

Poroqueratosis de Mibelli. Descripción de un caso.

Franco-Muñoz M.¹, González Ruiz L.¹, Villasanti Rivas N.², Cortina de la Calle M.P.¹

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 15 años, que a los 5 años de edad, inició con un cuadro cutáneo caracterizado por lesiones tipo placas eritematosas en cara anterior de muslo izquierdo. En conjunto, con la clínica y la histología se estableció el diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli. Tras años de seguimiento mediante vigilancia sistémica y fotoprotección, a pesar de no realizar terapia tópica farmacológica, ha evolucionado con una impresionante e inusual regresión clínica espontánea. Las poroqueratosis son un grupo de trastornos progresivos y crónicos de la queratinización cutánea. La escasa respuesta a la terapéutica, la frecuente recurrencia y su potencial carácter pre-neoplásico, representan el verdadero problema de esta patología.

Abstract

We present the case of a 15 year old woman. Since the age of 5, she has erythematous skin plaques on the left thigh. With clinical history and histology, she was diagnosed with Mibelli's Porokeratosis. After 7 years of follow-up through systemic surveillance and photoprotection, she has presented an impressive and unusual spontaneous regression of her lesions. Porokeratosis is a group of chronic and progressive disorders of cutaneous keratinization. The low response to therapeutics, frequent recurrence and their potential pre-cancerous character represent the real problem of this pathology.

Palabras clave: Poroqueratosis — Condición pre-neoplásica — Carcinoma Espino celular

Keywords: Porokeratosis — Precancerous Conditions — Carcinoma — Squamous Cell

e-mail: monse.franco.m@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Las poroqueratosis son un grupo de trastornos progresivos y crónicos de la queratinización cutánea, de carácter adquirido o hereditario. Se describen múltiples variantes clínicas, siendo las más frecuentes

la poroqueratosis de Mibelli, la poroqueratosis actínica superficial diseminada, la poroqueratosis lineal y la poroqueratosis palmo-plantar^[1]. Todas representadas por una lesión clínica primaria común: la placa hiperqueratósica de borde “sobreelevado en doble riel”. El diagnóstico se confirma con la histopatología, donde se aprecia la laminilla cornoide como el hallazgo más representativo de la dermatosis. La escasa respuesta a la terapéutica, la frecuente

¹Servicio de Dermatología. HGUCR.

²Servicio de Anatomía Patológica. HGUCR.

recurrencia y su potencial carácter pre-neoplásico, representan el verdadero problema de esta patología.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 15 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Presenta desde los 5 años de edad, lesiones tipo placas eritematosas en muslo izquierdo, de crecimiento lento, asintomáticas. En la exploración presentaba tres placas eritemato-escamosas, en la cara anterior del muslo izquierdo, de morfología policíclica, de borde bien definidos, sobreelevados y que en algunas zonas se apreciaba un surco central (Fig. 1a). No presentaba lesiones en mucosas. La biopsia mostró una epidermis ligeramente hiperplásica y en la córnea una columna compacta de paraqueratosis inclinada sobre un estrato córneo ortoqueratósico circundante, compatible con una laminilla cornoide (Fig. 2). En conjunto, con la clínica y la histología se estableció el diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli. Tras años de seguimiento mediante vigilancia sistémica y fotoprotección, se ha observado la impresionante regresión clínica espontánea de las lesiones (Fig. 1b).

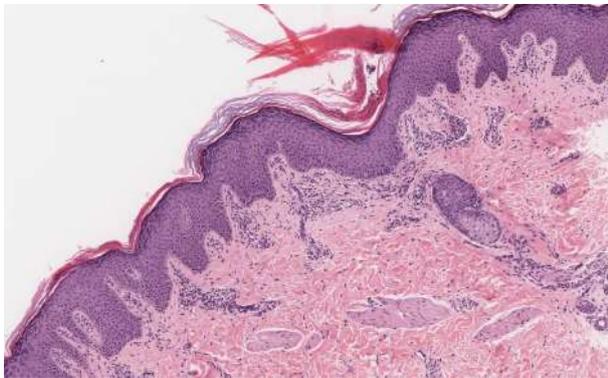


Fig. 1. 1a) Placas eritemato-escamosas de bordes bien definidos y engrosados. 1b) Regresión espontánea de las lesiones en siete años de evolución.

