

Poroqueratosis genitoglútea: una rara enfermedad habitualmente mal diagnosticada

Genitogluteal porokeratosis: a rare disease often misdiagnosed

Hugo N. Cabrera,¹ Yanina A. Mohr² y Graciela Sánchez³

RESUMEN

Las poroqueratosis constituyen un grupo heterogéneo de trastornos de la queratinización caracterizados por placas anulares de borde elevado queratósico con histopatología que muestra lamelas cornoides. La poroqueratosis genitoglútea (PGG) es una rara variedad, con lesiones inflamatorias, eritematosas, con variable descamación, que suelen confundirse con enfermedades venéreas, especialmente las provocadas por HPV. Se presenta un paciente con más de 20 años de evolución de la enfermedad, sin diagnóstico previo de la misma, tratado como enfermedad infecciosa (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (3): 220-223).

Palabras clave:

poroqueratosis, trastornos de la queratinización, enfermedades genitoglúteas.

ABSTRACT

Porokeratosis represents an heterogeneous group of keratinization disorders typified by the presence of annular plaques with raised keratotic borders whose histopathology shows cornoid lamellae. Genitogluteal porokeratosis is a rare variant, with inflammatory erythematous lesions that have variable desquamation and that usually can be mistaken with venereal diseases, especially those caused by HPV. We report a patient with a 20-years- history of his disease, without previous diagnosis and treated as an infectious illness (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (3): 220-223).

Keywords:

porokeratosis, keratinization disorders, genitogluteal diseases.

Fecha de recepción: 16/06/2015 | **Fecha de aprobación:** 23/06/2015

¹ Profesor titular consulto de Dermatología, Facultad de Medicina, UBA

² Médica dermatóloga

³ Médica dermatóloga

Correspondencia: Yanina Mohr. dramohr@gmail.com

Caso clínico

Paciente masculino, 63 años. Antecedentes heredofamiliares: s/p.

Antecedentes personales: diabetes tipo 2, obeso, malos hábitos higiénicos.

Enfermedad actual: desde hace más de 20 años lesiones verrugosas, a menudo pruriginosas, que predominan en zona genitoglútea. Fue tratado con antibióticos sistémicos, entre ellos penicilina, y topiaciones con podofilino, sin mejoría. Topografía: glúteos, escroto, ingles y raíz de muslos; el pliegue interglúteo está respetado. Las lesiones glúteas y de muslos son redondeadas, de borde neto bien definido y superficie arrugada, de 0,5 a 3 cm, eritematosas, algunas suavemente escamosas, otras con escamas abundantes, psoriasiformes. Aisladas queratosis foliculares (foto 1). En escroto los elementos se hacen confluentes, de límites imprecisos, secretantes (foto 2).

Resto del examen clínico: s/p. Exámenes complementarios: analítica de rutina: s/p, excepto hiperglucemia (340 mg/dl), VDRL (-); HIV (-).

Estudio histopatológico: en la lesión de región glútea se observa epidermis atrófica con hiperqueratosis laxa, que presenta una depresión sobre la que se eleva una columna de núcleos paraqueratósicos (foto 3). A ese nivel la capa basal presenta una reacción de tipo liquenoide constituida por vacuolización y contacto con linfocitos dérmicos (foto 4). Un pequeño sector con coilocitos y presencia de candidas.

Tratamiento: se inició criocirugía por sesiones topográficas, pero el paciente abandonó la misma en la tercera aplicación.

Comentario

Las poroqueratosis son un conjunto de cuadros debidos a trastornos de la queratinización. Clínicamente se caracterizan por pápulas y placas queratósicas de borde elevado y superficie atrófica, con típicos pliegues longitudinales, e histopatológicamente por una columna de escamas paraqueratósicas llamada lamela cornoide. Se conocen diferentes variedades clínicas; las principales son poroqueratosis de Mibelli clásica, poroqueratosis superficial diseminada, poroqueratosis actínica superficial diseminada, poroqueratosis palmaris et plantaris diseminada, poroqueratosis lineal y poroqueratosis punctata.¹ La poroqueratosis genitoglútea (PGG) es una entidad menos fre-



FOTO 1. Topografía perianal y glútea, con lesiones anulares de bordes netos, eritematosas. Pliegue respetado.



