

POLICLÍNICO "XX ANIVERSARIO"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

**POROQUERATOSIS ACTÍNICA SUPERFICIAL FACIAL:
A PROPÓSITO DE UN PACIENTE.**

Por:

Dra. Marta Monzón Quintero¹, Dra. Arellys Portero Acosta² y Dra. Sonia Liste Rodríguez²

1. Especialista de I Grado en Dermatología. Asistente. ISCM-VC.
2. Especialista de I Grado en Dermatología.

Descriptor DeCS:

POROQUERATOSIS/diagnóstico
CARCINOMA DE CELULAS
ESCAMOSAS/diagnóstico

Subject headings:

POROKERATOSIS/diagnosis
CARCINOMA, SQUAMOUS, CELL/diagnosis

Las poroqueratosis son un grupo de enfermedades progresivas crónicas y raras, de origen hereditario, que conducen a la formación de placas ligeramente atróficas, rodeadas por un borde verrugoso elevado¹.

Se han descrito varias formas clínicas de poroqueratosis:

- Poroqueratosis clásica de Mibelli (PC)¹
- Poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD)¹
- Poroqueratosis palmar y plantar diseminada²
- Poroqueratosis lineal¹

Existen otras variedades que se plantea son formas de comienzo de las anteriores, y no entidades propias:

- Poroqueratosis punteada palmo-plantar (PP)
- Poroqueratosis discreta
- Poroqueratosis reticulada

La PASD es una genodermatosis con herencia autosómica dominante³ y lesiones de tamaño variable, localizadas en zonas expuestas a las radiaciones solares. Es más frecuente que la PC y el resto de las poroqueratosis¹.

Aunque su causa es desconocida, se plantea que factores desencadenantes de un clon anormal de células epidérmicas inducen la queratinización defectuosa, que se refleja en la proliferación epidérmica².

El primer sitio para el desarrollo de la PASD se localizó en el cromosoma 12q23.2-24.1 (PASD1), puesto que los genes responsables del fenómeno no habían sido identificados hasta la fecha. Recientemente el PASD2 ha sido identificado en el cromosoma 15q25.1-26.1³. También Shen y colaboradores⁴ sugieren que una apoptosis temprana y anormal de los queratinocitos, acompañada

de una disregulación en la diferenciación terminal de estas células, pueden involucrarse en la patogénesis de las poroqueratosis.

La asociación de PASD con el uso tópico de psoralenos más luz ultravioleta (PUVA), también ha sido notificado^{1,5}. Chernosky ha podido inducir lesiones nuevas con una lámpara solar¹.

Esta entidad muestra en su histopatología diversos hallazgos, como la presencia de la laminilla corneide en la capa córnea (columna de paraqueratosis), agranulosis localizada¹ e infiltración linfocitocitaria benigna a nivel de la dermis^{2,4}, lo que coincide con la forma clásica de poroqueratosis¹. La laminilla corneide, aunque es característica, no es patognomónica, pues puede observarse en entidades como: queratosis actínica, queratosis seborreica, enfermedad de Bowen, epitelomas espinocelulares, basaliomas y el nevo del conducto ecrino con poroqueratosis del ostium o nevo epidérmico poroqueratósico¹.

Las manifestaciones clínicas incluyen lesiones anulares de 5-10 centímetros de diámetro, o incluso menores, rodeados por un borde neto hiperqueratósico, palpable, distribuidos en zonas expuestas al sol, en forma bilateral y simétricas¹.

Raramente coexisten variantes de poroqueratosis en un individuo o en miembros de su familia. Kaur⁶ describe un paciente que desarrolló simultáneamente las formas lineal y la PASD; se discute la relación genética de esta asociación.

Se ha descrito⁷ PASD con lesión similar al prurigo nodular, en cuyo caso los hallazgos histológicos mostraron los cambios típicos de poroqueratosis.

La PASD aparece en personas cuyas edades oscilan entre la tercera y cuarta décadas de la vida, de las cuales el 70 % presentaba antecedentes de la enfermedad y un 50 % refiere prurito².

La duración promedio de la enfermedad es de ocho años, período durante el cual los pacientes deben ser sometidos a un control clínico frecuente, debido a que las lesiones representan un potencial maligno; se ha informado el desarrollo de epitelomas espinocelulares en la zona atrófica central². Rongioletti y colaboradores⁸ revelan un caso fatal que desarrolló un carcinoma de células escamosas metastásico en el sitio de las lesiones, que denominó como "porokeratosis diseminada metastásica", lo que en esta enfermedad constituye una rara forma de presentación, en este caso documentado por los hallazgos histopatológicos que asociaron lesiones de poroqueratosis con displasia bowenoide y carcinoma agresivo de células escamosas, lo que confirmó que la aberración funcional del sitio p53 puede ser importante en la malignización de las lesiones.

