, Izumi M, Tanaka M. Inguinal porokeratosis in a Japanese man. *Dermatol Pract Conc*. 2013;3(4):6
- Carmona MN, Martínez V, Ramos Garibay A. Poroqueratosis. Comunicación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua*.2002;11(2):86-90
- Rodríguez Acar M, Novales J, Acosta Nieto M. Poroqueratosis de Mibelli clásica. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua*.2000;9(2):109-111
- Murase J, Gillian A. Actualización de la genética y expresión clínica de poroqueratosis. *J Am Acad Dermatol*.2010;63(5):886-891
- Sarma N, Boler AK, Bhattacharya SR. Familial disseminated plaque type porokeratosis with multiple horns and squamous cell carcinoma involving anal skin. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*.2009; 75-55
- Mora GR, Coutte M, Ramos AG. Poroqueratosis: comunicación de dos variantes clínicas en una familia. *Rev Cent Dermatol Pascua*.2000;9(3):64-68
- Uhara H, Kamijo F, Okuyama R, Saida T. Open Pores With Plugs in Porokeratosis Clearly Visualized With the Dermoscopic Furrow Ink Test: Report of 3 Cases. *Arch dermatol*.2011;147(7):866
- De Kok E, Cirocco A, Calebotta A, Sardi J, Ball E. Poroqueratosis lineal hiperqueratótica. A propósito de un caso. *Dermatología Venezolana*.2003;41(3):27-29