

## CASO Nº 11: POROQUERATOSIS ACTINICA DISEMINADA SUPERFICIAL (DSAP)



**C11F1:** Paciente de 60 años que presenta dos placas queratóticas, ovales, pruriginosas, discretamente circinadas eritemato-escamosas, de bordes eritematosos correspondientes a la emergencia de la lamella corneida, localizadas en región supraescapular derecha, de dos centímetros de diámetro y de cinco años de evolución. Por el aspecto impetiginoso, fue tratado con Cefradina de 500 mg bid / 8 días + crema Binerisona bid / 8 días con excelentes resultados. Asintomático por 11 meses.

La presentación o variante clínica **Poroqueratosis Superficial Diseminada, (DSP)** a la cual algunos autores le han agregado la calificación actínica (**DSAP**) puede aparecer en áreas cubiertas del cuerpo, como es el caso que se presenta. Este paciente tiene como hobby principal jugar al tenis, pero siempre protegido, hasta cierta medida, con sus franelas deportivas. Las lesiones, en su inicio, las presenta en la región supra-escapular y deltoidea derecha en forma de lesiones queratóticas, anulares, discretamente circinadas, limitadas por un reborde eritematoso, irregular, que corresponde al lugar donde se genera la "lamella corneida", moderado prurito.

Nuestro paciente presentó lesiones adicionales en el transcurso de 5 años, en MIs, región pectoral derecha (**Foto C11F6**), las cuales fueron tratadas localmente con Adapalene, con buena respuesta. Hay que hacer notar, que se decidió asociar el Adapalene a esteroides de baja concentración (hidrocortisona al 1%) de modo de contrarrestar el efecto irritativo inicial del retinoide, aprovechando a su vez la acción anti-inflamatoria del esteroide sobre las placas, con buen resultado.

Estos casos, donde histogenéticamente está comprometido un clon de células epidérmicas anormales, localizadas en la base de la columna paraqueratótica y que sugiere un defecto genético en la queratinización, pienso que no se puede obtener una curación definitiva del proceso, por tanto evolucionará por brotes como ha ocurrido en el caso Nº. 1 que se presenta, alternando períodos sintomáticos con brotes ocasionales. En mi opinión, el paciente (**C11F1-C11F11**), tiene características muy interesantes que no encajan totalmente en el tipo DSAP. La que más me llama la atención es lo pronunciado del surco o reborde relleno con material paraqueratótico.

El surco en este paciente es muy evidente y algo más profundo (**Foto C11F10**), que el que habitualmente se observa en la DSAP, el cual es estrecho, discretamente elevado, de borde hiperqueratótico, surco poco pronunciado, el cual a veces es imperceptible y hay que destacarlo con violeta de genciana. El tamaño de las lesiones que presenta éste paciente, consideradas aisladamente, son mayores que las observadas en la verdadera DSPA, al menos como se describe en la literatura. Aunque histopatológicamente, la epidermis suprayacente a la porción central de la lesión, puede ser aplanada, de grosor normal o RARAMENTE ACANTOTICA en nuestro caso presentó una hiperplasia psoriasiforme algo pronunciada, con signos de disqueratosis celular. (**C11F8 y C11F9**). Por eso se pudiera plantear que existan formas de transición, que pueden presentar signos de un tipo y características de otro.

Se ha reportado que lociones protectoras del sol conteniendo dihidroxyacetona causa un obscurecimiento del surco de la lamella corneide, resaltándolos clínicamente, en los casos pocos aparentes. Igualmente en esos casos se puede utilizar la violeta de genciana que destaca muy bien el borde de la lesión y permite diferenciarlo de otras entidades (dato aportado por el Dr. Jairo Mesa C, Asocolderma, 2007). Clínicamente la Poroqueratosis (Actínica) superficial Diseminada (DSAP) se presenta en forma de lesiones queratóticas, anulares, algo marrones, múltiples en la superficie de las piernas y brazos, comúnmente asintomáticas, pero pueden acompañarse de discreto prurito.

