

Mire... Piense... y Haga su Diagnóstico

## Poroqueratosis lineal

Durán Gavilanes Liz Johanna, Palmeyro Carolina, Barbarulo Ana María.

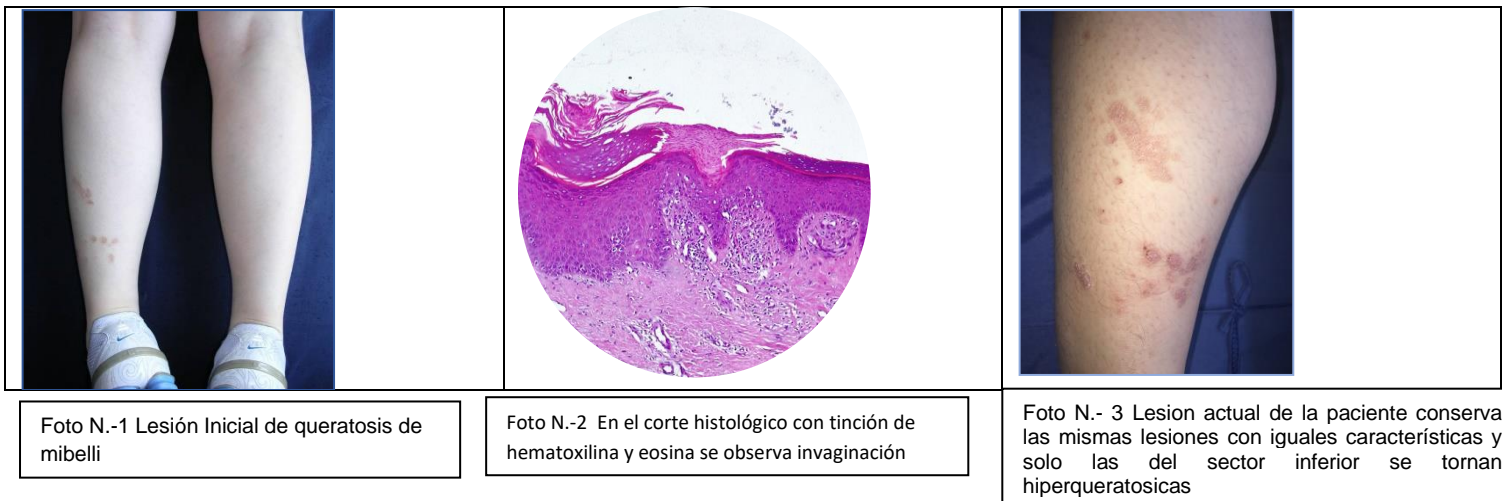
### ► CASO CLÍNICO

Paciente de 25 años de edad, sexo femenino, con antecedentes de Osteomielitis y artritis séptica a los 16 meses, hipoacusia bilateral desde los primeros meses de vida, Hipotiroidismo y resistencia a la Insulina. Consultó a nuestro Servicio por una dermatosis localizada en la cara posterior de la pierna izquierda que presenta desde los siete años de vida, asociado a ligero prurito local. La paciente refería que el tamaño de la lesión iba aumentando acorde con la edad. Al examen físico se observaba una placa de 2 por 4 cm con centro atrófico, bordes sobreelevados y ligeramente hiperqueratósicos y además otras placas redondeadas más pequeñas, eritematoescamosas y ligeramente

hiperqueratósicos. La lesión se disponía en forma lineal, siguiendo las líneas de Blaschko; resto del examen físico sin otra particularidad. Cabe destacar que ninguno de los miembros de su familia presentaba lesiones de similares características. Se realizó biopsia incisional por punch cuyo resultado histopatológico evidenció invaginación epidérmica y laminilla cornoide en la capa córnea. En la base de la laminilla se observó la ausencia de la capa granulosa y células disqueratósicas. En nuestro caso instauramos un tratamiento con fotoprotección y la aplicación tópica de Diclofenac 3% dos veces al día con buena respuesta al tratamiento a los 3 meses de tratamiento.

