

Poroqueratosis genital: reporte de caso y revisión de la literatura

Genital porokeratosis: case report and review of the literature

**Diana Lecca-Rengifo,¹ Andrei Kochubei-Hurtado,¹ Verónica Vilcahuamán-Rivera,³
Gadwyn Sánchez-Félix,² Tomás Carbajal-Rivera⁴**

RESUMEN

La poroqueratosis es un grupo de dermatosis raras que se producen debido a un trastorno del proceso de queratinización. Hay diferentes formas clínicas, pero característicamente se presenta como pápulas delimitadas con centro ligeramente atrófico y borde elevado hiperqueratósico, pueden causar prurito. En la histopatología se puede observar las lamelas cornoides y la hipogranulosis como características importantes. Se presenta el caso de un paciente varón de 32 años de edad con lesiones en la región genital, una localización rara para esta enfermedad pero con clínica e histopatología típicas, que fue tratado con crioterapia.

PALABRAS CLAVE. Poroqueratosis, dermatosis.

ABSTRACT

The porokeratosis is a rare dermatosis occurring due to a disorder of keratinization process. There are different clinical forms, but characteristically arises as papules delimited with center slightly atrophic and edge high hyperkeratotic, which can cause itching. The histopathology, you can see the lamellae cornoides and the hypogranulosis as important features. A case of a 32-year-old male patient is presented with lesions in the genital region, a rare location for this disease but with typical clinical and histopathology, which was treated with cryotherapy.

KEY WORDS. Porokeratosis, dermatoses.

INTRODUCCIÓN

La poroqueratosis (PQ) es un grupo de dermatosis raras que caracterizan por presentar una o varias pápulas o placas hiperqueratósicas anulares con crecimiento

centrífugo, rodeadas por un borde elevado bien definido e hiperqueratósico, que corresponden histopatológicamente a las columnas de paraqueratosis o también llamadas lamelas cornoides presentes en la epidermis. Las lesiones son generalmente asintomáticas, pero en algunos casos pueden producir prurito intenso.

Su etiología es desconocida, pero se considera que se debe a alteraciones en la queratinización. Se han identificado mutaciones en algunos genes para determinadas variedades de PQ, como en la forma actínica superficial diseminada, los genes SART3 que participa en la división del ARN mensajero, SSH1 y ARPC3 involucrados en la polimerización y dinámica de los filamentos de actina. Se considera que es un trastorno con herencia autosómica dominante y penetrancia variable. Puede aparecer desde tempranas edades o más tardíamente por efecto de factores desencadenantes en una persona con predisposición genética. Por ejemplo, la radiación ultravioleta y los estados de inmunosupresión. No obstante, también hay casos no hereditarios que tienen un comienzo más tardío.

Fue descrita por primera vez por Vittorio Mibelli en 1893 como múltiples placas anulares de crecimiento centrífugo y

1. Residente de dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM).
2. Jefe del servicio de Dermatología. HNERM.
3. Médico asistente del Servicio de Dermatología. HNERM.
4. Médico patólogo. HNERM.

borde elevado localizadas en piel y mucosas, que aparece en la infancia y la niñez, considerada como la forma clásica. Fue denominada así debido a que se pensó erróneamente que la columna de paraqueratosis o lamela corneíde se originaba del 'poro' sudoríparo o acrosiringio. Se han descrito al menos cinco variedades de PQ, entre ellas la PQ actínica superficial diseminada descrita por Chernosky, en 1966, la palmoplantar diseminada descrita por Guss, en 1971, y Rahbari, en 1977, agregó la forma *puntata* al grupo de las PQ.

Se presenta este caso debido a que esta enfermedad es poco frecuente y tiene una localización extremadamente rara. Se hace una revisión de la literatura sobre este tema.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 32 años con antecedente de leucemia linfática aguda hace 18 años, recibió quimioterapia y trasplante de médula ósea alogénico con buena evolución hematológica. Refiere que hace seis años aparecieron lesiones pruriginosas, inicialmente, en la región perianal y

luego, progresivamente, en el escroto, el pene y la región inguinal. Se tomó una biopsia que fue informada como dermatitis psoriasiforme. Fue tratada con corticoides tópicos, sin mejoría de las lesiones. Hace cuatro meses se le tomó nueva biopsia, debido a la falta de respuesta al tratamiento.

Examen físico preferencial

Se observan lesiones papulares bien delimitadas, con un borde sobreelevado e hiperqueratósico y el centro ligeramente atrófico, localizadas en las regiones inguinal, escrotal, peneana y perianal. Figura 1.

