

CASOS CLÍNICOS

Poroqueratosis eruptiva diseminada

Eruptive disseminated porokeratosis

María Belén Godoy¹, Adriana Beatriz Liatto de Nogalo², Tatiana Giselle Nogalo³, Silvia Graciela Molina⁴ y Viviana Audi⁵

RESUMEN

Las poroqueratosis son un grupo heterogéneo e infrecuente de dermatosis adquiridas o heredadas de etiología desconocida resultantes de un trastorno de la queratinización secundario a una expansión clonal anormal de queratinocitos. La poroqueratosis diseminada eruptiva (PDE) es una variante atípica con inicio abrupto con más de 100 lesiones que involucran a múltiples regiones. Se subdivide en paraneoplásica, infla-

matoria, idiopática y asociada a inmunosupresión. Se presenta el caso de una mujer de 28 años que consultó por placas anulares eritematosas pruriginosas con centro atrófico y borde hiperqueratósico de distribución generalizada, con dermatoscopia e histopatología compatibles y respuesta parcial al tratamiento tópico.

Palabras clave: poroqueratosis, lamela corneide.

Dermatol. Argent. 2024; 30(3): 147-150

ABSTRACT

Porokeratosis is a heterogeneous and rare group of acquired or inherited dermatoses of unknown etiology, characterized by a keratinization disorder secondary to an abnormal clonal expansion of keratinocytes. Eruptive disseminated porokeratosis (EDP) is an atypical variant with abrupt onset with more than 100 lesions involving multiple regions. It is subdivided into paraneoplastic, inflammatory, idiopathic and

associated with immunosuppression. The case of a 28-year-old woman who consulted is presented. due to pruritic erythematous annular plaques with atrophic center and hyperkeratotic border of generalized distribution, with compatible dermoscopy and histopathology and partial response to topical treatment.

Key words: porokeratosis, cornoid lamella.

Dermatol. Argent. 2024; 30(3): 147-150

¹ Médica Residente de Dermatología

² Médica de Planta, Servicio de Dermatología, Subdirectora de la Residencia de Dermatología, Profesora Asociada de Dermatología (UNT)

³ Médica Dermatóloga

⁴ Jefa del Servicio de Dermatología, Directora de la Residencia de Dermatología

⁵ Jefa del Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Clínicas Presidente Dr. Nicolás Avellaneda, Tucumán, Argentina

Contacto de la autora: María Belén Godoy

E-mail: Belen.godoy70@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 2/1/2024

Fecha de trabajo aceptado: 20/5/2024

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLINICO

Una paciente de 28 años sin antecedentes personales ni familiares de importancia consultó por una dermatosis generalizada pruriginosa de inicio agudo a nivel de los miembros superiores que se extendió al tronco, abdomen, miembros inferiores y región facial. Al momento del examen físico se encontraron múltiples placas anulares eritematosas bien delimitadas con un centro atrófico y borde hiperqueratósico ligeramente sobrelevado (Foto 1), algunas confluyentes en for-

ma de placas policíclicas de 0,5 a 1,5 cm de diámetro (Foto 2). No se observó compromiso de mucosas, palmas, plantas, ni del cuero cabelludo.

Con los diagnósticos presuntivos de granuloma anular generalizado, pitiriasis rosada de Gibert, poroqueratosis eruptiva diseminada, psoriasis *gutatta* y liquen plano anular generalizado, se realizó dermatoscopia y biopsia cutánea de una lesión del brazo derecho y del abdomen.

Los hallazgos dermatoscópicos evidenciaron una lesión no melanocítica con un borde periférico blanquecino y en su interior una pigmentación rosada homogénea y estructuras vasculares: vasos puntiformes (Foto 3).

Los hallazgos histológicos evidenciaron una fina columna de células paraqueratóticas empaquetadas dentro de una invaginación epidérmica llena de queratina (Foto 4).

Se realizaron exámenes de laboratorio que incluyeron serologías para VIH, VDRL, hepatitis B y C, que resultaron no reactivas. Como hallazgo patológico se encontró una PCR positiva y una VSG ligeramente

acelerada. El perfil reumatológico no mostró evidencia de hallazgos patológicos.

Dadas las características clínicas, dermatoscópicas e histológicas se arribó al diagnóstico de poroqueratosis diseminada eruptiva (PED). Se indicó tratamiento con medidas de fotoprotección, antihistamínicos, corticoides tópicos de mediana potencia y emolientes con una respuesta favorable inicial a los 2 meses. Luego presentó un nuevo brote, por lo cual se planteó a la paciente el inicio de una nueva terapéutica con estatinas tópicas, lovastatina 2% crema, con la cual experimentó una reducción del eritema y del número de lesiones a las 3 semanas de tratamiento.



