

## POROQUERATOSIS

Dres. J.L. Rodríguez Peralto, M. Garrido y A. Guerra

---

### DEFINICIÓN

La poroqueratosis es una genodermatosis que abarca un grupo de entidades clínicas con alteraciones de la queratinización, caracterizadas por presentar una o más placas queratósicas de aspecto anular y crecimiento centrífugo, rodeadas por un borde elevado, bien definido, que histológicamente corresponde a una columna de paraqueratosis que atraviesa el estrato córneo, denominada laminilla cornoide.

### ETIOLOGÍA

La etiología se desconoce en la mayoría de los tipos. Se ha involucrado una herencia autonómica dominante en las poroqueratosis de Mibelli, actínica superficial, diseminada y en la palmoplantar diseminada; aunque estudios familiares sugieren que pueda tratarse de un mismo trastorno genético con diferente penetración clínica. Sin embargo, aún no se ha identificado el gen causante. En cuanto a los mecanismos fisiopatogénicos, se ha demostrado mediante técnicas de TUNEL una apoptosis precoz en los queratinocitos subyacentes a las laminillas cornoides, que a su vez poseen sobre expresión de la proteína p53.

### CLÍNICA

Existen diversas formas clínicas:

- *Poroqueratosis de Mibelli*: se manifiesta en forma de placas únicas o escasas en número, de varios centímetros, morfología anular, centro ligeramente atrófico y borde sobre elevado e hiperqueratósico con extensión centrífuga. Las lesiones se inician en la infancia y se localizan generalmente en las piernas, aunque cualquier zona corporal puede verse comprometida.

- *Poroqueratosis lineal*: las lesiones adoptan una distribución lineal y unilateral, y son morfológicamente similares a la forma de Mibelli.
- *Poroqueratosis actínica superficial diseminada*: es la más común. Se manifiesta en la 3.<sup>a</sup> y 4.<sup>a</sup> década de la vida en forma de lesiones múltiples, pequeñas en zonas fotoexpuestas, especialmente en extremidades (piernas y antebrazos) (Fig. 1). Se hacen más evidentes en verano o en situaciones de inmunosupresión.
- *Poroqueratosis palmoplantar diseminada*: es una forma rara de poroqueratosis, que suele debutar en la infancia con pequeñas lesiones que comienzan en palmas y plantas y que se van extendiendo a toda la superficie corporal, incluyendo en ocasiones las mucosas.
- *Poroqueratosis punctata* (o punteada palmar y plantar): es una variante poco frecuente, que comienza generalmente durante la adolescencia y se caracteriza por la presencia de numerosos tapones queratósicos con borde elevado, a veces muy difíciles de reconocer por su pequeño tamaño, en palmas y plantas.

Existen otros tipos más raros de poroqueratosis: poroqueratosis superficial y diseminada eruptiva de Respighi que predomina en tronco, en la infancia y pubertad, sin patrón de herencia; poroqueratosis de forma mínima o de Freund que se da en la adolescencia, y de la que se han descrito desapariciones espontáneas; poroqueratosis postrasplante e inmunosupresión; poroqueratosis reticulada formada por placas queratósicas que constituyen una malla reticulada; poroqueratosis minuta digitada y poroqueratosis eruptiva papulosa y pruriginosa. A veces se asocian entre sí las diferentes formas de poroqueratosis. Así, la poroqueratosis punctata se asocia con frecuencia a las formas de Mibelli y lineal.

Las lesiones de poroqueratosis son en general persistentes, aunque pueden desaparecer y recaer. El mayor riesgo de esta enfermedad, aunque



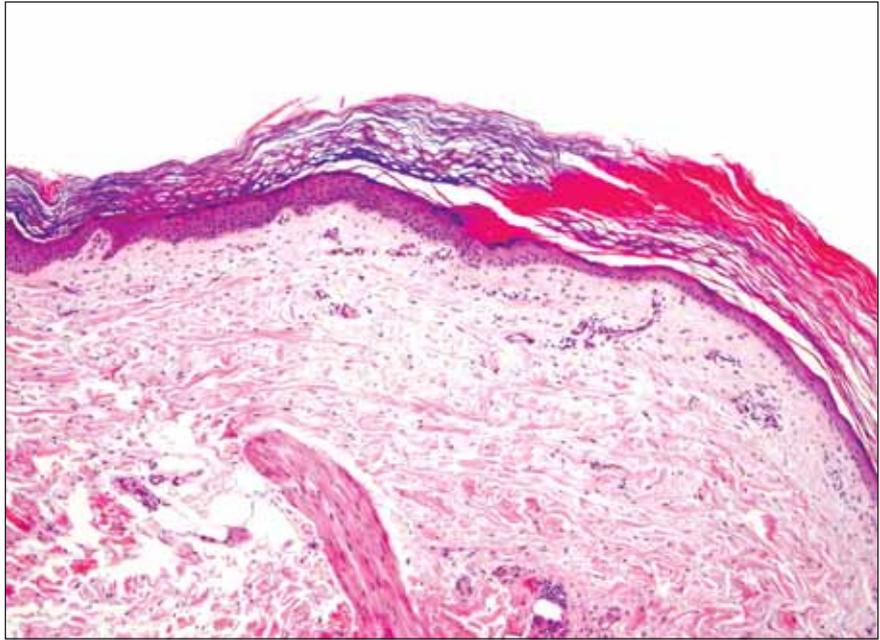
**Figura 1.** Poroqueratosis actínica: Pápulas queratósicas, ligeramente pigmentadas y discretamente elevadas con borde periférico bien definido, en miembro inferior.

raro, es el desarrollo de carcinoma epidermoide, enfermedad de Bowen o carcinoma basocelular, especialmente en inmunodeprimidos. Las lesiones de mayor tiempo de evolución, aquellas que se dan en personas mayores, las del tipo lineal y las de gran tamaño que se presentan en extremidades son las que tienen mayor riesgo de degeneración maligna.