FOTO 2. Lesiones de escroto e ingles figuradas, escamocostrosas, confluentes, de límites imprecisos las de escroto y bordes escamosos netos las de muslos.

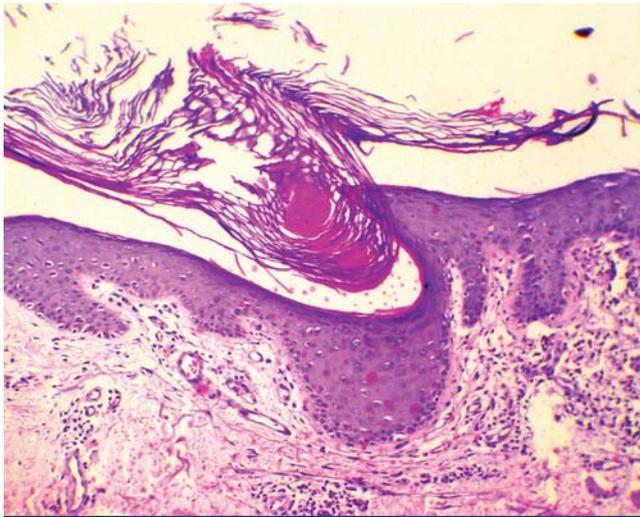


FOTO 3. Depresión epidérmica con columela paraqueratósica (HyE, 100x).

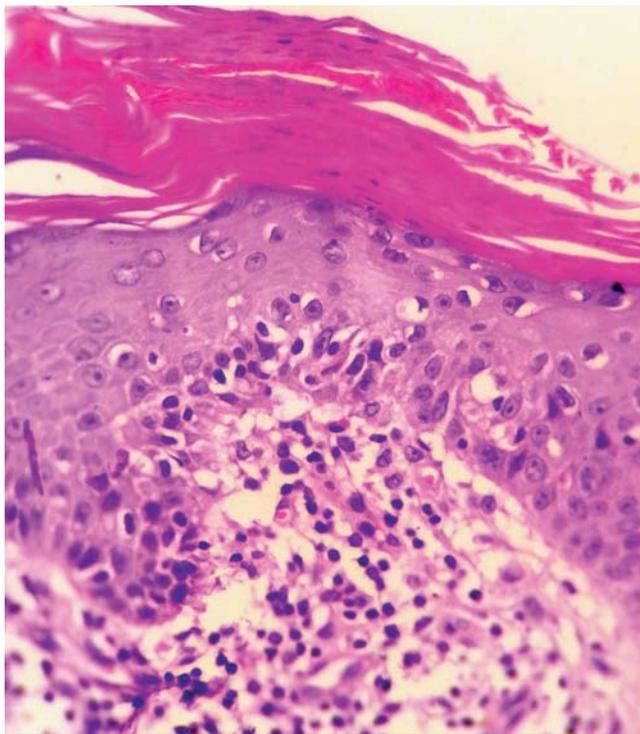


FOTO 4. Columela paraqueratósica y reacción liquenoide de la capa basal (HyE, 400x).

cuenta, con cerca de 30 casos relacionados,² muchos de ellos erróneamente diagnosticados en su primera visita. Tiene predilección por varones de edad media, un tercio de los cuales es diabético.³ La patogenia de esta enfermedad permanece desconocida y se implican factores genéticos y ambientales. Además de la asociación con diabetes se des-

taca la relación con inmunodeficiencia: trasplantes de médula ósea, quimioterapia, radioterapia y corticoides sistémicos. El déficit inmunológico puede permitir la liberación de algún clon anormal de queratinocitos.⁴

En general se presenta con lesiones múltiples, más de una decena, aunque se han vistos casos con pocas de ellas, aun un solo elemento.⁵ A veces puede coincidir con otras formas clínicas.⁶ También pueden verse lesiones con esta localización en el curso de una poroqueratosis diseminada, aunque esto no debe considerarse como una PGG.