FOTO 1: Múltiples placas anulares eritematosas con centro atrófico y borde hiperqueratósico ligeramente sobrelevado localizadas en el tórax.



FOTO 2: Placas eritematosas con centro atrófico y borde hiperqueratósico, algunas confluyentes en forma de placas policíclicas localizadas en el abdomen.

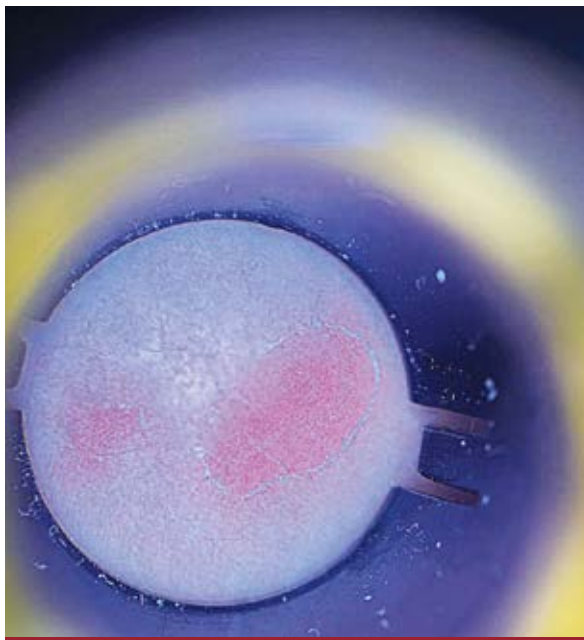


FOTO 3: Dermatoscopia. Lesión anular con borde periférico blanquecino. En su interior se observa una pigmentación rosada homogénea y vasos puntiformes.

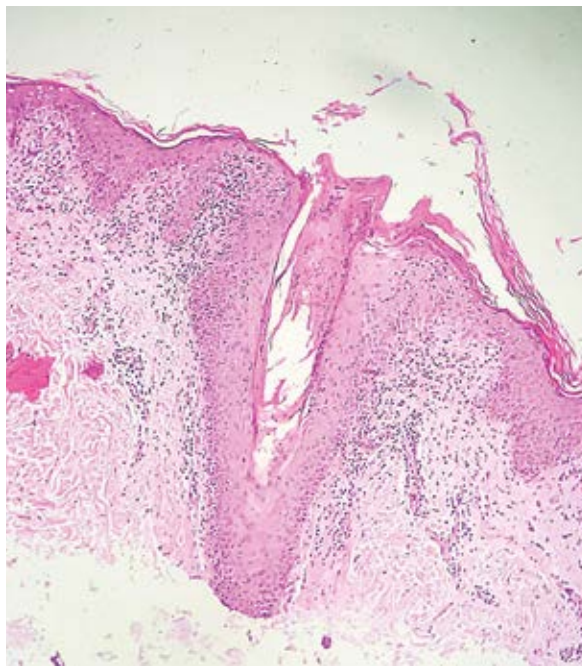


FOTO 4: En el centro de una invaginación epidérmica llena de queratina se levanta una columna de células paraqueratóticas: la lamela corneida (HyE 40x).

COMENTARIOS

El término poroqueratosis (PQ) comprende un grupo heterogéneo e infrecuente de trastornos de la queratinización de patogenia desconocida. Son dermatosis adquiridas o heredadas, caracterizadas por una expansión clonal anormal de queratinocitos. Integra diversas variantes clínicas en función del número, el tamaño y la distribución de las lesiones, con formas localizadas, diseminadas y eruptivas¹.

Las poroqueratosis se han asociado a inmunosupresión, radiación ultravioleta, y a enfermedades sistémicas, infecciosas y neoplásicas². Se reportaron casos de inicio súbito asociados a diabetes *mellitus*, hepatitis, trasplante de órganos, tratamientos oncológicos, uso de agentes biológicos, corticoides sistémicos, y neoplasias de órganos sólidos y hematológicas^{3,4}.

La poroqueratosis diseminada eruptiva (PDE) es una variante recientemente descrita, caracterizada por la aparición de una erupción abrupta de lesiones cutáneas eritematosas e intensamente pruriginosas que evoluciona rápidamente y puede afectar a todo el cuerpo como en el caso de nuestra paciente.

