

Respuesta a cuál es su diagnóstico

Poroqueratosis de Mibelli

Mibelli's Poroqueratosis

Yusleivy Rodríguez González^{1*} <https://orcid.org/0009-0003-7310-5479>Liana López Luis² <https://orcid.org/0000-0002-7267-2960>Lídice Vázquez Sánchez¹ <https://orcid.org/0000-0002-8944-151X>¹Hospital Docente Clínico Quirúrgico Salvador Allende. La Habana, Cuba.²Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Manuel Fajardo. La Habana, Cuba.*Autor para la correspondencia: yusleivy86@gmail.com

RESUMEN

La poroqueratosis de Mibelli es un trastorno de la queratinización con una expresión morfológica muy variada que permite distinguir al menos seis variantes clínicas. Se caracteriza por pápulas o placas queratósicas, con extensión centrífuga y borde elevado, únicas o múltiples, de evolución crónica. No se conoce un tratamiento eficaz. La más frecuente es la forma clásica (de Mibelli). Se presenta una paciente femenina de 23 años de edad, que acude a consulta de Dermatología por presentar lesiones en piel de larga evolución (más de 10 años), localizadas en miembro inferior izquierdo y cara interna del muslo. No refiere síntomas acompañantes. El estudio histológico confirma diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli. Se presenta el caso por lo poco frecuente de este diagnóstico en nuestro medio, con solo 4 casos publicados hasta la fecha en Cuba.

Palabras clave: poroqueratosis de Mibelli; cuadro clínico; diagnóstico.

ABSTRACT

Mibelli's porokeratosis is a keratinization disorder with highly diverse morphological expression that makes it possible to distinguish a least six clinical variants. It is characterized by single or multiple papules or keratotic plaques, with centrifugal extension and raised border, of chronic evolution. There is no known effective treatment.



The classical or Mibelli form is the most frequent. A 23-year-old female patient is reported because she came to the dermatology clinic for presenting skin lesions of more than 10 years evolution; the lesions were located on the left lower limb and inner thigh. She did not refer accompanying symptoms. The histological study confirmed the diagnosis of Mibelli's porokeratosis. The case reported due to the rare nature of this diagnosis in our environment, with only 4 cases published to date in Cuba.

Keywords: Mibelli's porokeratosis; clinical picture; diagnosis.

Recibido: 29/10/2022

Aceptado: 12/12/2022

Introducción

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización con una expresión morfológica muy variada, que permite distinguir al menos seis variantes clínicas. Se caracteriza por pápulas o placas queratósicas, con extensión centrífuga y bordes elevados, únicos o múltiples, de evolución crónica.⁽¹⁾

Las lesiones de la poroqueratosis clásica fueron descritas en 1893 por Mibelli, un dermatólogo italiano, quien le asignó el nombre de poroqueratosis porque creyó que estas lesiones comenzaban en las glándulas sudoríparas.⁽²⁾

Afecta a cualquier raza, de ambos sexos, y predomina en varones durante la niñez y en adultos jóvenes y suele haber antecedentes familiares.^(1,3)

Es una enfermedad rara, de la cual se conocen solo 250 casos en la bibliografía mundial.⁽¹⁾

Se presenta como un trastorno genético heterogéneo o por mutación de patogenia desconocida. Los estudios ultraestructurales sugieren que las diferentes formas clínicas son variantes de una misma enfermedad. Se postula una teoría de clonas anormales de queratinocitos epidérmicos, que sugiere inestabilidad cromosómica. Esta expansión clonal se presenta en individuos susceptibles, o con alteraciones inmunitarias como síndrome de inmunodeficiencia adquirida (Sida), receptores de trasplantes, o tratamiento con medicamentos biológicos, y queda activada por

diferentes estímulos, entre ellos la luz solar, PUVA, UVB y UVB de banda angosta. No se conoce bien la participación citotóxica de los linfocitos en el epitelio clonal. La herencia parece ser autosómica dominante, de penetrancia variable, o multifactorial con expresividad variable. En el ámbito ultraestructural se observan trastornos de la maduración de los queratinocitos y sobreexpresión del gen P53 que podría explicar el potencial oncogénico.^(1,2,3,4,5,6)

Caso clínico

Paciente femenina de 23 años de edad, de procedencia urbana, estudiante universitaria con antecedentes patológicos personales (APP) de obesidad. Acude a consulta por presentar lesiones en piel de larga evolución, de más de 10 años, localizadas en la cara interna del muslo izquierdo. No refiere síntomas acompañantes.

Al interrogar a la paciente, refiere que el padre presenta lesiones similares, pero hasta el momento sin diagnóstico, pues se ha negado a realizarse estudios.

Examen físico dermatológico:

Paciente con fototipo II que presenta lesión localizada en el miembro inferior izquierdo, en forma de una placa anular queratósica e hiperpigmentada de color rojizo, con bordes elevados y centro atrófico, de tamaño variable de 4 a 6 cm, en la cara interna de muslo izquierdo (fig. 1).



Fig. 1- Placa anular queratósica e hiperpigmentada de color rojizo, con bordes elevados y centro atrófico.

Mucosas y anejos: sin alteraciones.

Complementarios realizados: hemograma y química sanguínea dentro de límites normales. VDRL: no reactiva.

HIV: no reactivo.

Se discute el caso en colectivo, y por el tiempo de evolución y las características morfológicas de la lesión se sospecha poroqueratosis de Mibelli. Se indica biopsia de piel para corroborar el diagnóstico clínico.

