

Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de caso

Mibelli's porokeratosis. Presentation of case

MSc. Regla María Fernández Martell, Dr. Ernesto Juan Fernández Cárdenas, Dra. María de los Ángeles Martín Suárez, Dra. Marlene Triana Pérez, Dra. María Ileana Hernández Aise, Dra. Odalys Mato Mayor

Policlínico Universitario Héroes del Moncada de Cárdenas. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

Se realizó la presentación de dos pacientes con poroqueratosis de Mibelli por ser una dermatosis poco frecuente, por lo que debe ser de interés para los profesionales de diferentes disciplinas, bien por relacionarse con el cáncer de piel o con disímiles enfermedades. Los pacientes estudiados fueron: paciente femenino de 62 años de edad, piel blanca y ocupación ama de casa. Fue remitida por presentar piel con fototipo cutáneo II, una lesión en placa de color amarillento, bordes elevados, hiperqueratósicos, centro atrófico de 1 cm de diámetro; localizada en cara ántero-externa de pierna derecha. El otro paciente, de 59 años, sexo masculino, piel blanca, y ocupación pescador. Solicitó los servicios por presentar piel fototipo cutáneo II lesión en placa de color amarillento, bordes elevados, hiperqueratósicos, centro atrófico de 2cm de diámetro, localizada en cara póstero-externa de antebrazo derecho. Se les realizó biopsia de ambas lesiones. El diagnóstico fue la poroqueratosis de Mibelli para la prevención del cáncer de piel.

Ambos pacientes presentaron en común fototipo cutáneo II y otras manifestaciones cutáneas inducidas por la exposición solar. La terapéutica utilizada fue la extirpación quirúrgica, que resultó también el proceder diagnóstico. Se orientaron medidas para la prevención del cáncer de piel con bloqueadores solares, y protegerse de los rayos solares con ropa adecuada y otros accesorios.

Palabras clave: poroqueratosis de Mibelli, fotodermatosis, prevención del cáncer de piel.

ABSTRACT

Two patients with Mibelli's porokeratosis were presented because it is a few frequent dermatosis that might be of interest for professionals of different disciplines since it is related to skin cancer and to several other diseases. The first studied patients was 62 years old, female, white, and a housewife, remitted due to presenting skin with cutaneous phototype II, a yellowish lesion in plaque, risen, hyperkeratoid borders and atrophic center of 1 cm diameter, located in the anterior-external face of the right leg. The other patient was 59 years old, male, white, and a fisherman. He assisted the service presenting skin with cutaneous phototype II, a yellowish lesion in plaque, risen, hyperkeratoid borders and atrophic center of 2 cm diameter, located in the posterior-external face of the right forearm. A biopsy of both lesions was carried out. The diagnosis was Mibelli's porokeratosis. Both patients presented a common cutaneous phototype II and skin manifestations induced by the sun exposition. The used therapeutic was the surgical removal, that also was the diagnosis procedure. Preventing skin cancer with sun blockers was oriented and also wearing adequate clothes and other accessories.

Key words: Mibelli's porokeratosis, photodermatitis, skin cancer prevention.

INTRODUCCIÓN

La poroqueratosis de Mibelli, descrita por primera vez por Vittorio Mibelli,¹ quien en 1893 le asignó ese nombre por considerar que la misma se originaba en el "poro" sudoríparo (acrosiringio); concepto que hoy pertenece a la historia, ya que esta dermatosis se caracteriza por un trastorno de la queratinización.

En la literatura revisada la poroqueratosis, se identifica por placas parduscas, centro atrófico, anular, crecimiento centrífugo, bordes hiperqueratósicos, sobre-elevado, bien demarcado. Se puede acompañar de uñas con estrías longitudinales, hiperqueratósicas, e incluso con pérdidas de las mismas.¹ En cuanto a la localización de las lesiones, se clasifican en: facial, genital y puntata unilateral, en ocasiones se observa fenómeno de Koebner.¹⁻⁶

Existen diferentes formas clínicas de poroqueratosis: actínica superficial diseminada, superficial diseminada, lineal, puntata, palmo-plantar, plantar, palmar. Pueden asociarse entre sí, en un mismo enfermo o en la familia, pero todas tienen una característica en común, desde el punto de vista histopatológico y la laminilla corneida, en cuanto a la herencia se plantea que en la mayoría de los pacientes es autosómica dominante.⁷⁻¹⁰

Esta entidad se relaciona y se presenta en pacientes inmunodeprimidos, pacientes con VIH, carcinoma escamoso, donde en el 10 % de los mismos el desenlace puede ser mortal. Puede transformarse en enfermedades malignas como carcinoma basocelular, enfermedad de Bowen, insuficiencia hepática o renal crónicas y por supuesto enfermos con necesidad de trasplantes de órganos y de quimioterapia.^{1,3,7}

Pila, et al,⁹ reportan una familia con poroqueratosis de Mibell y argumentan que el conocimiento de esta enfermedad es necesario para varias ramas de la medicina, por ejemplo: Genética, Dermatología, Medicina Interna, Patología y Oncología.

