

Poroqueratosis ptychotropica, a propósito de un caso y revisión de la literatura.

ROLANDO HERNÁNDEZ¹, ANDRELYS ESTRADA², MARLYN HURTADO².

Resumen:

La poroqueratosis es una genodermatosis caracterizada por placas queratósicas que se extienden con un centro atrófico y una cresta periférica prominente. Histológicamente, el hallazgo de la lámina cornoide es característico de esta patología. Clínicamente se describen cinco variantes reconocidas: poroqueratosis clásica de Mibelli, poroqueratosis superficial actínica diseminada, poroqueratosis palmar y plantar, poroqueratosis lineal y poroqueratosis puntacta. La poroqueratosis ptychotropica es una variante de esta enfermedad cuya área de predilección son los pliegues glúteos, entrepiernas y genitales, además de los hallazgos histopatológicos típicos. En cuanto al tratamiento ha sido en gran parte anecdótico. Las opciones terapéuticas deben ser individualizadas de acuerdo al paciente y a la extensión de las lesiones.

Presentamos un caso de poroqueratosis ptychotropica en un hombre de 58 años de edad, con lesiones muy pruriginosas en genitales, perineal y perianal de 6 años de evolución.

Palabras clave: *poroqueratosis, poroqueratosis ptychotropica, lámina cornoide, isotretinoína.*

Abstract:

Porokeratosis is a genodermatosis characterized by keratotic plaques extending atrophic center and a prominent peripheral ridge. Histologically, the finding of cornoid lamella is characteristic of this condition. Clinically five recognized variants are described: classic porokeratosis of Mibelli, disseminated superficial actinic porokeratosis, palmar and plantar porokeratosis, linear porokeratosis and porokeratosis puntacta. Porokeratosis ptychotropica is a variant of the disease, whose area of predilection are the gluteal folds, groin and genitals, besides the typical histopathological findings. Regarding the treatment has been largely anecdotal. Treatment options should be individualized according to the patient and the extent of lesions. We present a case of porokeratosis ptychotropica in a 58 year-old man with very itchy lesions in perianal, perineal and genitals of six years evolution.

Key words: *porokeratosis, porokeratosis ptychotropica, lamella cornoid, isotretinoin.*

Introducción

La poroqueratosis es una genodermatosis autosómica dominante. La forma clásica es una pápula que se alarga y forma una lesión característica con una cripta cornea periférica que circunscribe un área central atrófica; suele presentarse a cualquier edad¹. Generalmente se localiza en las extremidades, cara y genitales pudiendo abarcar las mucosas, tanto bucal como genital.

La etiopatogenia de la poroqueratosis y sus variantes es desconocida. La clásica teoría clonal de Reed y Leone postula que, en individuos predisponentes genéticamente, un clón mutante de células epidérmicas se expande hacia la periferia conduciendo a la formación de la lámina cornoide².

¹ Dermatólogo clínico. Clínica Nuestra Señora del Pilar.

² Residente asistencial de medicina interna. Hospital Doctor Luis Razetti. Barinas, Venezuela.

Histopatológicamente, en la poroqueratosis la alteración característica es la lámina cornoide, una columna de células paraqueratósicas que ocupa una pequeña invaginación de la epidermis¹.

Clínicamente hay cinco variantes de poroqueratosis: poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis diseminada superficial actínica, poroqueratosis palmoplantar, poroqueratosis lineal y poroqueratosis punctata.

Existen otros tipos más raros de poroqueratosis: poroqueratosis superficial y diseminada eruptiva de Respighi y poroqueratosis de forma mínima o de Freund que se da en la adolescencia y de la cual se ha reportado involución espontánea. Por otra parte, han sido identificados otros tipos: poroqueratosis en inmunosuprimidos; poroqueratosis reticulada formada por placas queratósicas que constituyen una malla reticulada; poroqueratosis minuta digitada y poroqueratosis eruptiva papulosa y pruriginosa³.

A veces se asocian entre sí las diferentes formas de poroqueratosis. Así, la poroqueratosis punctata se asocia con frecuencia a las formas de Mibelli y lineal.

Se ha observado el surgimiento de neoplasias en algunas lesiones de poroqueratosis, no solamente en la forma de Mibelli, sino también en las otras variantes.