Las lesiones faciales se describen en el 15% de los casos, como el minicaso anexo, 182, presentado por los distinguidos colegas Colombianos (**C11F12 y C11F13**), pero en ocasiones la cara puede ser la única zona comprometida. Se presenta con más frecuencia en mujeres entre la 3ª y 4ª década de la vida con una historia de excesiva exposición a la luz ultravioleta. Algunos pacientes, pueden tener una historia previa de fototerapia para la Psoriasis. Las formas no actínicas pueden seguir a la irradiación total de la piel por electrón beam, trasplante de órganos, carcinoma hepatocelular relacionado con el virus de la hepatitis C, infección por HIV, insuficiencia renal, o en asociación con otras causas de inmunosupresión.





**C11 F4:** Esta foto corresponde a la reactivación e irritación de la lesión, inducida por el tratamiento indicado: retinoide local adapalene (Differin ®) con notable mejoría posterior, como lo muestra la siguiente foto.



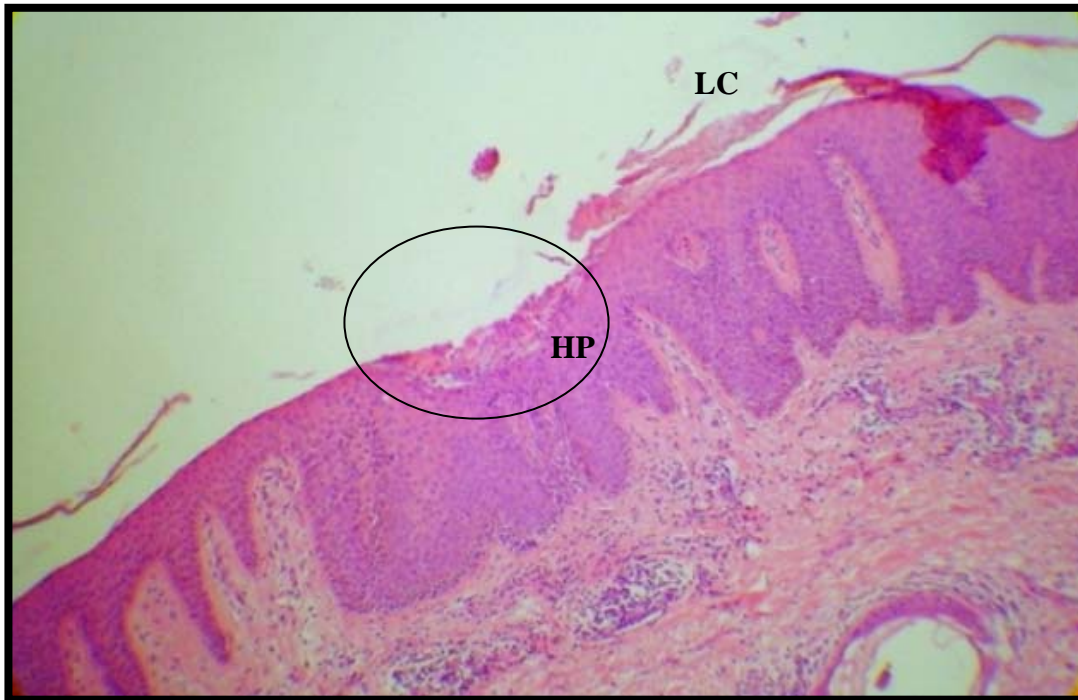
**C11F5:** Seis meses posterior al tratamiento con adapalene + esteroide de baja penetración (hidrocortisona al 1%).b.i.d Obsérvese las manchas pigmentadas residuales.



