

POROQUERATOSIS DE MIBELLI Revisión del tema y presentación de un caso tratado con criocirugía

Gómez Vargas, Flavio
Gómez Vargas, Luz Marina

RESUMEN

Hemos revisado la bibliografía y las características clínicas e histopatológicas de la Poroqueratosis de Mibelli con relación a una paciente tratada exitosamente mediante criocirugía.
(Palabras clave: Poroqueratosis, crio-cirugía).

INTRODUCCION

La Poroqueratosis de Mibelli (PM) es una genodermatosis caracterizada por una o múltiples placas atróficas, rodeadas por una proliferación epidérmica muy específica, la Lamela Cornioide (Fig. No. 5).

Las áreas más frecuentemente comprometidas son el dorso de manos y pies, pero puede también aparecer raramente en tronco¹, piernas y ocasionalmente en membranas mucosas², uñas o cuero cabelludo, donde causa alopecia atrófica.³

Esta condición cutánea fue definida primero por Mibelli en 1893⁴ y el mismo año otro caso fue publicado por Respighi⁵. En años recientes se han descrito algunas variantes del tipo clásico de PM. Chernosky y colaboradores⁶ en 1966 reseñaron la poroqueratosis actínica superficial y en 1971 Guss y colaboradores⁷ describieron la Poroqueratosis palmo plantar.

PATOGENESIS

Sobre la patogénesis, Pinkus⁸ cree que en la PM hay un disturbio metabólico de las células epidérmicas localizadas en el acrosiringo.

El postulado propuesto por Reed y Leone en 1970⁹ habla de la correspondencia de la PM con un crecimiento clonal epidérmico.

El hallazgo, por tinciones especiales, de colágeno tipo IV en la capa córnea de pacientes con PM, pero no en la de sujetos normales, además de tinciones positivas para laminina intraepidérmica en la PM, confirman el paso transepidérmico de materiales de membrana basal. También poseen no solo queratinas de piel lampiña, sino K9 y otras proteínas adicionales. Esta K9 se ha inmunolocalizado en células periductales. Tales hallazgos sugieren fuertemente que la epidermis con PM consiste en células con habilidad para formar lumen⁹⁻¹⁰.

Bazex y Dupre¹¹ consideran la PM como una condición premaligna, debido a la acumulación de casos con desarrollo de tumores epiteliales malignos como carcinoma espinocelular¹² y enfermedades de Bowen multicéntricas¹³.

Para determinar las bases citológicas del cambio maligno en la poroqueratosis, se midió el DNA nuclear de células epidérmicas de la PM mediante microfluorometría y en el 42% de 33 lesiones de PM (en 8 de 16 pacientes) mostraron poliploidización del DNA en la epidermis. La mayoría de las lesiones cutáneas de PM, con o sin poliploidización, tuvo aumento de la proporción celular en el rango de la fase S y G2/M. Estos hallazgos sugieren que la PM es un proceso neoplásico inicial y es el precursor de manifestaciones cutáneas de tumores malignos¹⁴.

La PM tiene un gran número de células con alteraciones cromosómicas, principalmente en el cromosoma 3, en la región P12-14. Además los fibroblastos son hipersensibles a los efectos letales de los rayos X^{15,16}.

Estudios inmunohistoquímicos muestran una formación anormal de la capa córnea, con marcada disminución de la D-lactosa en la membrana celular¹⁷.

Las células predominantes en el infiltrado inflamatorio de todas las variantes de la PM son los Linfocitos T Helper (ayudadores) interactuando con células de Langerhans Leu-6 positivas. Esto parece representar un patrón reaccional uniforme¹⁸.

Tratamientos con Dermoabrasión¹⁹, electrocoagulación y curetaje, etretinato²⁰, 5 fluoruracilo²¹ etc., dan resultados variables.

Flavio Gómez Vargas, MD,
Dermatólogo AV Oriental No. 52-120,
Medellín.

