

# POROQUERATOSIS ACTÍNICA SUPERFICIAL DISEMINADA: REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Md. Gibsy Villacís Marriott <sup>1</sup>, Dr. Víctor Gutiérrez San Lucas <sup>2</sup>.

*Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Teodoro Maldonado Carbo. 1  
Médico general adscrito al Servicio de Dermatología del Hospital Teodoro Maldonado Carbo. 2*

## RESUMEN

La poroqueratosis (PQ) es una genodermatosis poco frecuente con trastornos de queratinización, considerada como una lesión preneoplásica que puede sufrir una transformación maligna en el 7-10% de casos. Existen múltiples variantes de la enfermedad: la PQ de Mibelli, la PQ actínica superficial diseminada (PASD), la PQ superficial diseminada no actínica, la PQ lineal, PQ palmo-plantar y la PQ facial atípica. Su histopatología tiene en común la denominada laminilla cornioide. Si bien se describen múltiples terapias no existen pautas estándar para el tratamiento de PQ. Presentamos 2 casos de PASD, al ser una enfermedad poco común con una revisión de la literatura sobre el tema.

**PALABRAS CLAVE:** Poroqueratosis, laminilla cornioide, histopatología, poroqueratosis actínica superficial diseminada.

## ABSTRACT

Porokeratosis (PK) is a rare genodermatosis with keratinization disorders, considered as a preneoplastic lesion that can undergo a malignant transformation in 7-10% of cases. There are multiple variants of the disease: Mibelli's PK, disseminated superficial actinic PK (DSAP), non-actinic disseminated superficial PK, linear PK, palmar-plantar PK and atypical facial PK. Their histopathology has in common the so-called cornoid lamella. Although multiple therapies are described, there are no standard guidelines for the treatment of PK. We present 2 cases of DSAP since it is a rare disease with a review of the literature on the subject.

**KEY WORDS:** Porokeratosis, cornoid lamella, histopathology, disseminated superficial actinic porokeratosis.

## INTRODUCCIÓN

La poroqueratosis (PQ) es una genodermatosis por trastorno de la queratinización de evolución crónica, poco frecuente, de herencia autosómico dominante, con penetrancia variable, que presenta anomalías en cromosomas 12q23.2-24.1 y 15q25.1-26.1. (1,2)

la PASD es más frecuente en mujeres entre la 3ra y 4ta década de vida con fototipo de piel I, II y III, siendo extremadamente raro en raza negra (3). La lesión elemental se presenta como múltiples pápulas que confluyen en placas policíclicas de centro atrófico y un reborde anular, queratósico e hiperpigmentado de 2 - 20 mm de diámetro, son asintomáticos, pero pueden referir prurito y ardor en el 30% de los casos (3,4). Predominan en áreas anatómicas fotoexpuestas, localizándose en espalda y extremidades superiores e inferiores de forma bilateral y simétrica, sin embargo el 15% de los casos aparece en región facial, no afecta mucosas, palmas y plantas (5). Representa la variante clínica más frecuente de PQ con el 56% de casos (6).

La PQ fue descrita por primera vez en 1893 por Vittorio Mibelli y en 1966 la PASD fue expuesta por Chernoski y Freeman (3,7). Su diagnóstico es clínico y se confirma con la presencia de la laminilla corneide en la histopatología, por lo que la biopsia debe incluir los bordes y el centro de la lesión (5,8). Su tratamiento es un desafío que varía según el sitio y extensión de las lesiones (9).

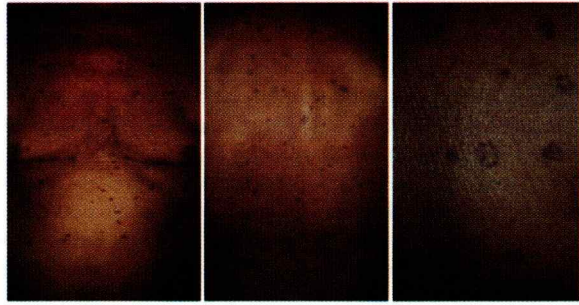
Se realiza la siguiente publicación con el objetivo de alimentar la escasa literatura, en lo que reporte de casos existe para este tipo de patología.

## CASOS CLÍNICOS

### CASO 1

Paciente masculino de 77 años de edad con fototipo de piel tipo II, jubilado, sin antecedentes patológicos personales y familiares conocidos. Es remitido por médico familiar a la consulta de dermatología por presentar múltiples lesiones de contornos irregulares, bordes hiperpigmentados, sobreelevados de forma anular, asintomático de tres años de evolución, que se exacerbaban en verano y con exposición solar prolongada, localizadas en cara anterior y posterior de tronco. Se efectuó el diagnóstico clínico de PASD.