Ferreira et al,⁵ plantean que existen numerosas enfermedades por inmunosupresión relacionadas con la poroqueratosis como: trasplante, enfermedad de Hodgkin, leucemia, mieloma múltiple, síndrome mielodisplásico, micosis fungoide, VIH/SIDA, esclerosis múltiple, miastenia gravis, enfermedad de Crohn, pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo, dermatomiositis, lupus, artritis reumatoide y vitíligo, Adicionan a estas las siguientes enfermedades hepáticas: cirrosis biliar primaria, cirrosis, hepatitis C, colangiocarcinoma, VIH, colitis ulcerativa crónica inespecífica y cirrosis biliar primaria.¹⁰

En las búsquedas realizadas, numerosas fueron no accesibles, por lo cual no es posible citar las enfermedades o la frecuencia de asociación de la poroqueratosis con más amplitud y exactitud, pero sí es evidente y así lo confirma la literatura referenciada por la autorapor los autores.

Se constató en un estudio reciente en el área de salud del Policlínico "Héroes del Moncada", de Cárdenas, en pacientes con fototipo cutáneo II que el carcinoma escamoso se ha incrementado.¹¹ En hallazgos de Andrews,¹² este carcinoma se asocia sobre todo a la poroqueratosis lineal de ahí la importancia de la protección de los rayos solares y ultravioletas para la prevención del cáncer.

En cuanto a la terapéutica, se han utilizado diferentes medicamentos tópicos y orales como: fluoracilo, calcipotriol, cremas esteroideas, diclofenaco, imiquimod, retinoides (cremas y por vía oral). Se ha empleado sirolimus en pacientes inmunodeprimidos o con antecedentes patológicos personales de cáncer de piel, la crioterapia, electrocoagulación asociados o no a dermoabrasion, laser, CO2 y terapia foto-dinámica (TFD).¹ No deja de incluirse en su tratamiento el proceder quirúrgico.⁵ De hecho hay autores que han planteado como tratamiento en su forma localizada o única: la extirpación quirúrgica, la criocirugía, electrocirugía y dermabrasión.^{5,10}

Se presentan los casos por lo poco común y con el objetivo de la importancia de realizar el diagnóstico de la poroqueratosis de Mibelli, con vistas a la prevención del cáncer de piel.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Primer caso

Paciente femenina de 62 años de edad, con fototipo cutáneo II, ama de casa, de procedencia urbana. Es remitida por su médico de familia a la Consulta de Dermatología del policlínico por presentar lesión cutánea en pierna derecha, de tres meses de evolución, para la cual no ha llevado tratamiento tópico ni sistémico.

Antecedentes patológicos personales: trastornos circulatorios y sensibilidad al exponerse a los rayos solares.

Antecedentes patológicos familiares: no refiere.

Al examen físico dermatológico presenta fototipo cutáneo II, además de una lesión en placa de color amarillento, bordes elevados, hiperqueratósicos, de 1 cm de diámetro, con atrofia central, no dolorosa a la palpación. Localizada en cara ántero-externa de pierna derecha. Se observan también numerosas máculas parduscas, las cuales impresionan como máculas seniles y efélides en tercio superior y cara anterior del tronco respectivamente.

El 9 de febrero de 2011 se le indicó biopsia de piel de la primera lesión descrita, con diagnóstico clínico de poroqueratosis del Mibelli, la que corrobora el diagnóstico. Se informó a la paciente el resultado de biopsia y se le ofreció las orientaciones a seguir para prevenir un futuro cáncer de pie, tales como: uso sistemático de bloqueadores solares, ropa adecuada, uso de sombrillas y otros accesorios; así como seguimiento periódico en Consulta Externa de Dermatología para pesquisa del cáncer de piel.

Han transcurrido cuatro años, se le realiza visita de terreno para su seguimiento lo que constata los cuidados y medidas que toma la paciente en la prevención de la enfermedad. Se reitera la educación para la salud. Como la paciente sólo presentaba una lesión cutánea, el tratamiento fue extirpación quirúrgica y a la vez la toma de muestra para biopsia, la cual fue un proceder diagnóstico y terapéutico. Se constató la correlación clínico-histopatológica.