Shoimer *et al.* definen a la PDE como una dermatosis de inicio agudo, menor de 2 meses, con más de 100 lesiones que involucra múltiples regiones con una histopatología compatible con poroqueratosis. De un total de 35 pacientes estudiados, concluyeron que se produjo a una edad media de 65,8 años con una proporción entre hombres de 2:1; en la mayoría de los casos no había antecedentes familiares documentados. Un 30% de los pacientes tenía una neoplasia maligna diagnosticada recientemente (carcinoma hepatocelular, colangiocarcinoma, carcinoma de ovario y linfoma), un 30% estaba inmunodeprimido debido a medicamentos (prednisona, fármacos antiirreumáticos, productos biológicos) y un 30% presentaba lesiones preexistentes de poroqueratosis. Esto permitió la categorización de PDE en cuatro subtipos: paraneoplásico, asociado a inmunosupresión, inflamatorio e idiopático⁵.

Cabe destacar que nuestra paciente no presentaba antecedentes familiares de dermatosis ni tampoco comorbilidades. Las lesiones tuvieron un inicio abrupto sin causa atribuible, por lo cual se la pudo subclasificar como una poroqueratosis eruptiva diseminada idiopática.

A la dermatoscopia se puede evidenciar una fina línea hiperpigmentada en la periferia, en ocasiones un doble anillo periférico que corresponde a la laminilla corneida. Por dentro de este anillo, se pueden observar cordones lineales blanquecinos o amarronados sobre un fondo hiperpigmentado o rosado. También podemos encontrar estructuras vasculares como vasos lineales irregulares o puntiformes. La dermatoscopia no

solo es una técnica diagnóstica para esta patología, sino también es útil para el seguimiento clínico⁶.

En cuanto a la histopatología, es similar al resto de las poroqueratosis: se observa una invaginación de la epidermis de cuyo centro emerge una columna parakeratósica o laminilla corneida que atraviesa la capa córnea⁷.

Actualmente no existen tratamientos específicos; se han utilizado corticoides tópicos, antihistamínicos, retinoides tópicos, 5-fluorouracilo, calcipotriol, imiquimod, acitretina e isotretinoína. Si bien los mismos deben ser individualizados y se observa una respuesta deficiente, en la mayoría de los casos la tendencia a la resolución espontánea en meses a años suele ser la norma⁸. Probablemente esto explique la ausencia de degeneración maligna, hecho observado hasta en un 10% en otras variantes, en especial en poroqueratosis lineal y en la de Mibelli. El carcinoma espinocelular es el tipo de tumor más frecuente, pero también se describió el desarrollo de carcinoma basocelular y enfermedad de Bowen. La fotoeducación y la aplicación de emolientes deben indicarse en todos los casos⁹.

En nuestra paciente, debido a la respuesta parcial al tratamiento con corticoides de mediana potencia y teniendo en cuenta el carácter refractario del cuadro, se optó por la aplicación cada 12 horas de lovastatina 2% crema y emolientes. Recientemente se han publicado nuevas alternativas terapéuticas con formulaciones magistrales para uso tópico en crema o ungüento con colesterol 2% o 5%, con una estatina al 2% (sinvastatina o lovastatina), las cuales demostraron una buena respuesta en cuanto a la reducción del componente queratósico, el eritema y el número de lesiones.

Estas terapias surgen de los avances en el conocimiento de la etiopatogenia de esta entidad en la que se han descrito mutaciones germinales de la pérdida de función en la vía de la HMG-CoA reductasa, con disminución de los productos finales de dicha vía como el colesterol, acúmulo de metabolitos tóxicos y un incremento de la apoptosis de los queratinocitos. Esta alteración se ha identificado en el 33% de los casos familiares y en el 16% de los casos esporádicos con poroqueratosis actínica superficial diseminada^{1,10}.

Para concluir, el interés de esta publicación radica en comunicar una forma clínica infrecuente que representa un verdadero desafío diagnóstico. Se resalta la importancia de efectuar el estudio dermatoscópico e histopatológico para orientar el diagnóstico y una vigilancia clínica periódica ya que las formas eruptivas pueden asociarse con malignidad, inmunosupresión y estado proinflamatorio.