Se realiza biopsia de piel en tronco superior con los siguientes resultados: Ortoqueratosis laminar con presencia de dos tapones córneos con queratina compacta y una discreta paraqueratosis hacia los bordes del epitelio. Presencia de dos invaginaciones, una discreta hacia los bordes por debajo de los tapones queratósicos. En dichas zonas se aprecia disminución de la capa granular en comparación con el epitelio adyacente. Presencia de disqueratosis focalmente. Infiltrado inflamatorio de linfocitos perivascular superficial acompañado de melanofagos gruesos con vasos capilares congestivos. El diagnóstico patológico fue compatible con PASD en fase residual. Se inició protección solar y el uso de corticoides tópicos, con resultados pendientes de revisión.

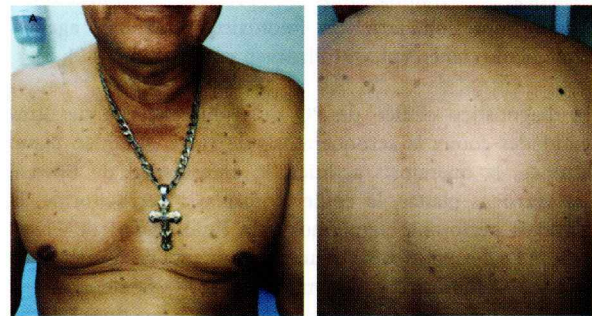


**Figura 1.**  
Lesiones hiperpigmentadas con borde hiperpigmentados, sobreelevados de forma anular característico de la PASD

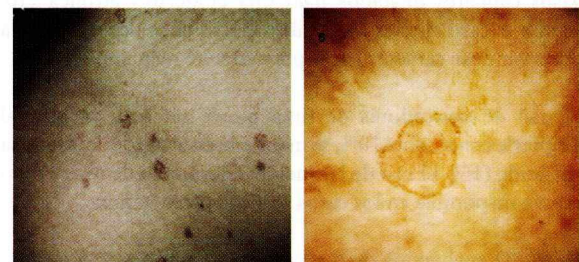
### CASO 2

Paciente de sexo masculino de 54 años de edad con fototipo de piel III que trabaja en labores agrícola con antecedente patológico personal de hipertensión arterial tratada con losartán de 50mg y obesidad tipo I, con dieta hiposódica hipocalórica. Acude a la consulta dermatológica por presentar múltiples lesiones con bordes hiperpigmentados acompañado de prurito intenso en miembros superiores y tronco, de 6 meses de evolución. (figura -2).

Sus estudios analíticos realizados fueron normales. A La dermatoscopia se observó una línea hiperpigmentada y delgada en la periferia en forma de anillo y de color rosado en su centro. (figura -3). Se realiza biopsia punch en brazo de 0.3 x 0.4 cm. En el estudio histopatológico se reportó una capa córnea con paraqueratosis formando discretas lamelas corneoides focalmente y un epitelio con focos, hipogranulosis debajo de las lamelas corneoides. Cambios displásicos leves en la capa basal. infiltrado inflamatorio perivascular superficial en disposición pseudoliquenoide, compatibles con el diagnóstico de PASD. Se inició protección solar y el uso de queratolíticos tópicos en lesiones.



**Figura 2.**  
Lesiones hiperpigmentadas con borde hiperpigmentados, sobreelevados de forma anular característico de la PASD



**Figura 3.**  
PQ superficial diseminada actínica (PASD): A: Extremidad superior derecha. B: Dermatoscopia de PASD

## DISCUSIÓN

Se han reconocido seis variantes clínicas de la enfermedad: la PQ de Mibelli, la PQ superficial diseminada actínica, la PQ superficial diseminada no actínica, la PQ lineal, PQ palmo-plantar y la PQ facial atípica; es importante reconocerlas para evitar errores y el retraso diagnóstico (7,10).

Las lesiones en un estadio temprano se observan como pápulas cónicas de ubicación folicular con un anillo periférico bien demarcado e hiperpigmentado, que miden entre 1 y 3 mm de diámetro, siendo su diagnóstico difícil e infrecuente en esta etapa (3, 11).