Exámenes auxiliares

Hemograma, perfil hepático y bioquímico dentro de los límites normales. En la biopsia de piel, se observó la presencia de lamelas corneídes, con hipogranulosis, hiperqueratosis y acantosis en la epidermis, y un infiltrado perivascular superficial crónico en la dermis, por lo que se hace el diagnóstico de PQ genital. Figura 2.



Figura 1. Lesiones papulares hiperpigmentadas, con borde hiperqueratósico, característico de la poroqueratosis. A y B) En las regiones inguinal, escrotal y peneana. C y D) En la región perianal. En la figura 6 se observa remisión de algunas lesiones que fueron tratadas con crioterapia.

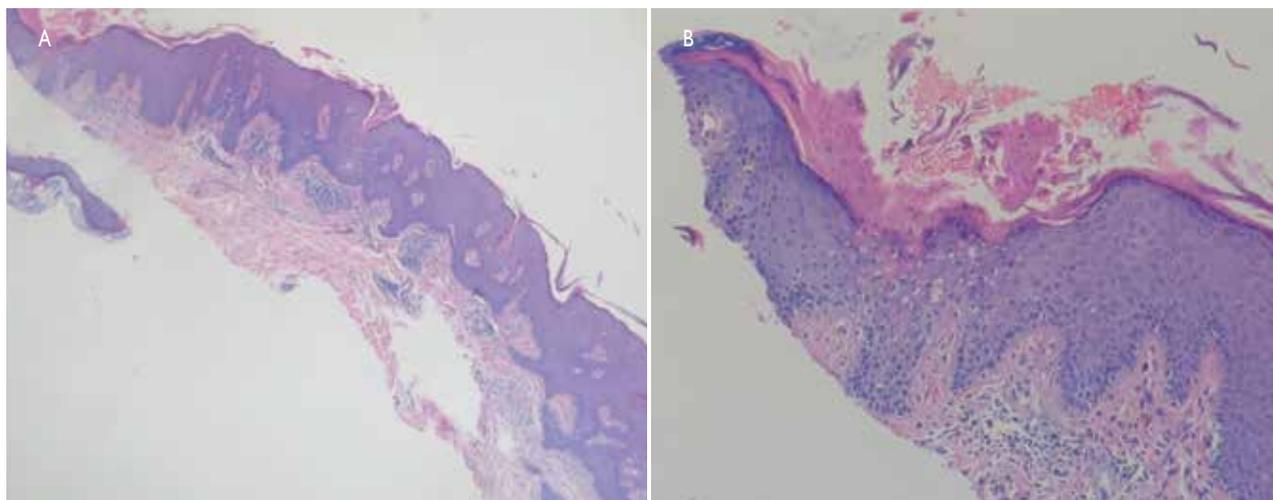


Figura 2. Histopatología (hematoxilina-eosina). A) Columnas de paraqueratosis correspondientes a lamelas corneoides (flechas); hiperqueratosis, acantosis e infiltrado crónico perivascular superficial. B) A mayor aumento, lamela corneide, hipogranulosis y queratinocitos vacuolados en el estrato espinoso.

Tratamiento

El paciente ha recibido una sesión de crioterapia y óxido de cinc, 200 mg/d, vía oral. Actualmente, las lesiones tratadas han remitido (Figura 3) y se continúa con sesiones de crioterapia sobre el resto de lesiones.

DISCUSIÓN

La PQ tiene una gran variedad de presentación clínica, pero se puede clasificar en dos grandes grupos, formas generalizadas y localizadas. Dentro de las formas generalizadas las más frecuentes son la PQ superficial diseminada y la PQ actínica superficial diseminada. En las formas localizadas, se incluyen a la forma clásica localizada de Mibelli, la PQ lineal y la PQ *puntata*.

En este paciente las lesiones están localizadas en el área genital, una localización extremadamente rara puesto que han sido descritos solo 23 casos como este y, generalmente, ha sido considerada clásicamente como una variante de la PQ de Mibelli restringida al área genital. Sin embargo, dadas sus características clínicas diferenciales, Valdivieso consideró que podía plantearse la PQ genital o genitoglútea como una forma clínica distintiva. Se ha observado que esta variante es más frecuente en personas asiáticas y afroamericanas, y predomina en el sexo masculino.