Segundo caso

Paciente masculino de 59 años de edad, con fototipo cutáneo II, pescador, de procedencia urbana. Asiste a la Consulta de Dermatología remitido por su médico de familia, por presentar lesión cutánea en antebrazo derecho, de un año de evolución, para lo cual no ha llevado tratamiento médico tópico ni sistémico.

Antecedentes patológicos personales: no refiere.

Antecedentes patológicos familiares: no refiere.

Al examen físico dermatológico presenta fototipo cutáneo II, además lesión en placa de color amarillento, bordes elevados, hiperqueratósicos, de 2 cm de diámetro, centro atrófico no doloroso a la palpación. Localizada en cara póstero-externa de antebrazo derecho, marcada liquenificación de la piel en miembros superiores y piel romboidal de la nuca. Se le indicó biopsia de piel, con diagnóstico clínico de poroqueratosis de Mibelli. El 1 de abril de 2015, se realizó la biopsia, corroborándose el diagnóstico. Se le informó al paciente informarle el resultado de la biopsia y se le orienta tomar las siguientes precauciones: uso sistemático de bloqueadores solares, ropas cubiertas, sombrilla y otros medios de protección solar, cambio de actividad laboral, además de seguimiento posterior en Consulta Externa de Dermatología para pesquisa de cáncer de piel. El tratamiento realizado fue la extirpación quirúrgica, pues presentaba lesión única, además este proceder resultó ser un medio de diagnóstico y terapéutico a la vez. Por lo que hubo correlación clínico-histopatológica.

DISCUSIÓN

Ambos pacientes presentaron diversos aspectos en común desde el punto de vista clínico y uno de ellos fue poseer fototipo cutáneo II. Según Fitzpatrick,¹¹ se distinguen

seis fototipos cutáneos diferentes; determinado por la cantidad de melanina presente y que se definen según el color de la tez, color de los ojos, del cabello, tendencia a quemaduras y aptitud al bronceado. Los fototipos cutáneo (FTC) I y II de alto riesgo con respecto a una mayor susceptibilidad al daño lumínico y a los cambios inmunológicos carcinogénicos producidos por las radiaciones ultravioletas.

En los casos presentados las lesiones se encontraban en partes fotoexpuestas, y no existían antecedentes personales relacionadas con otras enfermedades. Aunque en la literatura revisada se invoca la herencia autosómica dominante, en los pacientes objeto de estudio, no existen otros familiares con lesiones similares.^{1,9,10,12-15}

Desde el punto de vista histopatológico, ambas piezas de biopsias presentaron la laminilla corneide, que es un trastorno de la queratinización, característica de la poroqueratosis.¹⁻¹⁰

En cuanto a la terapéutica descrita en la literatura su potencial de carácter pre-neoplásico, así como la dificultad para su diagnóstico diferencial; por su similitud con otras patologías comunes entre las que se encuentran la hiperqueratosis plantar y la psoriasis, hacen de esta patología un problema complejo.^{1,9,10,12}

Autores como Rodríguez M,¹⁶ Odom RA,¹² consideran que el fluoruracilo (5-FU) demuestra ser el medicamento de elección para la poroqueratosis de Mibelli. La terapia fotodinámica se aplica como una adecuada opción terapéutica complementaria a la farmacología tópica.¹³

En los pacientes estudiados se les realizó la exéresis quirúrgica por presentar lesiones únicas y pequeñas, a su vez la toma de muestra para la biopsia contribuyó al diagnóstico definitivo. Se constató la correlación clínico-histopatológica. Según la forma clínica, los autores diagnosticaron que los pacientes presentaron una poroqueratosis de Mibelli en placa.¹² Es importante la publicación de estos casos pues esta dermatosis es infrecuente y se debe tener en cuenta, cuando se observan las características clínicas descritas, por ello es que se considera que el método clínico es de suma importancia para el diagnóstico de esta patología

En indagaciones revisadas y en un estudio más reciente realizado por una de las autoras de este trabajo en el área de salud del Policlínico "Héroes del Moncada" se constató que en pacientes con (FTC) II, el carcinoma escamoso se ha incrementado.¹⁴

Los dos pacientes estudiados presentaron (FTC) II, con lesiones en partes expuestas en el segundo caso, concomitó la poroqueratosis con la liquenificación cutánea en antebrazos y piel romboidal de la nuca, estas alteraciones se observan en pacientes con dermatheliosis (fotoenvejecimiento), por exposición solar prolongada.¹¹⁻¹³