**C11F6**



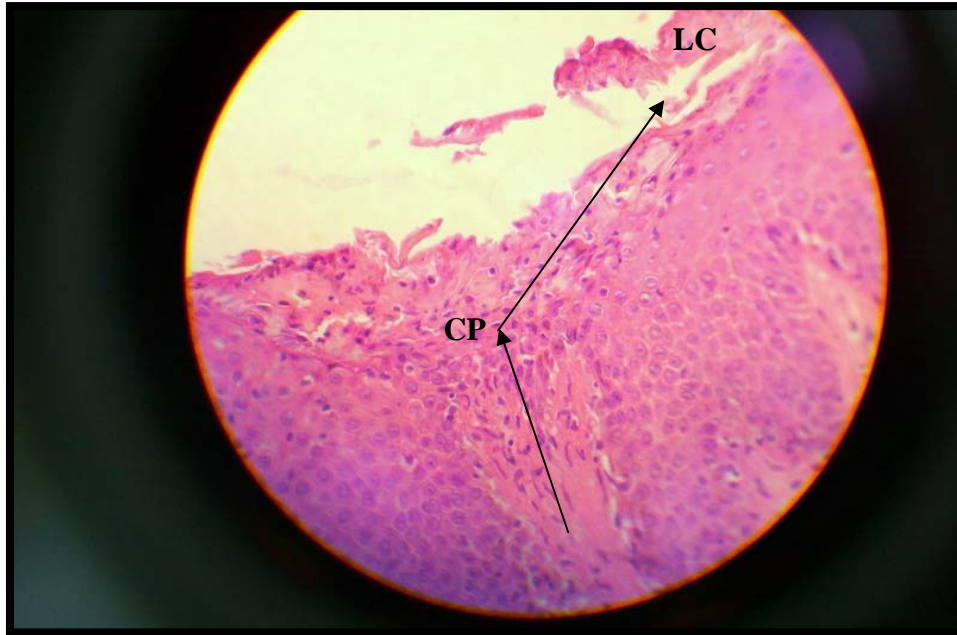
**C11F7**



**C11F8:** Panorámica 6,3 X. HE. Cuadro histológico típico de la DSAP. Hiperplasia epitelial psoriasiforme, que muestra la hendidura paraqueratótica (**HP**), donde se genera la lamella corneide (**LC**) que se adosa paralelamente a la superficie del epitelio. Infiltrado inflamatorio mixto liquenoide (**IL**) en dermis superficial.



**C11F9:** Detalle del patrón psoriasiforme. Infiltrado liquenoide donde se observaron linfocitos y eosinófilos (**IL**), y la “lamella corneide”, paralela al epitelio a nivel de la capa córnea (**LC**) y cierto grado de fibrosis subepidérmica.



**C11F10:** Fotografía 40 X HE. Se observa la “hendidura” intercrestral – correspondiente el borde eritematoso clínico- donde se origina una columna hiper-paraqueratótica (**CP**) que contiene células inflamatorias, disqueratóticas y paraqueratóticas, que configuran la lamella corneide (**LC**).



**C11F11:** Aumento 40 X HE. Se observa además de la hiperplasia epitelial psoriasiforme, adyacente la depresión o borde de la lesión, la presencia de un grupo de corneocitos disqueratóticos (flechas y óvalo), ocasionalmente observados en ésta afección.

**“Edad : 60 años      Sexo: M      Referencia : Dr. Guillermo Planas Girón al Dr. José G. Monagas V. (Gastroenterólogo) HCC**

### **INFORME DERMATOLOGICO**

**Paciente consulta el día 21 de Enero del 2002 por presentar 2 placas ovales, eritemato-escamosas de aproximadamente 2 cm. c/u en región supra-escapular derecha, con aspecto impetiginoso las cuales fueron tratadas para la ocasión con cefradina (Veracef®):500 mg. b.i.d x 8 días y tratamiento tópico a base de crema Binerisona,® b.i.d x 8 días, con mejoría notable (solo manchas hipercrómicas residuales).**

**Permanece asintomático, hasta el día 27 de Noviembre del 2002, fecha en que recidiva la afección sobre la misma zona, presentando una placa más extensa discretamente circinada, irregular, de aproximadamente 5 x 1,5 cm de diámetro (Foto C11F2) Examen micológico: Negativo. Molestias locales relativamente discretas: prurito moderado y discreto ardor. Clínicamente las placas estaban mejor definidas, con un centro moderadamente atrófico y un reborde elevado y discretamente hiperqueratótico que recordaba a la Poroqueratosis. (Foto C11F2), Ante la evolución tan curiosa y la recurrencia en la misma zona, se plantea la posibilidad de una biopsia del borde de la lesión y se le cita para Enero de 2003, ya que el paciente partió de viaje a Europa.**

**El 24 de Marzo de 2003, se toma biopsia del borde de la placa de mayor tamaño. Se anexa Informe Histopatológico (Poroqueratosis Adquirida Diseminada Superficial) B-306-805-03-03-HE. (Fotos C11F8-C11F12). El 08-04-03 se le indica Binerisona ® (b.i.d) asociado a Adapalene (retinoide local) (Differin ®) con poca mejoría inmediata, pero con mejores resultados en un periodo de 4-6 meses (Fotos C11F1-C11F7).**