Su diagnóstico es...

**Poroqueratosis lineal**



<sup>1</sup> Médica residente segundo año de Dermatología

<sup>2</sup> Médica residente tercer año de Dermatología

Policlinico Bancario. Servicio de Dermatología Conflictos de interés: no declarados

Correo electrónico: [lizdurang@gmail.com](mailto:lizdurang@gmail.com)

Recibido: 25-5-2019

Aceptado para publicación: 20-12-2019

## ► DIAGNÓSTICO

### Poroqueratosis lineal

## ► COMENTARIO

Vittorio Mibelli, dermatólogo italiano, fue quien en 1893 describió las lesiones clásicas en un paciente masculino y creía que esta enfermedad involucraba los poros de los conductos de las glándulas sudoríparas, es por esto que le dio el nombre de Poroqueratosis.

La poroqueratosis (PQ) comprende un grupo heterogéneo de trastornos de la queratinización epidérmica. Se postula como factor etiopatogénico la presencia de un clon mutante de queratinocitos en expansión, aunque este se hereda en forma autosómica dominante con penetrancia incompleta.(1)

Se clasifican en 5 subtipos clínicos:

- Poroqueratosis de Mibelli (PM) o poroqueratosis en placas, que se presenta como una placa única o varias de pequeños centímetros de diámetro, se manifiesta en la infancia, entre la primera y la segunda década de la vida, suele comprometer extremidades especialmente miembros inferiores.
- Poroqueratosis Superficial y Diseminada eruptiva de Respighi (PDS) es de herencia autosómica dominante, las lesiones son múltiples que comprometen tronco, extremidades y cara de forma bilateral y simétrica.
- Poroqueratosis Actínica Superficial Diseminada (PASD) es la forma clínica más frecuente, se la denomina de esta manera por la extensión de las lesiones y la aparición de las mismas en áreas foto-expuestas, se inicia en la tercera y cuarta década de la vida.
- Poroqueratosis Palmo Plantar Diseminada (PPPD) aparece en la juventud de 15 a 25 años, tiene predominio en sexo masculino, de inicio palmo plantar y las lesiones se generalizan gradualmente.
- Poroqueratosis Punteada (PPP) afecta a personas de 12 a 75 años a predominio del sexo femenino, las lesiones comprometen palmas y plantas, cara lateral de dedos de manos y pies,

pueden observarse figuras lineales o confluir en placas.

- Poroqueratosis Lineal (PL)

Otras variantes menos comunes de Poroqueratosis son: Poroqueratosis Ptychotropica (Variante verrugosa limitada al área perianal), Poroqueratosis mínima de Freund, Poroqueratosis Reticulada, Poroqueratosis minuta digitada, Poroqueratosis eruptiva papulosa y pruriginosa, Poroqueratosis solar facial, Poroqueratosis post-trasplante e inmunosupresión y Poroqueratosis lineal unilateral congénita. (2)

Existen una variedad de factores propuestos que pueden contribuir en su patogenia:

- Genética: Factores hereditarios: autosómico dominante con penetrancia incompleta o defectos esporádicos.
- Radiación ultravioleta: Se ha observado que algunas variantes predominan en regiones foto-expuestas en individuos con historia de foto-exposición.
- Inmunidad: En situaciones de inmunosupresión y en pacientes transplantados se ha visto mayor número de casos de algunos tipos de poroqueratosis, siendo la más frecuente la clásica. El desarrollo de esta entidad en pacientes con uso prolongado de corticoterapia tópica también sugiere un rol de la inmunosupresión en su patogenia. (2)

