

Poroqueratosis actínica superficial diseminada en cara

Disseminated superficial actinic porokeratosis on a patient's face

Elizabeth Anais Ramírez-Wong¹

Ramón González Rodríguez^{1*}

Dianne Hernández Castellón¹

Odeimy Rodríguez González¹

Jorge Pérez Rodríguez¹

¹Hospital “Manuel Fajardo Rivero”. Villa Clara, Cuba.

*Autor para la correspondencia: ramongr@infomed.sld.cu

RESUMEN

Las poroqueratosis son un grupo de enfermedades hereditarias o adquiridas caracterizadas por presentar lesiones anulares con centro atrófico y un borde periférico prominente. Se presenta paciente femenina de 19 años de edad, que refiere que aproximadamente 2 años antes le aparecieron múltiples lesiones faciales, ligeramente pruriginosas, para lo cual llevó tratamiento con hidrocortisona en crema, sin obtener mejoría. Al examen dermatológico presentaba pápulas anulares y placas pigmentadas de diferentes tamaños, localizadas en la región centro facial. Se realiza biopsia de piel que confirma el diagnóstico de poroqueratosis actínica superficial diseminada. Se decide administrar imiquimod en crema al 5 % una vez por día (3 veces a la semana) por 24 semanas, y se obtuvo una respuesta clínica muy favorable. Se presenta el caso por lo interesante del diagnóstico tan poco frecuente en nuestro medio y por la importancia de descartar la posibilidad de una evolución maligna.

Palabras clave: poroqueratosis actínica; imiquimod.

ABSTRACT

Porokeratoses are a group of hereditary or acquired diseases characterized by annular lesions with an atrophic center and a prominent peripheral edge. A case is presented of a female 19-year-old patient who reports that about two years before multiple slightly itchy lesions

appeared on her face, for which treatment with hydrocortisone cream was applied without any improvement. Dermatological examination found annular papules and pigmented plaques of varying sizes localized in the central facial region. Skin biopsy confirmed the diagnosis of disseminated superficial actinic porokeratosis. It was decided to indicate 5% imiquimod cream once a day (3 times a week) during 24 weeks, and a very favorable clinical response was obtained. The case is presented due to its interesting diagnosis, so infrequent in our environment, and the importance of ruling out the possibility of a malignant evolution.

Keywords: actinic porokeratosis; imiquimod.

Recibido: 15/02/2019

Aceptado: 06/03/2019

Introducción

Las poroqueratosis son un grupo de enfermedades hereditarias o adquiridas caracterizadas por presentar lesiones anulares con centro atrófico y un borde periférico prominente. Patológicamente se caracterizan por la presencia de clones de queratinocitos vacuolados que se desarrollan entre las células normales, sin gránulos, que forman una columna de células hiperqueratóticas y un borde llamado lamella cornoide.⁽¹⁾

Desde la primera descripción de *Mibelli y Respighi* en 1893, se han publicado cientos de casos por diferentes autores.⁽²⁾

Existen al menos seis tipos clínicos de poroqueratosis denominadas: poroqueratosis clásica de Mibelli, poroqueratosis linear, poroqueratosis actínica superficial diseminada (DSAP), poroqueratosis superficial diseminada, poroqueratosis diseminada palmar y plantar y poroqueratosis punctata palmar y plantar.⁽³⁾

Otros tipos atípicos son la poroqueratosis gigante y facial, poroqueratosis psicotrópica y poroqueratoma. Además, existen formas raras de poroqueratosis, por ejemplo, el nevo poroqueratótico del ostium anexial, el nevo del folículo piloso y el ecrino poroqueratótico.^(2,3)

Caso clínico

Paciente femenina de 19 años de edad, fototipo III, estudiante de medicina, con antecedentes de salud anterior, y de no exposición prolongada a la luz solar. Refiere que aproximadamente 2 años antes le aparecieron múltiples lesiones faciales, ligeramente pruriginosas. Por esta razón acudió a la consulta de su médico de la familia, donde le prescriben, hidrocortisona en crema. Como no se observó mejoría y continuaron apareciendo nuevas lesiones, fue referida al servicio de Dermatología del Hospital “Manuel Fajardo Rivero” en Villa Clara, para un mejor estudio y tratamiento.