Es de lenta evolución, progresa durante 5 a 10 años, y luego se detiene. Se localiza en glúteos y escroto preferentemente, y se extiende a pene, ingles y raíz de muslos. Raramente se puede ver alguna lesión aberrante en rodilla o tobillo. Las lesiones son inflamatorias, eritematosas, anulares, de 1 a 3 cm de diámetro, con escamas finas o profundas (psoriasiformes). Pueden verse pápulas queratósicas foliculares aisladas, que preceden a las lesiones anulares o persisten como tales. Hay prurito, que puede llegar a ser significativo. En la histopatología se destacan las lamelas cornoides, que suelen ser numerosas, lo que le confiere a las lesiones un aspecto clínico verrugoso. En ocasiones se describen células hiper cromáticas, disqueratosis y mitosis.⁷ Destacamos en nuestro paciente la observación de coilocitos, que interpretamos como contaminación HPV, y la candida (paciente diabético con malos hábitos higiénicos).

Sobre la base del aspecto clínico y de los síntomas se debe hacer el diagnóstico diferencial con verrugas, enfermedad de Bowen, papulosis bowenoide, sífilis secundaria, líquen, neurodermitis, granuloma anular, psoriasis y enfermedad de Paget extramamaria.⁸

Se han ensayado diferentes tratamientos, la mayoría de escasos resultados. La mejor respuesta se obtuvo con láser CO₂, criocirugía y 5-fluoruracilo o imiquimod tópicos.

No se describió degeneración maligna, pero puede que ello ocurra. En las poroqueratosis en general existe del 7 al 12% de probabilidades, pero en las de aparición tardía, como es ésta, la cifra sube al 24%. Por ello se sugiere un correcto seguimiento.

Debemos mencionar que hay una variante de poroqueratosis íntimamente relacionada con ésta: es la que en 1995 Lucker *et al.*⁹ describieron como *ptychotropica* (del griego *ptycho: pliegue*), o sea “flexural”, en donde se pudo demostrar en algunos casos que puede tener depósitos de amiloide.^{10,11} En realidad lo de flexural se refiere solamente al pliegue interglúteo, no a otros pliegues, por lo que

esta denominación no es del todo adecuada; a veces ambas formas de poroqueratosis se combinan. A esta variante se la conoce también como poroqueratosis verrugosa, poroqueratosis verrugosa inflamatoria perineal y poroqueratosis folicular¹⁰ (nuestro paciente tenía lesiones foliculares). Existe varias comunicaciones de una poroqueratosis también inflamatoria, pero que evoluciona rápidamente (2 meses), y puede afectar todo el cuerpo. Se la denominó poroqueratosis superficial inflamatoria diseminada, poroqueratosis papular pruriginosa eruptiva o poroqueratosis eruptiva diseminada. Las lesiones son eritematosas, con escamas periféricas, y suele ser paraneoplásica.¹²

