

POROQUERATOSIS LINEAL

Castellanos Lorduy, Héctor
Otero Marrugo, Víctor
Gómez Agámez, Adolfo

RESUMEN

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización, de la cual se conocen cuatro formas clínicas. La poroqueratosis lineal (PQL), de aparición precoz, es una variante rara. Presentamos un caso de esta dermatosis, con lesiones localizadas en miembro inferior derecho. Se trató con tretinoína y vitamina A, lográndose remisión parcial de las lesiones.

(Palabras clave: poroqueratosis, tretinoína, vitamina A).

HISTORIA CLINICA

Paciente femenina, de 12 años de edad, natural y procedente de Montería, quien fue vista por primera vez en agosto 1991, por presentar dermatosis localizada en miembro inferior derecho sobre sus caras externa y anterior; estaba constituida por placas de menos de 1.5 cms de diámetro, de bordes queratósicos levantados y centro aplanado, arciformes y de color café violáceo. Se agrupaban en banda, siguiendo un trayecto lineal (Fig. 1). No existían antecedentes familiares de la dermatosis y la paciente no mostraba lesiones orales ni alteraciones ungueales. Las lesiones tenían una evolución de 7 años.



Fig. No. 1: Las placas queratósicas agrupadas en banda lineal se extendían hasta el pie en su cara dorsal.

Héctor Castellanos Lorduy
Víctor Otero Marrugo
Adolfo Gómez Agámez
Médicos Dermatólogos
Sociedad Cordobesa de Dermatología
Córdoba, Montería
Correspondencia: Héctor Castellanos L., Cra. 19 No. 141-25 Apto. 507-B
Santafé de Bogotá

Se realizó biopsia del borde de una de las placas, encontrándose una epidermis hiperqueratósica, en donde se alternaban áreas de atrofia con zonas de acantosis. Se apreció una columna paraqueratósica (Fig. 2) que invaginaba levemente la epidermis (lámina corneida). Con base en lo anterior, se hizo diagnóstico de poroqueratosis lineal (PQL).

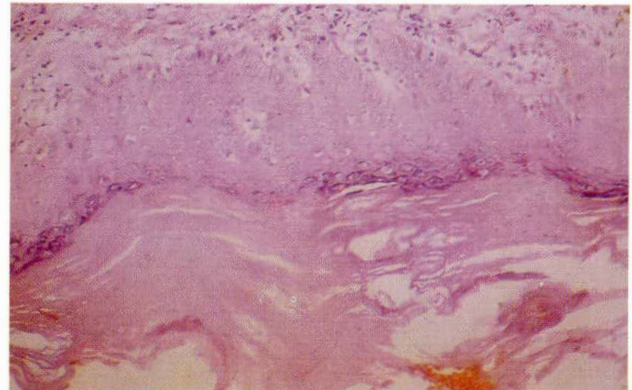


Fig. No. 2: Por debajo de la "lámina corneida", la capa granulosa es escasa, los queratinocitos son vacuolados y disqueratósicos. (Hematoxilina y eosina. 400 x.)

Se inició tratamiento con tretinoína al 0.05% en crema, que la paciente usó irregularmente. Ocho meses más tarde es vista nuevamente, sin mejoría de sus lesiones. Se le agrega al tratamiento vitamina A oral 100.000 U/día y dos meses más tarde es revisada, encontrándose aplanamiento en un 50% de las lesiones. Hasta la fecha, la paciente no ha regresado a control.

COMENTARIOS

El término Poroqueratosis fue acuñado por Mibelli en 1893, porque consideró que las lesiones se originaban en los orificios de los conductos sudoríparos. Actualmente, se acepta que el desarrollo de una clona anormal de queratinocitos, origina una queratina defectuosa¹, la que se expresa histológicamente como "lámina corneida"² y clínicamente, en lesiones arciformes de borde queratósico.

Todas las formas clínicas fueron descritas inicialmente por Mibelli³. Se conocen cuatro variantes:

1. Poroqueratosis clásica de Mibelli
2. Poroqueratosis actínica superficial diseminada

3. Poroqueratosis palmar, plantar y diseminada
4. Poroqueratosis lineal

La PQL es una forma poco frecuente de poroqueratosis, que se inicia entre los 5 a 10 años de edad y excepcionalmente a mayor edad⁴. La PQL hay que diferenciarla del nevo verrugoso lineal y del liquen plano. Las características clínicas e histológicas ayudan en cada caso. Aunque se han mencionado alteraciones esqueléticas y musculares del miembro afectado por la PQL⁵, éstas no estuvieron presentes en el presente caso. Debido a que eventualmente las lesiones de PQL pueden transformarse en carcinoma epidermoide o enfermedad de Bowen⁵, es conveniente no perder de vista estos pacientes.

Con los retinoides orales se ha logrado la desaparición de las lesiones de poroqueratosis; una vez suspendidos aquellos, estas reaparecen.

SUMMARY

Porokeratosis is a disorder of keratinization. There are four clinical variations. Linear porokeratosis is a rare form. It typically presents in childhood as a unilateral linear array. Herein we described a case that was treated with tretinoin and vitamin A showing partial improvement of lesions.

(Key words: porokeratosis, tretinoin, vitamin A).

BIBLIOGRAFIA

1. Reed RJ, Leone P. Porokeratosis: A mutant clonal keratosis of the epidermis. *Arch Dermatol* 1970; 101: 340-47.
2. Lever WF. *Histopathology of the skin*. 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1990: 70-2.
3. Wolff-Schreiner EC. Porokeratosis. In: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, et al, eds. *Dermatology in General medicine*. 3rd ed. New York: Mc Graw Hill, 1987: 536-7.
4. Bogaert MA, Hogan DJ. Linear porokeratosis in a 74 year-old woman. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25:338.
5. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FSC. *Textbook of Dermatology*. 4th ed. Oxford: Blackwell Scientific Pub, 1989: 1312.