Al examen dermatológico se observaron pápulas anulares y placas pigmentadas de diferentes tamaños, entre 0,4 y 2,5 cm, distribuidas simétricamente, localizadas en la región centro facial, incluyendo ambas alas de la nariz (Figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Pápulas anulares y placas pigmentadas localizadas en región supraciliar.



Fig. 2 – Lesiones localizadas en región centro facial, con tendencia a una distribución simétrica.

Se realizaron los siguientes exámenes de laboratorio: Hemograma, Eritrosedimentación, Glicemia, Urea, Creatinina, Ácido Úrico, TGP, TGO, LDH, Lipidograma, VDRL, Antígeno de superficie a Hepatitis B, Anti C, VIH. Todos estaban dentro de límites normales.

Se tomó muestra para biopsia de piel, donde se confirma el diagnóstico de poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD), y se observa la presencia de la laminilla corneíde (Fig. 3).

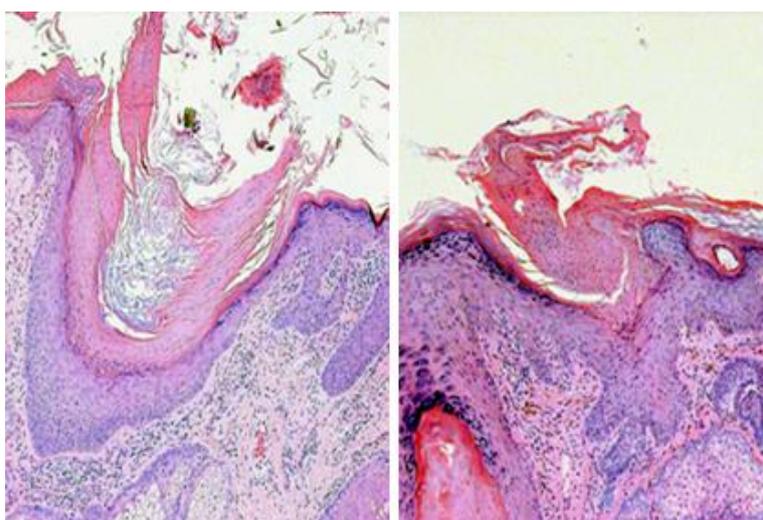


Fig. 3 - Imagen histológica que confirma diagnóstico de poroqueratosis actínica superficial diseminada.

Se inició tratamiento con ácido retinoico en crema al 0,1 %, por sus efectos queratolíticos y antineoplásicos. Se indicó la aplicación de la crema dos veces al día por un período de 3 meses sin una respuesta significativa, y con aparición de nuevas lesiones.

Se decidió administrar imiquimod en crema al 5 % una vez por día (3 veces a la semana) durante 24 semanas. Se mantuvo un seguimiento por consulta cada quince días. Los efectos adversos, como eritema, costras y prurito se controlaron con cremas emolientes tópicas, se evitaron corticoides tópicos e inhibidores de la calcineurina porque podrían contrarrestar los efectos del imiquimod. Al completar el tratamiento, la respuesta fue muy satisfactoria. Algunas lesiones presentaron una respuesta parcial. Las cicatrices centrales de la nariz mejoraron su color, grosor y textura. Se mantuvo la aplicación de imiquimod 1 vez por semana. No presentó recaída luego de 1 año de seguimiento.

Comentarios

La poroqueratosis se hereda de forma autosómica dominante, sin embargo, ocurren casos esporádicos. *Chernosky* y *Freeman* describieron en 1967 la poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD). Es la forma clínica más común, y corresponde al 50 % de los casos en EE.UU.⁽⁴⁾

Generalmente se desarrolla en la tercera o cuarta década de la vida. La incidencia en mujeres es el doble de los hombres, a diferencia del tipo de Mibelli clásico. La PASD se caracteriza por múltiples lesiones superficiales, relativamente más pequeñas que la de Mibelli, ligeramente pigmentadas, anulares, queratósicas y con un área central atrófica. Afecta principalmente las áreas expuestas a la luz del sol, sin embargo, paradójicamente las piernas están más afectadas que la cara.⁽⁵⁾

El 50 % de los pacientes con PASD tienen lesiones en cara. Otras regiones reportadas son la superficie extensora de las extremidades. Rara vez la poroqueratosis actínica se confina a la nariz solamente. A diferencia de otras formas, la PASD no tiene mayor riesgo de cambios malignos que los otros tipos. Puede coexistir algunas veces con otras formas de poroqueratosis (tipo Mibelli, poroqueratosis linear, poroqueratosis diseminada palmar y plantar, y poroqueratosis punctata). Existe buena evidencia que la luz ultravioleta puede precipitar el desarrollo de nuevas lesiones o empeorar las existentes.⁽⁶⁾

La exposición al sol estival influye en algunos aspectos clínicos de las lesiones, como la aparición de eritema, prurito y un rodete más prominente. Sin embargo, estos signos y

síntomas se atenúan o desaparecen con la llegada del invierno.^(5,6) En el caso de nuestra paciente referió una exposición mínima al sol.

