

## Poroqueratosis lineal de Mibelli

*Sr. Editor:*

Las poroqueratosis se incluyen dentro de las genodermatosis caracterizadas por un trastorno de la queratinización que histológicamente tienen en común la presencia de la lamela o lamina cornoides. En la actualidad se admiten cinco variedades diferentes de poroqueratosis, entre las que destaca la poroqueratosis lineal de Mibelli, la poroqueratosis actínica superficial diseminada, la poroqueratosis palmar y plantar, la poroqueratosis *punctata* y la poroqueratosis lineal, cuyo comentario es el objeto del presente caso.

Se presenta el caso de un varón de 12 años que acude a la consulta de Dermatología por presentar en el curso de los últimos 5 años una erupción cutánea de características zoniformes, generalmente asintomática, que causa gran preocupación a sus padres. No refiere antecedentes personales ni familiares de interés, salvo padecer una dermatitis atópica que controla con emolientes y corticoides tópicos de baja potencia en fase de brote.

En la exploración clínica se apreciaban múltiples pápulas eritematosas de borde geográfico bien caracterizado con un centro discretamente atrófico que seguían un trayecto metamérico intercostal en el flanco dorsal izquierdo (fig. 1). No se apreciaban lesiones cutáneas ni mucosas en el resto del tegumento cutáneo.

Las exploraciones complementarias solicitadas, hemograma, bioquímica general, sedimento urinario, perfil tiroideo, autoanticuerpos, inmunoglobulinas, complemento y serologías víricas (virus de Epstein-Barr, citomegalovirus) no mostraron alteraciones significativas. El estudio histológico de una de las lesiones mostró paraqueratosis en chimenea (lamela cornoides) situada sobre una epidermis donde destacaba la ausencia de capa granulosa y discreto infiltrado linfohistiocitario en la dermis papilar. Con los datos clínicos e histológicos se llegó al diagnóstico de poroqueratosis lineal de Mibelli.



**Figura 1.** Erupción de pápulas eritematosas de borde sobreelevado y centro atrófico en flanco intercostal izquierdo.

La variante lineal de las poroqueratosis fue descrita inicialmente por Rahbari<sup>1</sup> en 1974 como un subtipo clínicamente bien diferenciado, que se presenta de forma preferente en la infancia. Se caracteriza por una erupción de pápulas anulares que siguen un trayecto que se dispone siguiendo las líneas de Blaschko<sup>2</sup>. Estas pápulas suelen coalescer formando auténticas placas que dejan un centro atrófico y un borde discretamente sobreelevado, el cual se remarca mediante la aplicación de povidona yodada, signo diagnóstico recientemente descrito como característico aunque no patognomónico de las poroqueratosis.

El auténtico interés de esta variedad radica en la posibilidad descrita de malignización cutánea, ya que se han comunicado casos de enfermedad de Bowen<sup>3</sup>, carcinoma espinocelular<sup>4</sup> y carcinoma basocelular, aunque de forma más rara. Esto, unido a la edad de presentación de esta dermatosis debe hacernos plantear un cuidadoso plan de revisiones de nuestros pacientes afectados y proceder a un estudio histológico ante la mínima sospecha de malignización.

El abordaje terapéutico de estos pacientes es infructuoso, ya que no existe una terapia de consenso. Crioterapia, electrocoagulación, láser de CO<sub>2</sub> y dermoabrasión son las medidas físicas referidas en mayor número de ocasiones en la literatura médica. No obstante, y con el planteamiento de revisiones adecuado, la mayoría de los padres suelen decantarse por tratamientos más conservadores a base de corticoides o retinoides tópicos, aunque la mejoría no suele ser muy destacada.

Desde el punto de vista fisiopatológico<sup>5</sup> su origen sigue siendo incierto, aunque parece clara la existencia de un clon de células alteradas, responsables del desarrollo de la laminita cornoides y ausencia de la capa granulosa descritas en los estudios anatomopatológicos. Se aboga por considerar a la poroqueratosis lineal como una genodermatosis de herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta y expresividad variable, si bien los casos esporádicos podrían responder a mutaciones puntuales. Es preciso realizar diagnóstico diferencial con el nevo verrugoso epidérmico lineal, el liquen plano lineal y el liquen estriado, siendo la histología la clave diagnóstica esencial.

**R. Ruiz Villaverde<sup>a</sup>, M.ªJ. Alonso Corral<sup>a</sup>,  
D. Sánchez Cano<sup>a</sup> y F.J. Pacheco Sánchez-Lafuente<sup>b</sup>**

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología. Hospital de Poniente. El Ejido. Almería. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Materno-Infantil. Granada. España.

**Correspondencia:** Dr. R. Ruiz Villaverde. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Dr. López Font, 10, 5º A4. 18004 Granada. España. Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rahbari H, Cordero AA, Mehregan AH. Linear porokeratosis. A distinctive clinical variant of porokeratosis of Mibelli. Arch Dermatol. 1974;109:526-8.
2. Tay YK, Ong BH. Linear warty lesions in a child. Linear porokeratosis. Arch Dermatol. 1999;135:1544-5.
3. Coskey RJ, Mehregan A. Bowen disease associated with porokeratosis of Mibelli. Arch Dermatol. 1975;111:1480-1.
4. Lozinski AZ, Fisher BK, Walter JB, Fitzpatrick PJ. Metastatic squamous cell carcinoma in linear porokeratosis of Mibelli. J Am Acad Dermatol. 1987;16:448-51.
5. Fisher CA, LeBoit PE, Frieden IJ. Linear porokeratosis presenting as erosions in the newborn period. Pediatr Dermatol. 1995;12:318-22.