La malignización ha sido formalmente documentada en la literatura, siendo el carcinoma epidermoide, enfermedad de Bowen y el carcinoma basocelular, las neoplasias más frecuentemente asociadas con una incidencia que oscila entre el 7-11 % de los casos. El riesgo de malignización es mayor en las lesiones de gran tamaño, de largo tiempo de evolución, en pieles no fotoexpuestas, en pacientes de edad avanzada e inmunosuprimidos y sobre todo en las formas clínicas de Mibelli y lineal⁴.

Curiosamente la forma localizada que comienza en las edades adultas ha mostrado en algunos estudios una mayor capacidad de malignización, hasta de un 24 %. Sin embargo, no se han descrito casos de malignización en las lesiones exclusivamente genitales⁵.

Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 58 años de edad que cursa con lesiones en genitales, periné y periano de 6 años de evolución.

Caso Clínico

Se trata de un paciente masculino de 58 años de edad, natural y procedente de Campo Elías, estado Trujillo, Venezuela, agricultor y comerciante, quien consulta por lesiones en los genitales, periné y periano, de 6 años de evolución. Se inició como una vesícula la cual evolucionó posteriormente a pápulas en las zonas antes señaladas, muy pruriginosas. Refiere hipertensión arterial controlada e hiperglicemia tratada con dieta y ejercicio. Su esposa no presenta sintomatología alguna. Recibió tratamiento con numerosos medicamentos sistémicos y tópicos sin mejoría clínica.

Reporta biopsia anterior con dermatitis liquenoide y candidiasis.

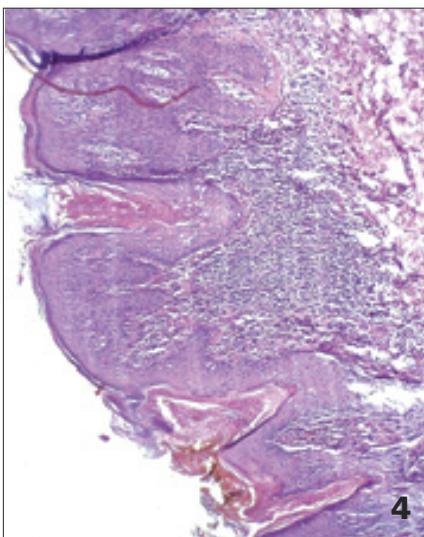
Al examen dermatológico se aprecian pápulas eritematosas, pediculadas y maceradas en el área genital, algunas confluentes formando placas anulares con un centro atrófico, circunscritas por una elevación en forma de cresta característica (Figura 1, 2 y 3). Laboratorio convencional dentro de la normalidad. HIV y VDRL negativo y no reactivo respectivamente.



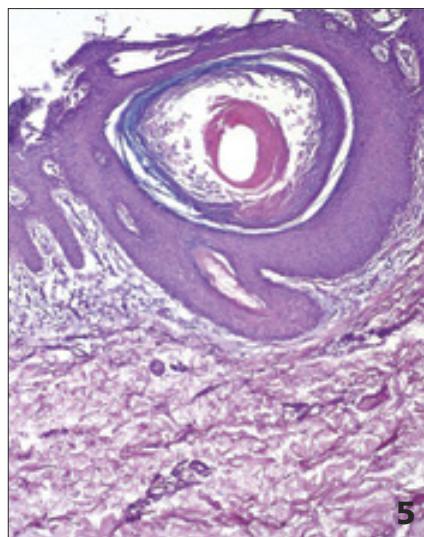
Figura 1, 2 y 3.
Nótese las pápulas eritematosas, pediculadas y maceradas en el área genital, algunas confluentes formando placas anulares

Tomando en cuenta los hallazgos clínicos y evolución de las lesiones se plantea el diagnóstico de poroqueratosis. Se realizó toma de muestra para estudio en cuatro áreas representativas. El laudo histopatológico reporta una columna de células paraqueratósicas que ocupa una pequeña invaginación de la epidermis, afectando también al folículo piloso que corresponde a la lámina