Bibliografía

- D'Souza P., Dhali T.K., Arora S., Gupta H. et al. Porokeratosis ptychotropica: a rare variante of porokeratosis, *Dermatology Online Journal*, 2014, 20: 12.
- Wannat K.A., Gormley R.M., Bennet D.D., Kovarik C.L. Genitogluteal porokeratosis involving the scrotum: an unusual presentation of an uncommon disease, *J. Cutan. Pathol.*, 2012, 39: 72-74.
- Chen T.J., Chou Y.C., Chen C.H., Kuo T.T. et al. Genital porokeratosis: a series of 10 patients and review of the literature, *Br. J. Dermatol.*, 2006, 155: 325-329.
- Kumar S.S., Lee S. Genitogluteal porokeratosis: An unusual clinical presentation, *Austral. J. Dermatol.*, 2012, 53: 36-39.
- Gallegos M.N., Cabrera H.N., Casas J.G. Poroqueratosis de Mibelli en pene, *Arch. Argent. Dermatol.*, 1998, 5: 239-242.
- Thomas C., Ogboli M.I., Carr R.A., Charles-Holmes R. Hypertrophic perianal porokeratosis in association with superficial actinic porokeratosis of the leg, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2003, 28: 676-677.
- Huang S.L., Liu Y.H., Chen W. Genitogluteal porokeratosis, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2006, 7: 899-900.
- Wallner J.S., Fitzpatrick J.E., Brice S.L. Verrucous porokeratosis of Mibelli on the buttocks mimicking psoriasis, *Cutis*, 2003, 72: 391-393.
- Lucker G.P., Happle R., Steijen P.M. An unusual case of porokeratosis involving the natal cleft: porokeratosis ptychotropica?, *Br. J. Dermatol.*, 1995, 132: 150-151.
- Lee M.S., Chang S.E., Suh H.S., Choi J.H. et al. Porokeratosis ptychotropica associated with dermal amiloid deposits, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2003, 28: 450-452.
- Stone N., Ratnavel R., Wilkinson J.D. Bilateral perianal inflammatory verrucous porokeratosis (porokeratosis ptychotropica), *Br. J. Dermatol.*, 1999, 140: 553-555.
- Schena D., Papagrigoraki A., Frigo A., Girolomi G. Eruptive disseminated porokeratosis associated with internal malignancies: a case report, *Cutis*, 2010, 85: 156-159.

DERMATÓLOGOS JÓVENES



MITOS Y VERDADES: Acné y hábitos alimentarios

Julia Lipovetzky y Silvia Alejandra Mársico

1. Los hidratos de carbono (HC) no están implicados en la fisiopatogenia del acné vulgar.

Smith R., Mann J., Braue A., Varigos G. et al. A low-glycemic-load diet improves symptoms in acne vulgaris patients: a randomized controlled trial, *Am. J. Clin. Nutr.*, 2007, 86: 107-115.

MITO: la hiperinsulinemia que generan las dietas ricas en HC provocaría un aumento directo en la producción de andrógenos y, a través de la disminución de su proteína ligadora, aumento de los niveles de IGF-1. Tanto los andrógenos como el IGF-1 favorecen el incremento de la proliferación de queratinocitos, descamación anormal de corneocitos, aumento de la producción de sebo y colonización por P. acnes, factores implicados en la fisiopatogenia del acné.



2. Se debe aconsejar dietas con bajo contenido de HC refinados a los pacientes que padecen acné vulgar.

Shereen N., Mahmood M.D., Whitney P. et al. Diet and Acne update: Carbohydrates Emerge as the main culprit, *J. Drugs Dermatol.*, 2014, 13: 248-435.
Melnik B. Diet in Acne: further evidence for the role of nutrient signalling in acne pathogenesis, *Acta Derm. Venereol.*, 2012, 92: 228-231

VERDADERO: en una revisión de la literatura se demostró que existe evidencia suficiente para confirmar la asociación entre el acné y las dietas ricas en HC. En pacientes que mantenían dietas bajas en HC se observó mejoría clínica tanto de lesiones inflamatorias como no inflamatorias, mejoría a nivel histológico (disminución del tamaño de las glándulas sebáceas y del número de las células inflamatorias) y disminución de la expresión de citoquinas proinflamatorias. Estos hallazgos avalan la importancia del consejo dietario por parte del médico.



3. La leche y sus derivados agravan las lesiones de acné.

Melnik B., Zouboulis C. Potential role of Fox O1 and mTORC1 in the pathogenesis of Western diet-induced acne, *Experimental Dermatology*, 2013, 22: 311-315.
Melnik B., Diet in Acne: further evidence for the role of nutrient signalling in acne pathogenesis, *Acta Derm. Venereol.*, 2012, 92: 228-231.

VERDADERO: estos productos generan un aumento en la señalización de la vía IGF-1/insulina, la cual, a nivel de las glándulas sebáceas, favorece la biosíntesis de lípidos y provoca hiperplasia celular. Además, los productos lácteos activan la vía de señalización mTORC1, que estimula el metabolismo celular y favorece la aparición de lesiones inflamatorias. De esta manera se evidencia que los productos lácteos potencian los efectos de los HC.