Luz Marina Gómez MD, Dermatóloga. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

PRESENTACION DEL CASO

Nuestra paciente es una mujer de 60 años, quién ha tenido por 15 años placas hiperqueratósicas con bordes elevados, localizadas en el dorso de la mano derecha (Fig. No. 1), las cuales han aumentado lentamente de tamaño notándose al momento del examen el compromiso de la palma (Fig. No. 2).

La enferma había sido sometida a electrocoagulación y curetaje en 3 ocasiones, tratamiento tópico con queratolíticos fuertes y ácido retinoico, con recurrencias subsecuentes.

Debido a este hecho nosotros decidimos llevar a cabo un procedimiento crioterapéutico, con el que se obtuvo los resultados demostrados en las Figs. Nos. 3 y 4.

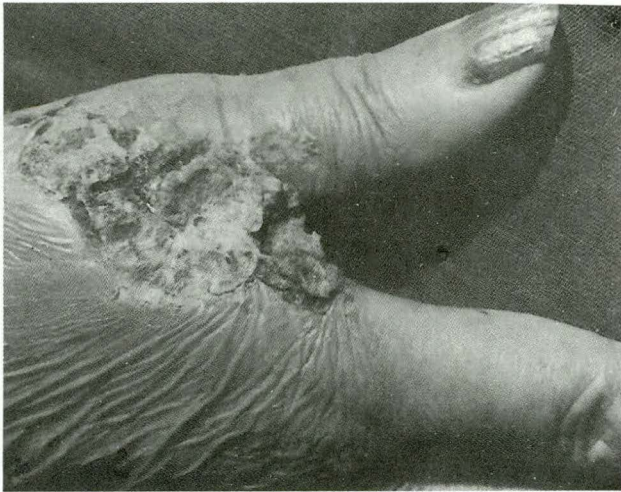


Fig. No. 1 Apariencia inicial de la paciente.



Fig. No. 2 Apariencia inicial del área palmar..

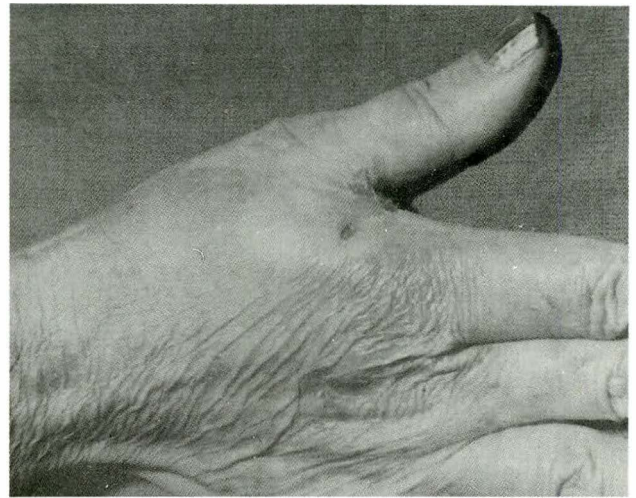
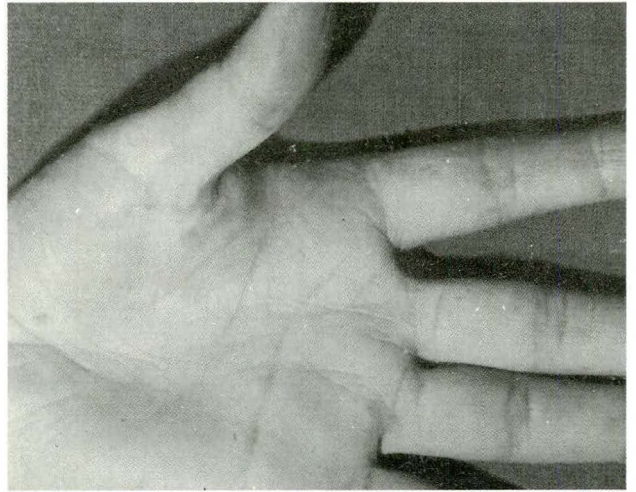


Fig. No. 3



Figs. Nos. 3 y 4 Apariencia después del tratamiento con crioterapia (nitrógeno líquido).