#### **Comentarios: (Anexos al Informe Dermatológico):**

**Cinco variantes clínicas de Poroqueratosis son reconocidas.(Poroqueratosis Clásica de Mibelli, la cual se inicia en la infancia; Poroqueratosis Actínica Diseminada Superficial (PADS) (Dentro de éste grupo entraría la afección del paciente, no obstante que la presenta en zona relativamente cubierta); Poroqueratosis palmaris et plantaris disseminata; Poroqueratosis lineal y la forma Punctata.**

**En la Poroqueratosis, se han señalado factores de riesgo como: herencia, exposición a la luz ultravioleta del sol e inmunosupresión. Para algunos autores, la inmunosupresión predispone a los pacientes a presentar tanto las formas ACTINICAS como NO ACTINICAS. Formas NO ACTINICAS pueden ser vistas por ejemplo siguiendo a la irradiación total de la piel con electrón beam (en casos de tratamiento de Linfoma Cutáneo de Células T; en casos de transplantes de órganos; Ca. hepatocelular relacionados con el virus de la Hepatitis C y cirrosis hepática; Ca. del tracto gastrointestinal. Los autores japoneses han publicado la asociación de ésta curiosa dermatosis con afecciones hepáticas y virales.**

**En vista de que el paciente presenta antecedentes de Hepatitis C y afectación hepática, tratada en su oportunidad con interferón gamma, agradezco evaluación de su estado hepático actual relacionado con el virus y evaluación sistémica en busca de Neo oculto. En éste sentido la afección cutánea (PADS), ha sido considerada un dermatoma paraneoplásico.**

**Para el tratamiento de la afección cutánea se han utilizado: 5-FU local, análogos tópicos de la Vit. D3, retinoides orales, retinoides locales, crioterapia, láser, con resultados variables no muy satisfactorios.**

**Caracas, 30 de Abril de 2003**

**Dr. Guillermo Planas Girón**

**Nota evolutiva: No se pudo demostrar la presencia de Neo oculto”**

## Referencias:

- 1) Anzai S, Takeo N, Yamaguchi Y et al: Squamous cell carcinoma in a renal transplant recipient with linear porokeratosis. J Dermatol 1999 Apr; 26(4):244-7
  - 2) Bohm M, Lugar TA, Bonsmann G: Disseminated superficial actinic porokeratosis: treatment with topical tacalcitol. J Am Acad Dermatol 1999 Mar; 40(3) 479-80
  - 3) Gray MH, Smoller BS, McNutt NS: Carcinogenesis in porokeratosis. Evidence for a role relating to chronic growth activation of keratinocytes. Am J Dermatopathol. 1991 Oct; 13 (5): 438-44
  - 4) Happle R. Cancer proneness of linear porokeratosis may be explained by allelic loss. Dermatology 1997; 195(1):20-25.
  - 5) Harrison S, Sinclair R. Porokeratosis of Mibelli. Successful treatment with topical 5% imiquimod cream. Australas J Dermatol Nov 2003; 44(4):281.
  - 6) Ito M, Fujiwara H, Maruyama T, et al: Morphogenesis of the cornoid lamella histochemical, immunohistochemical, and ultrastructural study of porokeratosis. J Cutan Pathol 1991 Aug; 18(4):247-56.
  - 7) Knobler RM, Neumann RA: Exacerbation of porokeratosis during etretinate therapy. Acta Derm venerol 1990; 70(4):319-22.
  - 8) Kono T, Kobayashi H, Ishii M , et al: Synchronous development of disseminated superficial porokeratosis and hepatitis C virus-related hepatocellular carcinoma. J Am Acad Dermatol 2000 Nov; 43 (5 Pt 2): 966-8.
  - 9) Ninomiya Y, Urano Y, Yoshimoto K, et al: p53 gene mutation analysis in porokeratosis and Porokeratosis-associated squamous cell carcinoma. J Dermatol Sci 1997 Mar; 14 (3):173-8.
  - 10) Park BS, Moon SE, Kim JA: Disseminated superficial porokeratosis in a patient with chronic liver disease. J Dermatol 1997 Jul; 24(7): 485-7.
  - 11) Urano Y, Sasaki S, Ninomiya Y, et al: Immunohistochemical detection of p53 tumor suppressor protein in Porokeratosis. J Dermatol 1996 May; 23 (5): 365-8.
- 

