

## Placas eritematosas

M. Martínez Fernández, P. Sánchez Sambucety y M.A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología. Hospital de León. España.

### CASO CLÍNICO

Varón de 7 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que presentaba desde hacía 7 meses varias placas eritematosas, asintomáticas, en la pierna izquierda. Las lesiones habían aparecido progresivamente siguiendo las líneas de Blaschko (fig. 1). No existían antecedentes de traumatismo o quemaduras en la zona.

En la exploración, se observaron, en la cara externa del miembro inferior izquierdo, varias placas bien delimita-

das, de centro discretamente deprimido, borde periférico elevado y la superficie descamativa (fig. 2).

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones, el estudio histopatológico mostró una columna de células paraqueratósicas sobre una capa granulosa disminuida o laminita corneide, sin otras alteraciones significativas (fig. 3).

### PREGUNTA

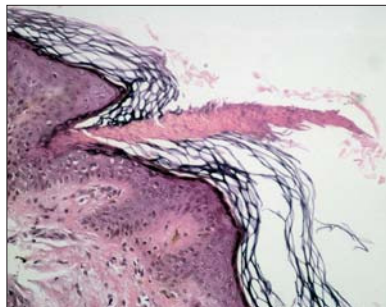
1. ¿Cuál es su diagnóstico?



**Figura 1.** Poroqueratosis lineal siguiendo las líneas de Blaschko.



**Figura 2.** Placa con borde hiperqueratósico y centro atrófico.



**Figura 3.** Laminita corneide.

**Correspondencia:** Dra. M. Martínez Fernández.  
Servicio de Dermatología. Hospital de León.  
Altos de Nava, s/n. 24008 León. España.  
Correo electrónico: mmartinezf@hleo.insalud.es

Recibido en julio de 2003.  
Aceptado para su publicación en octubre de 2003.

## POROQUERATOSIS LINEAL

Se inició tratamiento isotretinoína al 0,05% por vía tópica, apreciándose una discreta mejoría a los 6 meses de tratamiento.

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización, caracterizado clínicamente por la aparición de lesiones anulares de centro atrófico y borde elevado e histológicamente por la aparición de la laminilla corneida, que fue definida por Reed y Leone en 1970 como una banda de células paraqueratósicas estrechamente compactadas que atraviesa todo el espesor del estrato córneo ortoqueratósico circundante<sup>1</sup>. En la actualidad se reconocen 5 tipos: poroqueratosis clásica o de Mibelli (PM), poroqueratosis superficial actínica diseminada (DSAP), poroqueratosis palmoplantar diseminada (PPPD), poroqueratosis palmoplantar *punctata* y poroqueratosis lineal (PL)<sup>2</sup>, y pueden coexistir varios tipos en un mismo individuo.

La PL es una variante poco frecuente de poroqueratosis, que afecta fundamentalmente a individuos de piel clara. Suele aparecer en la infancia, aunque puede hacerlo a cualquier edad, como una erupción de pápulas o placas con borde hiperqueratósico que en la histología se correlaciona con la laminilla corneida y se expande periféricamente dejando un centro atrófico. Las lesiones se distribuyen de forma lineal siguiendo un nervio, un dermatomo o las líneas de Blaschko y afectan fundamentalmente a las zonas distales de las extremidades, aunque puede aparecer en la cabeza, el cuello y el tronco. Suele ser unilateral y a diferencia de otras formas de poroqueratosis no suelen existir antecedentes familiares<sup>3</sup>.

Se han descrito dos formas de PL, la localizada y la generalizada, esta última caracterizada por la presencia de numerosas lesiones que afectan al tronco y a las extremidades<sup>4</sup>.

La PL se asocia con cáncer cutáneo con más frecuencia que otras formas de poroqueratosis. Tras una revisión, Sasson y Krain<sup>5</sup> observan que el 19% de los casos de PL se malignifican frente al 7,6% de la PM, el 3,4% de la DSAP y el 9,5% de PPPD. Los tumores que aparecen con más frecuencia son los carcinomas espinocelulares y en menor proporción los carcinomas basocelulares.