La promoción de salud y la protección de la piel de los rayos solares y ultravioleta con los diferentes medios existentes son medidas preventivas esenciales para evitar el cáncer de piel.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Deane L. Poroqueratosis. Revisión. Rev argent dermatol [Internet]. 2012 oct.-dic. [citado 19 Jun 2015];93(4). Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2012000400010&lang=pt
- 2- Cabete J, Hidalgo A, Lencastre A, et al. Porokeratosis ptychotropica of the scrotum: dermoscopic evaluation of an atypical presentation. An Bras Dermatol [Internet]. 2015 May-Jun. [citado 14 Jul 2016];90(Suppl.1):193. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20153473>
- 3- Larangeira de Almeida H, Boff de Abreu L, Rampon G, et al. Three-dimensional aspects of superficial disseminated porokeratosis with scanning electron microscopy. An Bras Dermatol [Internet]. 2014 [citado 14 Jul 2016];89(6). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20143161>
- 4- Bohórquez L, Arango AI, Zuluaga de Cadena A, et al. Poroqueratosis superficial diseminada de la cara. Rev Asoc Colomb Dermatol [Internet]. 2010 [citado 14 Jul 2016];18:45-6. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/73f4/27cd9e015c05b7eb7cf3e36a62a78a5a4a88.pdf>
- 5- Ferreira FR, Lessa P, Lanzoni de Alvarenga M. Poroqueratose genitoglútea - Relato de caso. An bras dermatol [Internet]. 2013 [citado 14 Jul 2016];88(3):444-6. Disponible en: http://www.ufrgs.br/textecc/traducao/dermatologia/files/artigos/88_n3_101783_pt.pdf
- 6- Vera T, Reis JP, Vieira R, et al. Poroceratose punctata unilateral - Relato de caso. An bras dermatol [Internet]. 2013 jun. [citado 14 Jul 2016];88(3):446. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S036505962013000300441
- 7- Kanitakis J. Poroqueratosis. EMC-Dermatología [Internet]. 2013 Mar [citado 14 Jul 2016];47(1):1-6. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1761289613640856>
- 8- Torres TV, Cunha G, Selores M. Poroceratose superficial diseminada num doente com colangiocarcinoma: manifestação paraneoplásica. An bras dermatol [Internet]. 2010 [citado 14 Jul 2016];85(2):229-31. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S036505962010000200016&lng=en&nrm=iso&tlng=en
- 9- Pila R, Holguín VA, Rosales T. Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de un caso familiar. Medisur [Internet]. 2011 [citado 19 Jun 2015];9(3). Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/1516/709>
- 10- Ferreira FR, Nogueira LD, Nogueira FA, et al. Poroqueratose de Mibelli - revisão da literatura e relato de um caso. An Bras Dermatol [Internet]. 2013 Nov./Dec. [citado 14 Jul 2016];88(Supl.1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20132721>

- 11- Fotosensibilidad, trastornos inducidos por la luz y por la radiación ionizante. En: Wolff K, Johnson RA, Suurmond D. Fitzpatrick. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 5ª ed. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 2008.
- 12- Algunas genodermatosis y síndromes adquiridos. En: Odom RA, James WD, Berger TG. Andrews´Dermatología clínica. T II. EU: Mabán; 2004. 713. p.
- 13- Falcón L, Martínez B. Dermatitis provocadas por la luz solar e influencia en la calidad de vida. Rev Cubana Med Mil [Internet]. 2012 jul.-set. [citado 19 Jun 2015];41(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S013865572012000300004&script=sci_arttext
- 14- Fernández R, Legrá A, Sánchez C, et al. Comportamiento del cáncer de piel en el Policlínico Universitario Héroes del Moncada, en Cárdenas. Estudio de 10 años. Rev Med Electrón [Internet]. 2016 [citado 19 Jun 2015];38(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S168418242016000300002&script=sci_arttext&tlng=pt
- 15- Velázquez Y, Morales M. Enfermedades genéticas de la piel. Rev Zoilo Marinello [Internet]. 2015 [citado 14 Jul 2016];40(11). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S168418242016000300002&script=sci_arttext&tlng=pt
- 16- Rodríguez M, Gómez P. Poroqueratosis de Mibelli a propósito de una caso clínico. Revista española de Podología [Internet]. 2015 [citado 14 Jul 2016];26(4):140-6. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5388590#>

Recibido: 11/4/16
Aprobado: 26/1/16

Regla María Fernández Martell. Policlínico Universitario "Héroes del Moncada" de Cárdenas. Fomento s/n entre Tenerife y Fomento. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: reglamf.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Fernández Martell RM, Fernández Cárdenas EJ, Martín Suárez M de los A, Triana Pérez M, Hernández Aise MI, Mato Mayor O. Poroqueratosis de Mibelli. Presentación de caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 Ene-Feb [citado: fecha de acceso]; 40(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1883/3772>