La patogénesis exacta de la poroqueratosis no está clara, sin embargo, se asume que la expansión clonal focal de las células anormales da el aspecto de la laminilla corneide. La coexistencia de variantes diferentes en un paciente, o en varios miembros de una familia afectada indica diferentes expresiones fenotípicas de una entidad genética común que podría explicarse por una expresión simultánea de genes íntimamente relacionados.⁽⁷⁾

La PASD se ha asociado con supresión inmune, infección por HIV, diabetes mellitus, cirrosis hepática, pancreatitis aguda, enfermedad de Crohn, malignidad sólida, administración de drogas inmunosupresoras usadas para tratar enfermedad autoinmune y luego del trasplante de órganos (particularmente en pacientes con trasplante de riñón).^(6,7)

La histología muestra la típica laminilla corneide o columela, de células paraqueratósicas. Es más pequeña que en la poroqueratosis clásica y no presenta el surco central. Esto coincide con los hallazgos macroscópicos, que son más sutiles que en la poroqueratosis de Mibelli. Además, hay reduplicación de la membrana basal, cambios vacuolares en queratinocitos, disqueratosis, paraqueratosis y disminución de la capa granulosa. Se acompañan de un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario leve.^(7,8)

Se han descrito hallazgos dermatoscópicos que se correlacionan con las características histológicas de la entidad.⁽⁹⁾

En la actualidad no existe un consenso acerca del enfoque óptimo y el manejo para esta enfermedad. Como primera línea de tratamiento se emplea la fotoprotección y los lubricantes e hidratantes para aliviar la sensación de aspereza. En algunos casos se han reportado efectos benéficos con el uso tópico e intralesional de esteroides de alta potencia por su efecto antiinflamatorio, así como de 5-fluorouracilo ya que actúa como antimetabolito, que interfiere en la síntesis del ADN y disminuye la proliferación celular, pero como produce irritación y no se puede aplicar en zonas extensas. Otras herramientas terapéuticas que se han incluido son: agentes queratolíticos como el ácido salicílico del 2-10 %, urea del 10-20 %, retinoides tópicos como la tretinoína en diferentes concentraciones y adapaleno 0,1 %, así como tratamientos sistémicos como es la isotretinoína, los cuales normalizan el trastorno de la queratinización. También se pueden utilizar los derivados de la vitamina D (calcipotriol, tacalcitol) ya que modifican la queratinización y desaparecen las lesiones y sus síntomas, como el prurito; así como el imiquimod debido a que estimula la

respuesta inmune local del paciente, y permite controlar la enfermedad con buen resultado cosmético, sin dejar cicatrices.^(10,11)

La terapia fotodinámica, la crioterapia, la microdermoabrasión, la electrocoagulación, el láser de dióxido de carbono y el láser de colorante pulsado también se han utilizado, pero ninguno de ellos es universalmente exitoso.⁽⁸⁾

A todos los pacientes se les debe instruir en la correcta aplicación de emolientes y fotoprotectores, deben conocer la naturaleza del padecimiento y la necesidad de terapia combinada, así como la importancia de la revisión dermatológica periódica, por la posible aparición de lesiones que tiendan a volverse malignas.^(12,13)

El imiquimod al 5 % en crema puede ser una opción de tratamiento útil para PASD. Esta terapia trata las placas de manera efectiva. Biológicamente, el imiquimod es también antineoplásico y se utiliza para tratar cáncer de piel no melanoma, esta es la mayor ventaja porque la PASD puede en raras ocasiones, complicarse con carcinoma de células escamosas.^(13,14)

Se requieren estudios futuros para confirmar si el imiquimod tendría valor en el manejo de la PASD. El mecanismo de acción del imiquimod en el tratamiento de la PASD no está claro, podría suprimir el gen mutante anormal a través de los efectos inmunológicos en la inmunidad adaptativa o innata.⁽¹⁴⁾

Consideraciones finales

El seguimiento de este caso es importante para descartar la posibilidad de una evolución maligna de la PASD. La poroqueratosis actínica superficial diseminada es una variante de poroqueratosis, poco frecuente en la práctica diaria, de aparición tardía, que afecta áreas fotoexpuestas y tiene escasa respuesta terapéutica.