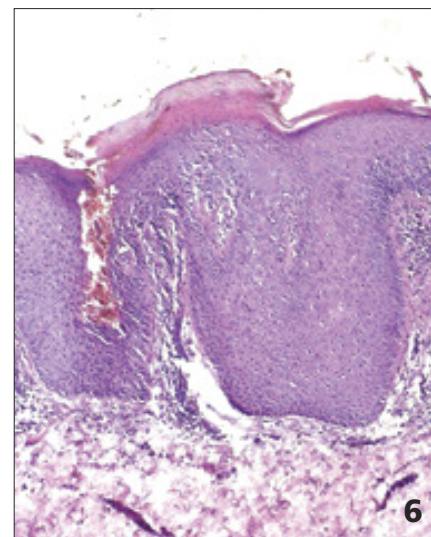
cornoide, la misma se presenta en todas las muestras, resultando en algunas algo sutil (Figuras 4, 5 y 6). En la profundidad del folículo alrededor del infundíbulo, confundiéndose con el infiltrado inflamatorio se pueden apreciar células disqueratósicas, hallazgo relevante en el diagnóstico histopatológico de esta entidad (Figuras 7 y 8).



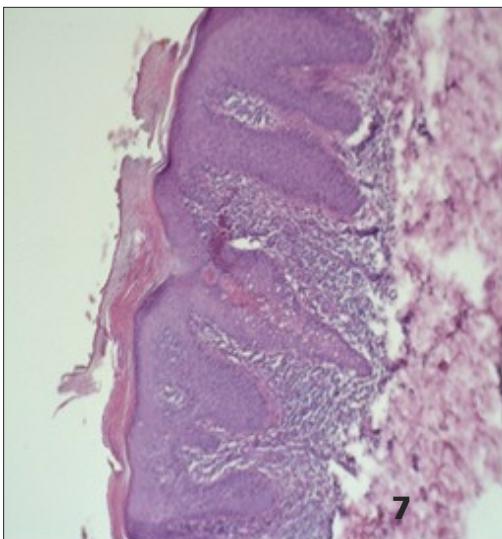
4



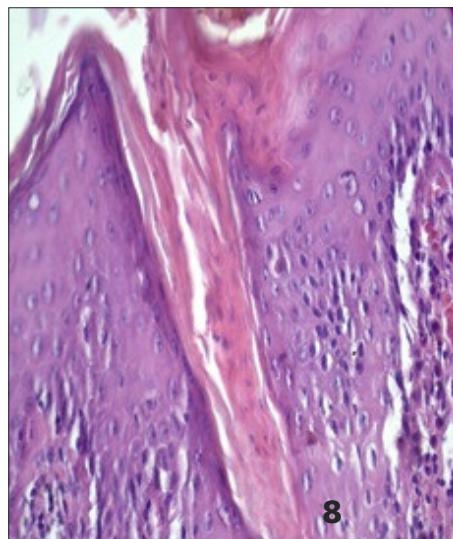
5



6



7



8

Figura 4.
X10 Nótese la lámina cornoide: columna de células paraqueratósicas.

Figura 5.
H/E X40. Invaginación de células paraqueratósicas en epidermis comprometiendo folículo piloso.

Figura 6.
X10 Hiperqueratosis, lámina cornoide y acantosis de la epidermis.

Figuras 7 y 8.
Nótese la lámina cornoide además del infiltrado linfocitario y algunas células disqueratósicas alrededor de la porción distal del folículo.

Discusión

La poroqueratosis se considera una especie de trastorno en el cual clones de células están presentes en la epidermis². Esta genodermatosis, autosómica dominante se puede manifestar bajo la influencia de diversos factores, tales como inmunosupresión, irradiación y traumas repetidos.

Vittorio Mibelli (1893) fue el primero en nombrar el término

“poroqueratosis” basado en la predicción de que la paraqueratosis (queratosis) de la lámina cornoide estaba originada del ostium de los conductos ecrinos (Poro). De hecho, se había encontrado que la lámina cornoide está asociada con el folículo piloso, fundamentalmente al acrosiringio. La participación folicular no es tan común, sin embargo, ha sido reportada en asociación con poroqueratosis de Mibelli, poroqueratosis actínica diseminada superficial y poroqueratosis folicular^{6,7}. En un estudio retrospectivo se

encontró que en un 47,2 % de los casos la lámina cornoide está relacionada con el infundíbulo folicular⁸, similar al caso que describimos.