En estadios tardíos se observan placas con un centro eritematoso, hipocrómico o pigmentado con atrofia central y bordes hiperqueratósicos elevados que puede adoptar distintas formas: circular, ovoidea, irregular o en forma de pétalos, de diversos tamaños, variando de unos pocos milímetros a varios centímetros (5, 12). Las lesiones tienen forma crateriforme. Los pacientes presentados en los casos clínicos coinciden con las lesiones mencionadas en la literatura de PQ en un estadio tardío (13, 14). Sus antecedentes familiares, personales, histopatológicos y localización anatómica de la lesión proporcionaron el subtipo clínico de PASD en los casos reportados.

En el estudio de Morgado D., Feola H. y Fusta X. se encontraron 32 casos reportados en la literatura de PQ superficial diseminada (1). La PASD es una dermatosis crónica cuyo principal factor extrínseco inductor es la radiación ultravioleta (natural y artificial) que limita áreas del cuerpo expuestas a la luz solar, como regiones acrales de las extremidades, muslos y raramente afectan el lecho ungueal, suele ser más generalizada que la PQ de Mibelli (3, 9). Su importancia se da al representar ambas los subtipos más frecuentes de PQ (10).

Entre otros factores de riesgo encontramos: predisposición genética, traumatismos previos, infecciones, inmunosupresión, fármacos fototóxicos y algunos agentes biológicos (etanercept, certolizumab y trastuzumab) (4, 6).

El diagnóstico clínico de PQ debe diferenciarse de otras entidades como: la acroqueratosis de Hopf, el liquen plano atrófico, la queratosis actínica, la enfermedad de Bowen, las verrugas planas, la epidermodisplasia verruciforme, la elastosis perforante serpiginosa y la Enfermedad de Flegel (13, 7). La dermatoscopia es una herramienta no invasiva que ayuda al diagnóstico y seguimiento de la PQ. Se observa una fina línea hiperpigmentada en la periferia, y una línea interna paralela hipopigmentada "en doble riel" que corresponde a la laminilla corneida. En su área central se pueden observar vasos capilares dilatados bajo una epidermis atrófica (10, 11). En el caso clínico 2 se realiza el uso de la dermatoscopia observándose características previamente mencionadas.

El uso de marcadores de tinta puede ser útil, ya que, al limpiarla con alcohol 70%, se mantiene en el borde de la lamela corneida (15). El uso de la tinción Tricrómico de Masson no estuvo disponible en los casos clínicos presentados.

La PASD evoluciona de forma lenta, progresiva y el estudio histopatológico es de vital importancia para confirmar el diagnóstico clínico, observándose en la epidermis columnas

de células paraqueratósicas que se disponen en pila de monedas llamada laminilla corneida. Por debajo la presencia de una capa granulosa ausente o adelgazada y la presencia de infiltrados linfocitarios perivasculares en dermis (12,16). Todas estas características estuvieron presentes en los casos informados.

La laminilla corneida no constituye un hallazgo patognomónico de PQ, esta se puede observar en otras enfermedades cutáneas inflamatorias o hereditarias (psoriasis, queratosis liquenoide crónica, dermatomiositis). Siendo la relación clínico-patológica fundamental para el diagnóstico de PQ. En los casos expuestos se dio el diagnóstico clínico previo de PASD confirmándose con la patología (14, 8).

Las lesiones de PASD son persistentes y no se resuelven de forma espontánea, de modo que su seguimiento resulta esencial al ser considerada como una lesión premaligna que puede evolucionar en el 7,5 % a 11 % de casos en neoplasias como: carcinoma basocelular, enfermedad de Bowen y carcinomas espinocelular (11, 17). La última predomina en la PQ lineal, existiendo excepciones como la PQ palmo-plantar en la que no se han reportado casos de malignidad (7, 14).

El tratamiento de la PQ debe ser individualizado según el tamaño de la lesión, localización anatómica, consideración estética y la preferencia del paciente (18). Se ha planteado el uso de fotoprotección, 5-fluorouracilo, agentes queratolíticos, retinoides tópicos y sistémicos, derivados de la vitamina D, imiquimod, corticoides tópicos e intralesional, terapia fotodinámica, crioterapia, la microdermoabrasión, la electrocoagulación y el láser como tratamiento de la PQ, sin embargo ningún tratamiento ha demostrado una eficacia óptima a largo plazo (14, 16). En el estudio de Aird G., Sitenga L., Nguyen, A., et al (2017) se aplicó el uso del láser YAG y láser de rubí Qswitched que dieron resultados prometedores con la reducción del tamaño y número de lesiones sin recurrencia hasta un año (19). En nuestros casos se observó una ligera mejoría de las lesiones tras el uso tópico de corticoides y fotoprotección.