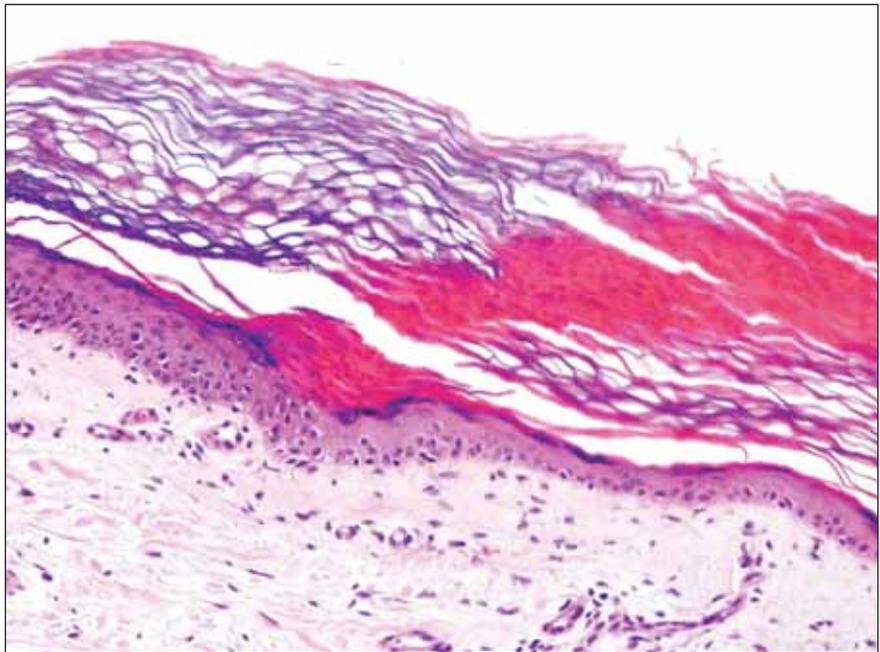
## HISTOPATOLOGÍA

El hallazgo histopatológico común y característico de todos los tipos de poroqueratosis es la laminilla cornoide, que representa la explicación patológica del borde elevado periférico de las lesiones (Fig. 2). Se trata de un columna compacta

de células paraqueratósicas inclinadas sobre el estrato córneo ortoqueratósico circundante, con ausencia de la capa granulosa en su base y presencia de disqueratosis y queratinocitos vacuolados (Fig. 3). En la epidermis vecina puede observarse acantosis e hiperqueratosis. En el centro de la lesión se observa atrofia y licuefacción de la capa basal, e infiltrado inflamatorio y dilatación capilar en la dermis papilar subyacente. El diagnóstico de poroqueratosis reside en la conjunción de las características clínicas y el hallazgo histológico de la laminilla cornoide. Los hallazgos histológicos descritos, se encuentran habitualmente en todas las formas de poroqueratosis, sin embargo en la forma actínica superficial diseminada y en la palmo-plantar diseminada, la laminilla cornoide es menos pronunciada o a veces mínima y puede ser difícil de reconocer.



**Figura 2.** Poroqueratosis: Se puede observar la laminilla cornoide constituida por una columna oblicua de paraqueratosis.



**Figura 3.** Paraqueratosis: Detalle de la laminilla cornoide, en cuya base se aprecia la ausencia de capa granulosa.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Desde el punto de vista clínico se debe distinguir de la acroqueratosis verruciforme de Hopf (lesiones verrugosas en el dorso de la manos, pies, rodillas y codos); la estucoqueratosis (pequeñas queratosis seborreicas blanco-grisaceas localizadas

distalmente en las extremidades); queratosis actínicas; queratosis seborreicas planas y la epidermodisplasia verruciforme (acantomas verrugosos muy típicos de origen viral, con tendencia a la degeneración maligna). Desde el punto de vista microscópico, el diagnóstico diferencial se establece con lesiones que pueden presentar laminilla cornoide,

como el nevus poroqueratósico de ducto y ostium ecrino, en el que la laminilla aparece exclusivamente sobre acrosiringios ecrinos, generalmente dilatados e hiperplásicos; y el nevus poroqueratósico de ducto ecrino y folículo piloso.

## **TRATAMIENTO**

Las lesiones son persistentes y no suelen resolverse espontáneamente. No existe un tratamiento

específico, sin embargo, resulta esencial considerar su potencial maligno. Existen distintas técnicas para la eliminación de las lesiones hiperqueratósicas, aunque en muchas ocasiones el tratamiento no es capaz de destruir el clon de queratinocitos anormales y la lesión recidiva rápidamente. Se ha utilizado la crioterapia, el 5-fluorouracilo tópico, retinoides tópicos (orales en casos más graves), curetaje, láser de CO<sub>2</sub>, dermabrasión e incluso excisión quirúrgica.