Por otro lado, entre las variantes poco frecuentes de PQ se encuentra la PQ postrasplante e inmunosupresión que fue observada por MacMillan y Roberts, en 1974, en pacientes con trasplante renal. Sin embargo, también se ha observado en pacientes con trasplante de médula ósea como el presente caso, pulmón, hígado y corazón. Entre otras causas de

inmunosupresión, el uso de citostáticos y la infección por VIH han sido asociados a esta enfermedad. No obstante en el presente caso, el paciente tuvo el trasplante de médula ósea hace 18 años y con buena evolución hasta el momento del problema hematológico.

El diagnóstico diferencial de esta entidad incluye la enfermedad de Bowen, enfermedad de Paget extramamaria, liquen plano, liquen simple crónico, granuloma anular, condiloma acuminado, sífilis (condiloma plano) y eccema. En general su pronóstico es favorable, pero debido a que entre 7% y 10% de los casos han tenido transformación maligna (generalmente un carcinoma espinocelular), se recomienda tratar las lesiones. El tratamiento dependerá del tamaño, número y localización de las lesiones, así como los resultados estéticos. Entre las opciones terapéuticas están la cirugía convencional, considerada de elección para lesiones no extensas y únicas. Otras opciones son la crioterapia, láser CO₂, retinoides orales, análogos de vitamina D tópica, queratolíticos, 5-fluorouracilo en oclusión y, recientemente, imiquimod en oclusión, tacrolímús y la terapia fotodinámica con resultados variables. Se debe aconsejar evitar la exposición a rayos ultravioleta a los pacientes.

CONCLUSIONES

La poroqueratosis es un grupo variado de dermatosis raras en donde existe una alteración en la queratinización y su etiología es desconocida. La presentación en el área genital es una localización extremadamente rara y ha sido clásicamente considerada una variante de la poroqueratosis de Mibelli, no obstante, debido a sus características

clínicas, algunos plantean que puede considerarse como una variedad distintiva. La lesión característica es una pápula o placa parduzca con bordes definidos y elevados hiperqueratósicos que se correlaciona histopatológicamente con las lamelas cornoides ubicadas en la epidermis, que son su característica fundamental. El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Bowen, la enfermedad de Paget extramamario, el liquen plano, entre otros. El riesgo de malignización, principalmente del carcinoma espinocelular, es alrededor de 10 %. El tratamiento de primera elección es quirúrgico, pero depende del número, tamaño y localización de las lesiones. Existen otras opciones de tratamiento, incluida la crioterapia, con resultados variables.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bologna J, Jorizzo J, Schaffer J. *Dermatology*. 3rd. Ed. Saunders; 2012.
2. Valdivieso M. Poroqueratosis genital. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:217-20.
3. Hayashi Y, Ozeki M, Ishizaki S, et al. Inguinal porokeratosis in a Japanese man. *Dermatol Pract Concept*. 2013;3(4):29-31.
4. Thatte SS, Kharkar VD, Khopkar US. "Diamond necklace" appearance in superficial porokeratosis. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(6):e125-6.
5. Joshi R, Mehta SG. Pruritic porokeratotic 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. Dongre A, Adhe V, Sanghavi S. Genital porokeratosis: a rare entity. *Indian J Dermatol*. 2013;58(1):81
7. Ferreira F, Santos L, Tagliarini F, Lira M. Porokeratosis of Mibelli--literature review and a case report. *An Bras Dermatol*. 2013;88(6 Suppl 1):179-82.
8. Ferreira F, Lessa P, Alvarenga M. Genitogluteal porokeratosis - case report. *An Bras Dermatol*. 2013;88(3):438-40.
9. Deane L. Poroqueratosis. Revisión. *Rev Argent Dermatol*. 2012;93(4).
10. Kaniakakis J. Poroqueratosis. *EMC-Dermatología*. 2013;47(1):1-6.
11. Gutiérrez E, Bella R, Montesinos E, Jordá E. Porokeratosis of Mibelli: a new indication for photodynamic therapy? *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104(3):259-61.
12. Ehsani A, Shakoei S, Ranjbar M. Giant porokeratosis of Mibelli with squamous cell carcinoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2014;80(1):96.
13. Parks AC, Conner KJ, Armstrong CA. Long-term clearance of linear porokeratosis with tacrolimus, 0.1% ointment. *JAMA Dermatol*. 2014;150(2):194-6.

Correspondencia: Dra. Diana Lecca-Rengifo
dermatologiarebagliati@gmail.com

Institución: Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Servicio de Dermatología.

Fecha de recepción: 5 de junio de 2014.

Fecha de aceptación: 18 de junio de 2014.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.