La etiopatogenia de la PL es desconocida. Reed y Leone<sup>1</sup> creen que puede deberse a la existencia de un clon mutante de células epidérmicas que estaría determinado genéticamente, aunque no se ha establecido el patrón de herencia. Algunos estímulos como la radiación actínica, la inmunosupresión y los factores mecánicos podrían actuar como factores desencadenantes. Apoyando esta teoría se han descrito poliploidías<sup>6</sup>, y mutaciones de la proteína p53 en el núcleo de los queratinocitos lesionados. La p53 es una nucleoproteína que actúa como supresor tumoral inhibiendo la replicación del ADN, regulando la transcripción y controlando el ciclo celular. La mutación del gen de la p53 puede intervenir en la patogenia y contribuir a la transformación maligna observada en la PL<sup>7</sup>.

Happle<sup>8</sup> cree que la pérdida de la heterocigosidad podría representar el paso inicial del proceso de carcinogénesis. Esta pérdida alélica se puede producir por un fenómeno de recombinación, conversión, mutación puntiforme, delección o no disyunción.

El diagnóstico clínico es difícil, pues debe distinguirse de otras enfermedades como el liquen *striatus*, el nuevo epidérmico lineal, hiperqueratosis lenticular persistente de Flegel, elastosis perforante serpiginosa, verrugas planas, queratosis actínicas, etc. Por lo tanto, es esencial la realización de una biopsia del borde de la lesión para confirmar el diagnóstico.

El tratamiento de la PL no debe indicarse exclusivamente con fines estéticos, también para prevenir el cáncer. Deben evitarse los factores que aumentan su potencial maligno (irradiación, inmunosupresión y exceso de exposición a radiación UV). Es obligado realizar una vigilancia periódica, y biopsiar las lesiones papulonodulares o ulceradas que asientan sobre la PL. Además, en caso de exacerbación brusca es conveniente descartar enfermedades que causan inmunodepresión.

El tratamiento debe ser individualizado según el tamaño, la localización, las implicaciones cosméticas y el riesgo de malignificación, que es mayor sobre las lesiones extensas y de larga evolución.

En las lesiones únicas o poco extensas, se han utilizado: la escisión quirúrgica (de elección en caso de transformación quirúrgica), electrocoagulación, dermoabrasión, crioterapia o láser colorante pulsado de 585 nm<sup>9</sup>. En lesiones múltiples se han utilizado queratolíticos, retinoides tópicos y sistémicos, imiquimod y 5-fluorouracilo<sup>10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Reed RJ, Leone P. Poroqueratosis. A mutant clonal keratosis of the epidermis I I-Estrogenesis. Arch Dermatol 1970;101:340-7.
2. Rodríguez-Prieto MA, Iglesias E, Rabanillo F. Poroqueratosis lineal. Arch Dermatol 1987;4:253-5.
3. Rahboni H, Corder AA, Hahregan AH. Linear poroqueratosis: A distinctive clinical variant of poroqueratosis of Mibelli. Arch Dermatol 1974;109:526-8.
4. Goldman GD, Mistone LH. Generalized linear poroqueratosis treated with tretinoin. Arch Dermatol 1995;131:496-7.
5. Sasson M, Krain AD. Poroqueratosis and cutaneous malignancy. Dermatol Surg 1996;22:339-42.
6. Gray M, Smoller B, McNutt N. Carcinogenesis in poroqueratosis. Am J Dermatopathol 1991;13:438-44.
7. Sasaki S, Urano Y, Nakagawa K, Nagae M, Nakanishi M, Arase S. Linear poroqueratosis with multiple squamous cell carcinomas: Study of p53 expression in poroqueratosis and squamous cell carcinoma. Br J Dermatol 1996;134:1151-2.
8. Happle R. Cancer proneness of linear poroqueratosis may be explained by allelic loss. Dermatology 1997;195:20-5.
9. Alster TS, Wanú Ca. Successful treatment of poroqueratosis with 585 nm pulsed dye laser irradiation. Cutis 1999;63:265-6.
10. Fisher CA, Leboit PE, Friedam U. Linear poroqueratosis presenting as erosions in the newborn period. Pediatric Dermatol 1995;12:318-22.