Se realiza biopsia incisional con informe histopatológico en la cual se describe una invaginación epidérmica llena de una columna de células poroqueratósicas en “pila de platos” denominada laminilla cornoide. Por debajo falta la granulosa, hay licuefacción y degeneración de la capa basal, con reacción inflamatoria dérmica, constituida por un infiltrado que destruye las células epidérmicas (figs 2 y 3).

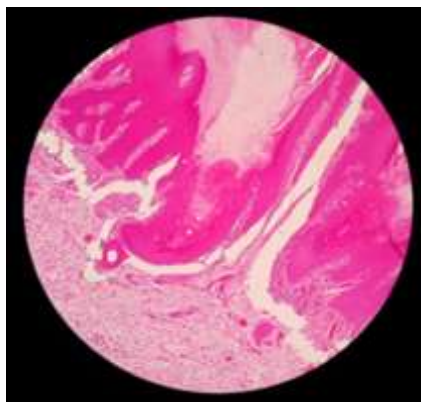


Fig. 2 – Imagen histológica de la lesión.

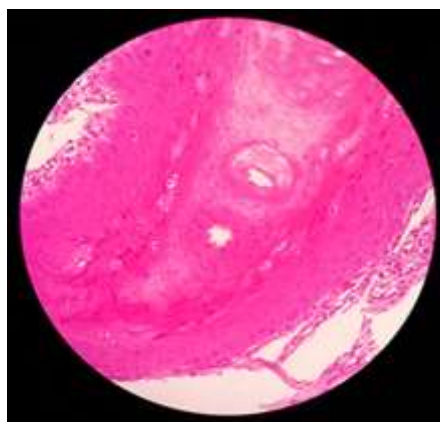


Fig. 3 – Otro corte histológico de la lesión.

Comentarios

La forma clásica comienza durante la niñez, puede localizarse en cara, tronco, extremidades, genitales, palmas, plantas y mucosas, e incluso en uñas. Se observa un número variable de placas anulares queratósicas e hiperpigmentadas de color café (marrón) o rojizo, con bordes elevados y centro atrófico. A menudo son escasas, pero pueden ser únicas o múltiples. Su tamaño varía de 4 a 20 cm (gigantes), y empiezan como pápulas queratósicas, pocas veces pruriginosas, con fenómeno de Koebner, e influencia tardía de la luz solar, que aumenta la pigmentación y el prurito. No hay manifestaciones generales y da origen a neoplasias (basocelulares o espinocelulares en el 7 % de los pacientes.). La forma clásica puede mostrar una evolución maligna.^(1,6)

Dentro de los diagnósticos diferenciales se incluyen tiña del cuerpo, nevo epidérmico lineal, liquen estriado, psoriasis, elastoma perforante y enfermedad de Kyrle. La laminilla corneide se puede encontrar en verrugas, ictiosis e hiperqueratosis nevoide.^(1,6)

Ningún tratamiento es eficaz. Se utilizan por vía tópica 5-fluorouracilo al 5 %, o glucocorticoides, queratolíticos, acitretina o isotretinoína, antralina, calcipotriol, tacalcitol, tacrolimus, pimecrolimus, imiquimod en crema al 5 %, o diclofenaco en gel al 3 %, así como raspado (curetaje), criocirugía, terapia fotodinámica, láser de anilinas, rubí, neodimio o de CO₂. Recientemente se ha recurrido a terapia biológica.^(1,5,6,7,8,9,10)

En este caso iniciamos tratamiento con crioterapia una vez a la semana durante 6 semanas, y luego continuar con crema de 5-fluorouracilo al 5 % una vez al día durante 6 semanas. Se le da seguimiento por la consulta de Dermatología y, valoración por genética para asesoramiento genético.

Conclusiones

Se presenta el caso por lo poco frecuente de este diagnóstico en nuestro medio, con solo cuatro casos publicados hasta la fecha en Cuba.

Referencias bibliográficas

1. Arenas R. Dermatología: Atlas, diagnóstico y tratamiento. 5 ed. México: McGraw-Hill; 2013. p. 605-8.
2. Anderson DE, Chernosky ME. Disseminated superficial actinic porokeratosis. Genetic aspects. Arch Dermatol. 1969;99(4):408-12.
3. Fernández Martell RM, Fernández Cárdenas EJ, Martín Suárez MA, Triana Pérez M, Hernández Alse MI, Mato Mayor O. Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de caso. Rev. Med. Electrón. 2018 [acceso 06/12/2020];40(2). Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo>
4. Chernosky ME. Poroqueratosis: report of twelve patients with multiple superficial lesions. South Med J. 1966;59 (3):289-94. DOI: <https://doi.org/10.1097/00007611-196603000-00011>
5. Lee SE, Kim YC, Kim SC. Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: report of a Korean case and published work review. J Dermatol. 2006;33(6):403-5. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2006.00095.x>
6. López-García L, Lamoglia L, Asz-Sigall D, Vega-Memije E, Toussaint-Caire S, Arenas R. Poroqueratosis: Un mismo trastorno genético con diferente expresividad clínica. Dermatol CMQ. 2007;5(4):239-48.
7. Fitzpatrick T. Dermatología en Medicina general. 7 ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2008. p. 442-6.
8. Prak AH. Poroqueratosis. Nueva York: Medscape, LLC; 2016. [acceso 06/12/2020]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1059123-overview>
9. Pila R, Holguín V, Rosales P. Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de un caso familiar. Medisur. 2011 [acceso 06/12/2020];9(3):11. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo>.
10. Hechavarría Pérez Y, Acevedo Vega MA, Céspedes Ferrales M. Poroqueratosis de Mibelli. Rev Cubana Med Gen Integr. 2019 [acceso 06/12/2020];35(4):1093. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org>

Conflicto de intereses

Las autoras declaran que no existe conflicto de intereses.