Fig. No. 5 Lamela Comoide: es un pequeño foso epidérmico en forma de V, en el centro de una invaginación llena de queratina y una columna elevada paraqueratótica. La capa de Malpighi contiene gránulos basófilos con RNA y DNA y material PAS positivo.

SUMMARY

We have reviewed the bibliography and the clinical & histological characteristics of Mibelli's prokeratosis. Also is presented one patient's successfully response to cryosurgery. (Key words: Porokeratosis -cryosurgery).

BIBLIOGRAFIA

1. Montgomery RM Porokeratosis plantaris discreta. *Cutis*, 1971; 20:711-715
2. Mikhail GR, Wertheimer FW. Clinical variants of Porokeratosis (Mibelli). *Arch Derm* 1968; 98:124-131.
3. Pérez-Suárez L. Porokeratosis de Mibelli *Rev Mex Dermatol*, 1981; 25-384.
4. Mibelli V. Contributo allo studio della ipercheratosi dei canali sudoriferi. *G Ital Mal Veneree Pelle* 1893; 28:313-355.
5. Respighi, E.: Di una ipercheratosi non ancora descritta *G Ital Mal Veneree Pelle* 1893, 28:356.
6. Chemosky AME. Porokeratosis: report of twelve patients with multiple superficial lesions. *Southern South Med J* 1966, 59:289- 294.
7. Guss S B, Osbourn RA, Lutzner MA. Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata: a third type of porokeratosis. *Arch Dermatol* 1971; 9:366-373.
8. Pinkus H. Porokeratosis. *Arch Derm* 1970; 120:235. - 238
9. Reed RJ, Leone P. Porokeratosis-A mutant clonal keratosis of epidermis. I:Histogenesis. *Arch Derm* 1970; 101:340-347.
10. Ma A S-P, Bell DJ, Dinneen AM. Aberrant proliferation of lumen forming cells in stratified epithelium of porokeratosis skin. *J Invest Dermatol*, 1990, 95:388-392.
11. Bazex A, Dupr A. Porokeratosis zoniforme Mibelli with incipient degeneration: Report of two cases. *Ann. Dermat et Syph.* 362, 1968.
12. Ruocco V, Satriano RA, Florio M, et al. Porokeratosis palmaris et plantaris disseminata with squamous cell carcinoma *G Ital Dermatol Venereol* 1990; 125:53-58.
13. Otsuka F, Huang I, et al. Disseminated porokeratosis accompanying multicentric Bowen's disease. Characterization of porokeratotic lesions progressing to Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23:355-359.
14. Otsuka, F., Shima A., Ishibashi, Y. Porokeratosis has neoplastic clones in the epidermis: microfluorometric analysis of DNA content of epidermal cell Nuclei. *J Invest Dermatol* 1989; 92 (5 suppl): 231S-3S.
15. Scappaticci, S., Lambiase S, Orecchia G, et al. Clonal chromosome abnormalities with preferential involvement of chromosome 3 in patients with porokeratosis of Mibelli. *Cancer Genet. Citogenet* 1989, Nov. 43 (1):89-94.
16. Watanabe, R., Ishibashi Y., Otsuka, F. Chromosomal instability and cellular hypersensitivity to X-radiation of cultured fibroblasts derived from porokeratosis patientes'skin. *Mutat-res. Jun.* 1990, 230 (2):237-8.
17. Valcuende Caverro F, Ramirez-Bocca A, Martínez Let al, Poroqueratosis palmoplantar y diseminada: estudio inmunohistoquímico. *Med Cut ILA* 1989; 17:277-281.
18. Jurecka W, Neumann R A, Knobler RM. Porokeratose: Immunohistochemical, light and electron microscopic evaluation. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:96-101.
19. Cohen PR, Held JI, Katz BE. Linear Porokeratosis: successful treatment with diamond fraise dermabrasion. *J Am Acad Dermatol* 1991; 23:975-977.
20. Knobler RM, Neumann, RA. Exacerbation of porokeratosis during etretinate therapy. *Acta Derm. Venereol.(Stock)* 1990; 70:319-22.
21. Mc Donald SC, Paterka ES. Porokeratosis (Mibelli): treatment with topical 5-Fluorouracil. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8:107-110.