DISCUSIÓN

La poroqueratosis de Mibelli es una genodermatosis muy poco frecuente, de herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta y expresividad variable, aunque casos esporádicos podrían responder a mutaciones puntuales^[2]. Su etiopatogenia aún desconocida, aunque se postula que un clon mutante de células epidérmicas se expande hacia

la periferia produciendo la formación de la lámina cornoide. En general, se manifiesta en la infancia, entre la primera y segunda décadas de la vida y afecta con mayor frecuencia al sexo masculino, con predominio 3:1. Clínicamente se manifiesta en forma de placa única o escasas en número. La localización clásica es en extremidades, aunque puede afectar cualquier zona del cuerpo, incluso palmas, plantas, genitales y mucosas^[3]. Generalmente son lesiones tipo pápulas o placas eritematosas o marrón y con morfología anular. Lo más característico de la lesión, es que presenta un borde bien delimitado, engrosado, sobreelevado y con un delgado surco en el centro de la cresta, ofreciendo un aspecto de “doble riel” o también llamado como el signo de la “muralla china”, el cual se expande centrífugamente. El diagnóstico se confirma con la histopatología del borde de la lesión, en donde se aprecia en la córnea una columna compacta de paraqueratosis, llamada laminilla cornoide, la cual se encuentra inclinada sobre un estrato córneo ortoqueratósico, debajo de la laminilla cornoide, la capa granulosa suele estar ausente o muy reducida. Este hallazgo histológico, corresponde a la característica más representativa de la dermatosis. La superficie de la lesión puede ser discretamente hipopigmentada, descamativa y a veces atrófico, aunque en ocasiones las lesiones se manifiestan como placas de aspecto verrucoso. Las lesiones crecen de forma centrífuga y pueden medir de escasos milímetros a varios centímetros.

Las lesiones de la poroqueratosis de Mibelli son crónicas y no suelen resolver espontáneamente. El abordaje terapéutico es complejo debido a que generalmente la respuesta es escasa y la recurrencia es frecuente. Entre los tratamientos empleados se encuentran el calcipotriol, 5-fluorouracilo, imiquimod, retinoides tópicos y sistémicos, láser, crioterapia, dermoabrasión, fototerapia y exéresis quirúrgica^[4]. El gran interés de esta dermatosis radica en el riesgo de malignización cutánea, en todas sus variantes, estimándose en un 7-11% de los casos. Se han comunicado casos desarrollo de carcinoma basocelular enfermedad de Bowen, pero principalmente carcinoma espinocelular, estimándose un periodo medio de aparición del carcinoma de 36 años^[5].

CONCLUSIÓN

Aportamos a la literatura otro caso de Poroqueratosis de Mibelli, el cual es interesante debido a la extraordinaria regresión espontánea, a diferencia de los casos publicados previamente, los cuales se



Fig. 2. Biopsia cutánea en donde se aprecia la epidermis con una ligera hiperplasia epidérmica y una columna paraqueratósica, compatible con una laminilla corneida. H&E 10x.

caracterizan por la escasa respuesta a la terapéutica. Creemos importante conocer esta entidad y que los médicos la tengamos en mente como diagnóstico diferencial de lesiones eritemato-descamativas, principalmente por su potencial carácter pre-neoplásico. Una vez realizado el diagnóstico, se debe hacer un cuidadoso plan de revisiones, que nos permita la detección precoz de un cáncer cutáneo. Además, se debe educar a los pacientes sobre el uso de fotoprotección para reducir el daño actínico, y acerca de los signos de alarma (ulceración, induración, sangrado o rápido crecimiento), ante los cuales deben consultar.

[Internet]. 2011 Jun; 9(3): 278-285. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2011000300011&lng=es.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gu CY, Zhang CF, Chen LJ, Xiang LH, Zheng ZZ. Clinical analysis and etiology of porokeratosis. *Exp Ther Med*. 2014 Sep;8(3):737-741.
2. Ruiz Villaverde R, Alonso Corral MJ, Sánchez Cano D, Pacheco Sánchez-Lafuente FJ. Linear porokeratosis of Mibelli. *An Pediatr (Barc)*. 2005 Oct;63(4):376-7.
3. Kravvas G, Veitch D, Fawcett H, Bunker CB. Porokeratosis of Mibelli: case report of an uncommon penile lesion. *Clin Exp Dermatol*. 2016 Aug;41(6):704-5.
4. Gutiérrez Paredes E, Bella Navarro R, Montesinos Villaescusa E, Jordá Cuevas E. Porokeratosis of Mibelli: a new indication for photodynamic therapy? *Actas Dermosifiliogr*. 2013 Apr;104(3):259-61.
5. Pila Pérez Rafael, Holguín Prieto Victor, Rosales Torres Pedro. Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de un caso familiar: a Family Case Report. *Medisur*