Referencias bibliográficas

1. Grainne M, Regan AD. Porokeratosis. En: Fitzpatrick. Dermatología en medicina general. Madrid: Editorial Panamericana; 2009. p. 442-6.
2. Schena D, Papagrigroraki A, Frigo A, Girolomoni G. Eruptive disseminated porokeratosis associated with internal malignancies: a case report. *Cutis*. 2010;85:156-9.
3. Chouery E, Guissart C, Mégarbané H, Aral B, et al. Craniosynostosis, anal anomalies, and porokeratosis (cdags syndrome): case report and literature review. *Eur J Med Genet*. 2013;56:674-7.

4. Thatte SS, Kharkar VD, Khopkar US. "Diamond necklace" appearance in superficial porokeratosis. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(6):125-6.
5. Joshi R, Mehta SG. Pruritic porokeratosis peno-scrotal plaques: porokeratosis or porokeratotic epidermal reaction pattern? A report of 10 cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2014;80(1):24-8.
6. García Y, Salinas RI, Blanco D, Ramírez N. Casuística de poroqueratosis del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel Dr. Huberto Boert Díaz durante el período 2005- 2015. *Rev Dom Dermatol*. 2015;42(1).
7. Arenas R. Poroqueratosis. En: *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*, 3 ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2013. p. 605-8.
8. Trejo Acuna JR, Ramos Garibaray A, Maza de Franco A. Poroqueratosis actínica superficial diseminada tratada con terapia fotodinámica. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2015;24(1).
9. Sánchez Galbán L, Díaz Leonard D, Betancourt Trujillo M. Poroqueratosis. Presentación de un caso. *Medisur* [Internet]. 2017 [citado 10/09/2019];15(4): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3465/2356>.
10. Cabrera HN, Mohr YA, Sánchez G. Poroqueratosis genitoglútea: una rara enfermedad habitualmente mal diagnosticada. *Dermatol Argent* [Internet]. 2015 [citado 10/09/2019];21(3):220-3. [aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewFile/1423/813>.
11. Aquino Farrera CJ, López Vázquez F, García Gil A, Toussaint Care S, Lacy Niebla RM. Poroqueratosis superficial diseminada no actínica en una paciente con miocardiopatía dilatada. *Dermatol Rev Mex* [Internet] 2015 [citado 10/09/2019];59: [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2015/rmd156j.pdf>.
12. Pedrozo L, Rodríguez Saa S, Cohen Sabban EN, Cabo H. Dermatoscopía de la poroqueratosis actínica superficial diseminada. *Dermatol Argent* [Internet] 2015 [citado 10/09/2019];21(1):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewFile/1390/788>.
13. Trejo Acuña JR, Ramos Garibay A, Maza de Franco A. Poroqueratosis actínica superficial diseminada tratada con terapia fotodinámica. *Rev Cent Dermatol Pascua* [Internet] 2015 [citado 10/09/2019];24(1):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2015/cd151d.pdf>

14. Fernández Sánchez C, Galache Osuna C, Hidalgo García Y, Palacio Aller L, Gonzalvo Rodríguez P. Poroqueratosis lineal. Med Cutan Iber Lat Am [Internet] 2015 [citado 10/09/2019];43(2): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2015/mc152h.pdf>.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses para la presentación de este documento.

Contribución de los autores

Elizabeth Anais Ramírez-Wong (seguimiento del paciente desde la primera consulta, redacción y revisión final del artículo).

Ramón González Rodríguez (redacción y revisión final del artículo).

Dianne Hernández Castellón (realización de la biopsia de piel del paciente y su seguimiento).

Odeimy Rodríguez González (organización de la información, búsqueda bibliográfica y redacción del artículo).

Jorge Pérez Rodríguez (realización de la biopsia de piel del paciente, búsqueda bibliográfica y redacción del artículo).