BIBLIOGRAFÍA

- Gimeno Castillo J, De la Torre Gomar FJ. FR- Formulación tópica de estatinas y colesterol como tratamiento de poroqueratosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2023;114:533-535.
- Bonilla JD, Alzate B K, Motta A. Pápulas con bordes hiperqueratósicos en áreas fotoexpuestas. ¿Qué aporta la dermatoscopia? *Rev Asoc Colomb Dermatol Cir Dermatol.* 2021;29:229-232.
- Yalcin B, Uysal PI, Kadan E, Bozdoğan Ö. Eruptive disseminated porokeratosis in a patient with type 2 diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol.* 2016;38:125-127.
- Mangas C, Espeli V, 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? *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109:559-560.
- Shoimer I, Robertson LH, Storwick G, Haber RM. Eruptive disseminated porokeratosis: a new classification system. *J Am Acad Dermatol.* 2014;1:398-400.
- Pedrozo L, Rodríguez Saa S, Cohen-Sabban EN, Cabo H. Dermatoscopia de la poroqueratosis actínica superficial diseminada. *Dermatol Argent.* 2015;21:76-77.
- Valiente-Rebull C, Rodríguez L, Martínez-Braga G, Di Martino-Ortiz B, et al. Poroqueratosis. Informe de tres casos. *Our Dermatol Online.* 2014;5:163-168.
- Montes-Torres A, Camarero-Mulas C, De Argila D, Gordillo C, et al. Poroqueratosis pruriginosa diseminada inflamatoria. Buena respuesta a ciclosporina. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107:261-262.
- Cazorla MB, Müller G, Yarza M, Navacchia D, et al. Poroqueratosis de Mibelli en la edad pediátrica. *Dermatol Argent.* 2020;26:32-34.
- Vargas-Mora P, Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X. Poroqueratosis. Revisión de su etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111:545-560.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Elección múltiple: PLACAS HIPERQUERATÓSICAS, PIGMENTADAS Y VERRUGOSAS DEL PEZÓN

Alejandra Navarrete Ríos y Gibsy Villacis Marriott

Médicas Cursistas, Servicio de Dermatología, Hospital Británico, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina



Mujer de 24 años, sin antecedentes personales de importancia, consultó por presentar lesiones en ambos pezones, asintomáticas, de inicio en la adolescencia. Refirió que comenzaron como pápulas hiperpigmentadas aisladas, que aumentaron de tamaño en forma progresiva, con coalescencia y ocupación de toda la superficie

del pezón. Al examen físico se apreciaban placas verrugosas, hiperqueratósicas e hiperpigmentadas, en ambos pezones. Las lesiones no comprometían las areolas ni otras localizaciones corporales (Fotos 1 y 2). No presentaba adenomegalias. Se realizaron exámenes de laboratorio que incluyeron dosajes hormona-

les de estradiol, hormona foliculo estimulante (FSH), hormona luteinizante (LH) y prolactina, sin encontrar alteraciones. Asimismo, el estudio ecográfico de mamas resultó normal. Se realizó toma de biopsia de la lesión cutánea y se observó hiperqueratosis, papilomatosis y leve acantosis epidérmica (Foto 3).



FOTO 1: Placas verrugosas, hiperqueratósicas e hiperpigmentadas en ambos pezones.



FOTO 2: Lesiones limitadas en los pezones.

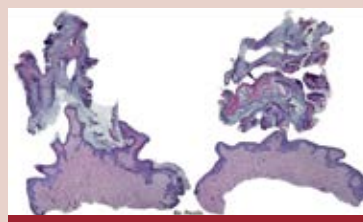


FOTO 3: Se observa hiperqueratosis, papilomatosis y leve acantosis epidérmica.

1) ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- Enfermedad de Fox- Fordyce.
- Queratosis seborreica.
- Micosis fungoide.
- Hiperqueratosis nevoide del pezón.
- Acantosis nigricans.

2) ¿Qué estudio solicitaría para confirmar el diagnóstico?

- Mamografía y ecografía mamaria.
- Exámenes de laboratorio con perfil hormonal.

- Estudio histopatológico, correlación clínico histopatológica.
- Dermatoscopia.
- Cultivo de piel de la lesión.

3) ¿Que esperaría encontrar en el estudio histopatológico según su diagnóstico de sospecha?

- Proliferación intraepidérmica de células basaloideas con nidos córneos.
- Hiperqueratosis en el infundíbulo folicular junto con un infiltrado perifolicular de macrófagos xantomizados.

- Hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis.
- Hiperqueratosis y elongación psoriasiforme de la red de crestas, así como un infiltrado inflamatorio en dermis papilar; en dermis, infiltrado inflamatorio perivascular moderado con linfocitos e histiocitos.

4) ¿Qué tratamiento considera de elección?

- Escisión quirúrgica.
- Tretinoína 0,05%.
- Crioterapia con nitrógeno líquido.
- Queratolíticos como ácido salicílico al 6%
- Todas las opciones son correctas.

Las respuestas en la página 161