En cuanto al tratamiento, se recomienda el empleo de protectores solares, preparados queratolíticos suaves², así como laserterapia⁹.

Schwartz y colaboradores describen a un paciente que no experimentó mejoría mediante la terapéutica con etretinato realizada durante tres semanas, pero las lesiones desaparecieron después de tres dosis con PUVA, con una dosis acumulativa de 6 julios/cm²; la enfermedad no había recaído al cabo de un año¹.

Las exacerbaciones se producen, por lo general, en la parte más álgida del verano¹.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la PC, liquen plano anular, liquen escleroatrófico, nevos epiteliales y el lupus eritematoso fijo discoide crónico^{1,2}.

Presentación del paciente:

Se trata de RIG, de 53 años, masculino, blanco, con antecedentes de buena salud anterior, que desde hace varios años presenta lesiones en placas de aproximadamente 5 cm de diámetro, en la piel de la cara, sin prurito asociado. Las lesiones clínicamente se caracterizaban por placas discretamente atróficas, rodeadas por un borde hiperqueratósico amurallado, algunas de las cuales se fusionaban para ocupar gran parte de la superficie facial (Figura). Se le realizó estudio histico que confirmó nuestras sospechas.

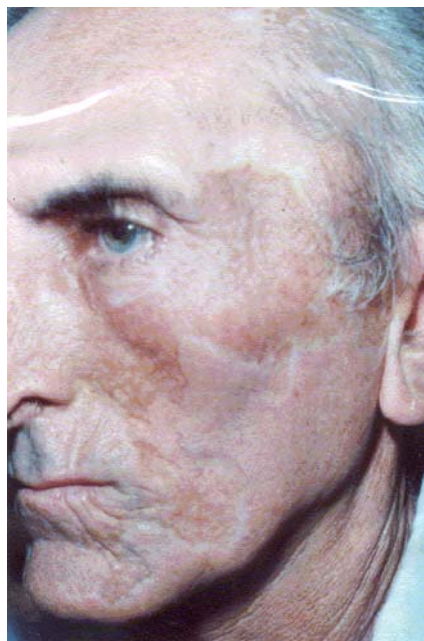


Figura Placas ligeramente atróficas, con borde irregular hiperquearatótico amurallado, fusionadas, que ocupan gran parte de la cara.

Comentario

La presentación exclusiva facial de PASD o poroqueratosis actínica superficial facial (PASF) es inusual¹⁰; para nuestro conocimiento, y avalado por la bibliografía consultada, este es el tercer caso informado con compromiso facial exclusivo. La PASF se plantea como una variante clínica de la PASD, y su causa y hallazgos histológicos, así como tratamiento y prevención, coinciden.

Referencias bibliográficas

1. Arnold JHL, Odom RB, James WD. Andrews tratado de dermatología. 4^a ed. Madrid: Científicas y Técnicas; 1994.
2. Ozkan S, Fertil E, Aydogan T, Atabey N, Erkizan V, Pabuccuoglu U, et al. Lack of TP53 mutations in a case of porokeratosis palmaris, plantaris et disseminata. *Dermatology* 2000; 201(2):158-61.
3. Xia K, Deng H, Xia JH, Zheng D, Zheng HL, Lu CY, et al. A novel locus (DASP2) for disseminated superficial actinic porokeratosis maps to chromosome 15q25.1-26.1. *Br J Dermatol* 2002; 147(4):650-4.
4. Shen CS, Tabata K, Matsuki M, Goto T, Yokochi T, Yamanishi K. Premature apoptosis of keratinocytes and the dysregulation of keratinization in porokeratosis. *Br J Dermatol* 2002; 147(3):498-502.
5. Allen AL, Glaser DA. Disseminated superficial actinic porokeratosis associated with topical PUVA. *Am J Acad Dermatol* 2000; 43(4):720-2.
6. Kaur S, Thami GP, Mohan H, Kanwar AJ. Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and a review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29(5):305-9.
7. Kang BD, Kye YC, Kim SN. Disseminated superficial actinic porokeratosis with both typical and prurigo nodularis-like lesions. *J Dermatol* 2001; 28(2):81-5.

8. Rongioletti F, Rebora A. Disseminated porokeratosis with fatal metastasis squamous cell carcinoma: an additional case of "malignant disseminated porokeratosis". *Am J Dermatol* 2002; 24(2):144-8.
9. Liu HT. Treatment of lichen amyloidosis (LA) and disseminated superficial actinic porokeratosis (DSP) with frequency doubled Q-switched Nd:YAG laser. *Dermatol Surg* 2000; 26(10):958-62.
10. Navarro V, Pinazo I, Martínez E, Monteagudo C, Jorda E. Facial superficial porokeratosis. *Dermatology* 2000; 201(4):361.