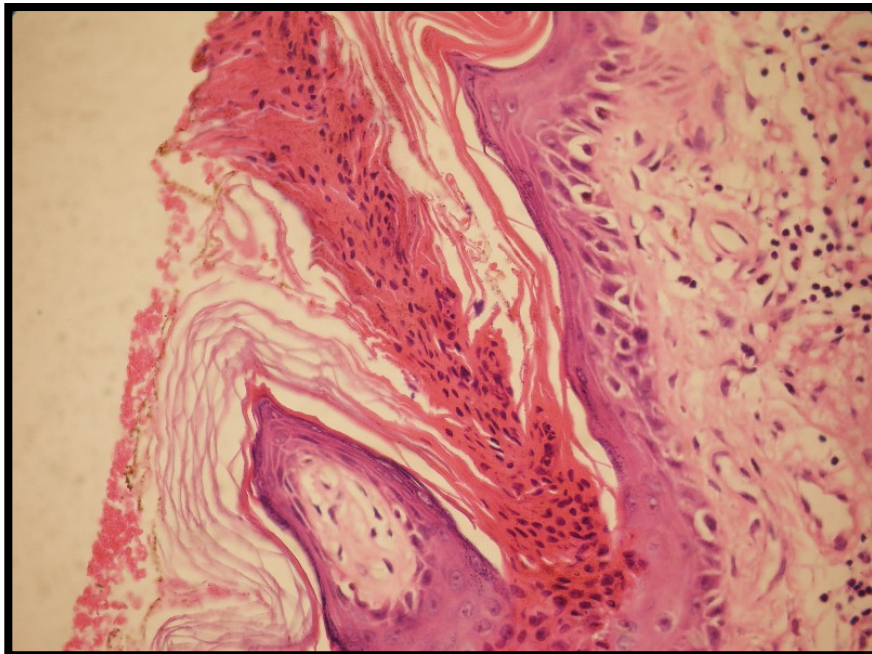
## Caso anexo:

- Debo agradecer la gentileza de los colegas y amigos de Colombia, Drs. Jairo Mesa C, Adolfo Gómez Agámez y Ricardo Aníbal Mesa C, por haberme autorizado anexar el interesante **minicaseo Nº. 186**, sobre **Poroqueratosis**, publicado en la prestigiosa revista on line **Asocolderma**, que dirige nuestro estimado amigo Dr. Jairo Mesa, presentado por el Dr. Adolfo Gómez Agámez en el mes de Mayo de 2007 y estudiado histológicamente por el Dr. Ricardo Aníbal Mesa C. En

esa oportunidad se planteó una controversia de diagnóstico diferencial entre un Lupus Cutáneo vs Poroqueratosis Actínica Diseminada. El Dx. final fue de una Poroqueratosis y nos proporcionó, a todos los que intervenimos, grandes enseñanzas. Agradecido, apreciados amigos Colombianos, por su colaboración, y por enriquecer ésta incipiente y modesta columna.



**C11F12**



**C11F13**



Los amigos lectores que observen con detenimiento estas dos últimas imágenes, jamás olvidarán la clínica y la histopatología de ésta interesante afección, representada por su curioso signo distintivo: la "lamella corneide".

Pero, para cerrar ésta exposición, no dejemos de lado la nemotecnia en versos del poeta Adolfo Gómez A, sobre la Poroqueratosis.

### **POROKERATOSIS**

POROKERATOSIS ES SU NOMBRE  
DE MIBELLI SU APELLIDO  
Y LA CELULA CLONADA  
ES ADORNO EN SU VESTIDO

DE CINCO O MAS SE COMPONE  
SU GRAN CLASIFICACION  
UNAS NACEN EN LO OSCURO  
OTRAS CRECEN POR EL SOL

CENTRO LIMPIO Y BORDE PURO  
ES SU IDENTIFICACION  
SIEMPRE MUESTRA PERIFERIA  
CON COLLAR E INDURACION

SI SU PRESENCIA ATACAR  
QUEREMOS SIN CONFUNDIR  
CON OTRAS MUY PARECIDAS,

CLINICA Y MICROSCOPIA  
SIEMPRE AYUDA A DECIDIR  
LA DROGA Y LA MEJORIA.

ADOLFO GOMEZ AGAMEZ

Montería 11 de mayo de 2007