Histopatológicamente, en la poroqueratosis la alteración característica es la lámina cornoide que representa la explicación patológica del borde elevado periférico de las lesiones. Se trata de una columna compacta de células paraqueratósicas inclinadas sobre el estrato corneo ortoqueratósico circundante, con ausencia de la capa granular en su base y presencia de disqueratosis y queratinocitos vacuolados. En la epidermis vecina puede percibirse acantosis e hiperqueratosis. En el centro de la lesión se observa atrofia y licuefacción de la capa basal, e infiltrado inflamatorio crónico y dilatación capilar en la dermis papilar subyacente³. El diagnóstico se basa en las características clínicas y la lámina cornoide.

Lo antes mencionado se encuentra habitualmente en todas las formas de poroqueratosis, sin embargo, en la poroqueratosis diseminada superficial actínica y en la palmoplantar, la lámina cornoide es menos pronunciada y a veces mínima y puede ser difícil de reconocer.

Después de analizar el cuadro clínico e histopatológico del paciente se concluye que: se trata de una variante poco usual de poroqueratosis conocida como poroqueratosis ptychotropica, la cual posee afinidad por los pliegues del cuerpo, especialmente los de la región glútea y genitales.

La poroqueratosis ptychotropica, fue reportada por primera vez por Lucke *et al.* en 1995. Algunos autores sugieren que la poroqueratosis ptychotropica no es una variante clínica distinta de poroqueratosis, sino un subconjunto de poroqueratosis genitales de Mibelli. Desde entonces se han reportado cuatro casos relacionados con esta variante en la literatura⁹. El presente caso es el primero reportado en Venezuela. Se podría discernir que las manifestaciones clínicas e histológicas características de la distribución bilateral, prurito, confluencia y lamelas cornoideas múltiples, distingue la poroqueratosis ptychotropica de otras variantes clínicas de poroqueratosis.

En cuanto a la morfología, localización y clínica, los hallazgos del siguiente caso son compatibles con los encontrados en la literatura citada, al igual que el estudio histopatológico.

Las opciones terapéuticas varían dependiendo de la localización, el número de lesiones y los síntomas asociados, en tal sentido en nuestra experiencia consideramos que lo más recomendable es el tratamiento farmacológico con la isotretinoina. El tratamiento quirúrgico ha sido una opción en casos de lesiones genitales, pero ha resultado ineficaz en la curación de esta dermatosis.

Conclusión

La poroqueratosis ptychotropica es una rara forma clínica de la poroqueratosis. Lo característico de la misma es la localización de las lesiones mencionadas y los hallazgos histopatológicos donde la lámina cornoide afecta el folículo piloso.

El presente caso cumple con todos los criterios para el diagnóstico de esta rara variante clínica.

Son necesarios estudios que aporten datos sobre epidemiología, etiología y tratamiento de esta variante ya que son pocos los casos reportados en la literatura mundial.

La conducta terapéutica debe ser individualizada en cada caso, considerando la localización y el número de lesiones, además de los síntomas asociados y la tolerancia del paciente al tratamiento. ●

Referencias

1. Sampaio S, Rivitti. Dermatología. 3ra. Edic. Artes Médicas. São Paulo 2007: 1044-5.
2. Seghal VN, Jain S, Singh N. Porokeratosis. J Dermatol 1996; 23:517-525.
3. J.L. Rodríguez Peralto, M. Garrido y A. Guerra. Porokeratosis. Dermatopatología: Correlación clínico-patológica. 1a ed. España: Área Científica Menarini; 2007. p. 513-15.
4. M Valdivielso-Ramos. Porokeratosis genital. Actas Dermosifiliogr. 2008; 99: 217-20. Vol. 99 Núm.03.
5. Chen TJ, Chou YC, Chen CH, Kuo TT, Hong SH. Genital porokeratosis: a series of 10 patients and review of the literature. Br J Dermatol 2006; 155: 325-329.
6. de Almeida Jr HL, Guarenti IM, de Castro LA, Rocha NM. Follicular involvement in porokeratosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2007; 21:109-11.
7. Pongpudpunt M, Farber J, Mahalingam M. Follicular porokeratosis: distinct clinical entity or histologic variant? J Cutan Pathol 2009; 36:1195-9.
8. Minami-Hori M, Ishida-Yamamoto A, Iizuka H. Cornoid lamellae associated with follicular infundibulum and acrosyringium in porokeratosis. J Dermatol 2009; 36:125-30.
9. McGuigan K, Shurman D, Campanelli C, Lee JB. Porokeratosis ptychotropica. A clinically distinct variant of porokeratosis. J Am Acad Dermatol 2009; 60: 501-03.