## CONCLUSIÓN

La PASD es una genodermatosis poco frecuente con diversos factores de riesgo y una escasa respuesta terapéutica. Es necesario el uso de bloqueador solar, ropas cubiertas, sombrillas y otras medidas de fotoprotección que constituyen la manera más efectiva para la mejoría del paciente. La PQ representa un conocimiento importante para varias ramas de la medicina: Genética, Dermatología, Medicina Interna, Patología y Oncología.

Se debe tener una conducta expectante con un seguimiento periódico en la consulta externa de dermatología por el potencial riesgo de transformación neoplásica de las lesiones.

## REFERENCIAS

1. Vargas P, Morgado D., Fust X. Poroqueratosis: Revisión de su etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Actas dermosifiliográficas*. 2020 [citado 13 de mayo de 2020]. Recuperado a partir de: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.03.005>

2. Saúl L., Neglia V., Kien M., et al. Poroqueratosis: comunicación de tres casos. Arch. Argent. Dermatol. 2016; 66 (2): 36-40.
3. Sánchez L., Díaz D. y Trujillo B. Poroqueratosis. Presentación de un caso. MEDIGRAPHIC. MEDISUR. 2017; 15(4): 522:527.
4. Florat D., Viera F., Rodríguez K., et al. Poroqueratosis actínica superficial diseminada: reporte de caso y revisión de la literatura. Dermatología CMQ. 2019; 17 (1): 42 - 45.
5. Quiroz N. y Vargas M. Poroqueratosis actínica superficial diseminada Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis. Actas Dermosifiliogr. 2016; 107 (10): 858.
6. Mangas C., Espeli V. y Blum R. Un caso de poroqueratosis diseminada eruptiva en un paciente oncológico tratado con trastuzumab y exemestano: fenómeno asociado al cáncer o inducido por fármacos. Actasdermo. 2018; 109 (6): 559 - 560.
7. Acosta A., Martínez J., Fernández E. Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis. Rev Ciencias Médicas. 2018; 22 (2): 179-184.
8. Carreño E, Rodríguez M. Poroqueratosis: actualización. Dermatol Rev Mex. 2019; 63 (4): 373 - 387.
9. Fernández R., Fernández E., Martín M., et al. Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de caso. Rev Méd Electrón. 2018; 40 (2).
10. Velázquez Y., Morales M., Torres J. Líneas de Blaschko, patrón expresado en algunas enfermedades dermatológicas. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2018; 43(2).
11. Nicola A., Magliano J. Dermoscopy of Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis. Actas Dermosifiliogr. 2016;108 (5); 33 - 37.
12. Hechavarría Y., Acevedo M., Céspedes F. Poroqueratosis de Mibelli. Rev Cubana Med Gen Integr. 2019; 35 (4).
13. Asuaje L., Quintero Y., Carrasco K., et al. Poroqueratosis palmoplantar: reporte de un caso. Dermatol Venez. 2018; 56 (1): 59 - 62.
14. Mayeshiro E., Chian C., Solis A., et al. Enfermedad de Flegel: hiperqueratosis lenticularis persans. DERMATOL PERU. 2019; 29 (2): 130 - 133.
15. Pincay L., Espinoza L., Maldonado I., et al. Punctate porokeratosis: Case report and review of the literature. Our Dermatol Online. 2018; 9 (2): 180 - 186.
16. Morgado D., Feola H., Fusta X. Eruptive pruritic papular porokeratosis or inflammatory form of disseminated superficial porokeratosis: a new case and review of the literature. Derm online journal. 2020; 26 (4): 7.
17. Qassemayar A., Guerreschip P., Dégardin N., et al. Cirugía de los tumores cutáneos. EMC - Cirugía Plástica Reparadora y Estética. 2017; 25 (2): 1 - 28.
18. Le C, Bedocs PM. Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis. StatPearls Publishing. 2020 [citado 30 de abril de 2020]. Recuperado a partir de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459202/>
19. Aird G., Sitenga L., Nguyen, A., et al. Light and laser treatment modalities for disseminated superficial actinic porokeratosis: a systematic review. Lasers Med Sci. 2017; 32 (4): 945 - 952.

**Correspondencia:**

Dra. Gipsy Villacís Marriott  
Email: dalm1093@hotmail.com