La PL es una variante poco frecuente de PQ, aparece en la infancia como pequeñas placas eritematosas anulares con borde hiperqueratósico y sobreelevado, siguiendo las líneas de Blaschko. Las lesiones pueden confluir en placas de mayor tamaño con atrofia central y bordes sobreelevados. Se localiza más frecuentemente en extremidades, de manera unilateral, o de forma generalizada con patrón zosteriforme. Es una variante infrecuente de poroqueratosis, su frecuencia se estima entre el 3.5% y el 17.4% del total de casos de

poroqueratosis. Puede aparecer en el nacimiento, infancia o de manera súbita de adulto.(3)

La identificación temprana de la Poroqueratosis lineal es de vital importancia por su alto potencial oncogénico. El riesgo de malignización de las lesiones, aproximadamente de un 20%. Se postula la pérdida de la heterocigosidad como un mecanismo genético que podría explicar el alto riesgo de transformación maligna.(4)

Se observo con mayor frecuencia la aparición de carcinoma espino celular sobre lesiones de poroqueratosis lineal seguida de la enfermedad de Bowen y basocelular.

El diagnóstico histopatológico de la PQ es por el hallazgo de la laminilla corneide, que permite correlacionar los datos clínicos e histopatológicos. Se observa una columna delgada de células paraqueratósicas en el estrato córneo. La epidermis puede mostrar un grado variable de hiperqueratosis y acantosis. La capa granulosa se encuentra ausente debajo de la laminilla corneide y en su base se observan células disqueratósicas aisladas o en grupos y queratinocitos vacuolados. En la dermis papilar puede encontrarse moderado infiltrado inflamatorio. (5)

En lo que respecta al tratamiento de la enfermedad es fundamental la fotoprotección es fundamental. También el uso de emolientes contribuye a aliviar el prurito.

Los tratamientos tópicos son: Análogos de la vitamina D (Calcipotriol), corticoides, Diclofenac 3%, Imiquimod 5%, Retinoides, otros queratolíticos (ácido salicílico, lactato de amonio).

Los tratamientos sistémicos se reservan para casos severos. Se ha visto buena respuesta a terapias con retinoides orales durante 6 meses; en estos casos fue frecuente observar recidivas al discontinuar el tratamiento.

Los tratamientos quirúrgicos se reservan en casos específicos: lesiones escasas, factores de riesgo de transformación maligna, cosmética inaceptable. Se describen tratamientos de electrocoagulación, criocirugía, LASER CO2, Dye-LASER, Nd-YAG, Q-switched ruby y Terapia fotodinámica (TFD) (6)

La escasa respuesta a la terapéutica, la frecuente recurrencia y su potencial carácter paraneoplásico, hacen de esta patología un problema complejo para el dermatólogo, con seguimiento del paciente a largo plazo.

## ► BIBLIOGRAFÍA

1. Elizabeth De Kok, Antonietta Cirocco, Adriana Calebotta, José R. Sardi, Elizabeth Ball. Poroqueratosis lineal hiperqueratótica Dermatología Venezolana. Vol. 41, Nº 3, 2003
2. L Deane Poroqueratosis. Revisión Revista Argentina de Dermatología Oct - Dic 2012 | Vol. 93 Nº 4
3. Yanina Mohr, Sandra Gusso, Elina Dancziger Poroqueratosis Dermatología Argentina Volumen XI - Nº 2 - 2005
4. Happle R Cancer proneness of linear porokeratosis may be explained by allelic loss. Dermatology. 1997;195(1):20-5.
5. Claudio Escanilla-Figueroa,<sup>1</sup> Isabel Jimeno-Ortega,<sup>2</sup> Héctor Fuenzalida-Wong,<sup>3</sup> and Francisco Chávez-Rojas<sup>1</sup> Generalized linear porokeratosis An Bras Dermatol. 2018 May-Jun; 93(3): 477-478
6. Friedman B1, Golubets K1, Ho J1, Patton T1. Linear porokeratosis associated with multiple squamous cell carcinomas. Cutis. 2017 Nov;100(5):E11-E14.
7. María Inés Piñeyro, Néstor A. Macedo, Jorge Vercelli\* Poroqueratosis lineal Med Cutan Iber Lat Am 2006;34(6):303-305