

# 7

## POROQUERATOSIS DE MIBELLI

### *Una forma clásica de presentación*

Adriana Múnera<sup>1</sup>  
Guillermo Jiménez<sup>2</sup>

## RESUMEN

---

Se presenta un caso de Poroqueratosis de Mibelli -localizada en dorso de nariz-, la cual es bien conocida como la Forma Clásica de Poroqueratosis. El diagnóstico fue comprobado por estudio histopatológico de la lesión que indicó la presencia de la lamela corneide, que es un hallazgo característico de dicha entidad. Ilustramos este caso, ya que consideramos que la Poroqueratosis no es frecuente en nuestro medio, además el sitio de localización de la lesión en la piel del paciente que presentamos no es el usual.

**Palabras claves:** Poroqueratosis; Crioterapia.

---

1 *Médico y Cirujano de la Universidad Pontificia Bolivariana*

2 *Médico y Cirujano - Dermatólogo. Docente de la Facultad de Medicina de la UPB y del Instituto de Ciencias de la Salud CES*

*Separatas: Adriana Múnera Cra. 79 No. 41 - 28. Medellín. Colombia. S.A.*

*E-mail: amontoya@comcel.com.co*

# ABSTRACT

---

Here it's presented a Porokeratosis of Mibelli case, located on the back of the nose; which is the classic form of Porokeratosis. The diagnosis was confirmed by the histopathological study, and it showed the presence of the cornoid lamella; which is a typical finding in this pathology. This case was studied and analyzed, because Porokeratosis it's not frequent in our own environment, and the location on the skin of the patient is not the usual one.

**Key words:** Porokeratosis; Porokeratosis of Mibelli; cornoid lamella.

## INTRODUCCIÓN

La Poroqueratosis es un desorden específico de la queratinización de la epidermis, de etiología desconocida. Se han descrito cinco variedades clínicas que incluyen: Poroqueratosis Clásica de Mibelli, Poroqueratosis Lineal, Poroqueratosis Superficial Diseminada, Poroqueratosis Palmoplantar y Poroqueratosis Punctata.

Histopatológicamente, la Poroqueratosis se caracteriza por la presencia de la Lamela Cornoide que se acompaña de hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis, epidermis dentada y ausencia de estrato granuloso entre otros.

Las lesiones de la piel se caracterizan por pápulas o placas generalmente anulares bien demarcadas con centro atrófico y anhidrótico con bordes hiperqueratósicos elevados que semejan un canal cortado por surcos longitudinales. Dichas lesiones varían en número, localización y tamaño según la variedad clínica de presentación.

En cuanto a la etiología, se ha descrito un modelo autosómico dominante en Poroqueratosis de Mibelli, Poroqueratosis Palmoplantar y Poroqueratosis Superficial Diseminada (1). Así mismo, la Poroqueratosis Lineal se ha observado en gemelos monocigóticos (1).

A continuación se expone un caso representativo de Poroqueratosis de Mibelli, entidad que clínicamente puede confundirse con muchas otras patologías dermatológicas, pero que a su vez permite diferenciarse histopatológicamente por la presencia de la lamella cornoide la cual es patognomónica.

Se trata de un paciente de 20 años, de sexo masculino, residente en zona rural del Oriente del departamento de Antioquia, quien consultó por presentar lesión única en dorso de nariz de 2 años de evolución, que fue aumentando de tamaño.

El examen físico reveló la presencia de una placa definida de 0.8 x 0.8 cm de diámetro, con centro atrófico y borde elevado hiperqueratósico (**Figura 1**).

Con la sospecha clínica se ordenó biopsia del borde de la lesión más estudio histopatológico, el cual informó invaginación de la epidermis con una lesión central ocupada por una columna de hiperqueratosis con paraqueratosis llamada Lamela Cornoide; además se observó disminución del estrato granuloso y algunas células con espongiosis (**Figura 2**).

Dentro de las modalidades terapéuticas, se le realizó crioterapia, la cual mostró una respuesta favorable.

## DISCUSIÓN

La Poroqueratosis de Mibelli es la forma clásica de presentación de la Poroqueratosis, la cual generalmente se inicia en la infancia (1), aunque puede aparecer en cualquier edad (2). Las lesiones dermatológicas, generalmente asintomáticas, se localizan en cualquier parte del cuerpo principalmente en zonas acrales de extremidades y región perigenital; es característico que éstas sean localizadas y unilaterales. Igualmente se ha observado una mayor frecuencia en el sexo masculino (relación 2:1) (1).

Clínicamente puede confundirse con múltiples entidades como por ejemplo la Elastosis Perforans Serpiginosa y el Linfoma Cutáneo de células T (2), en donde el estudio histológico hace el diagnóstico.

En general, la Poroqueratosis es considerada una entidad premaligna, por lo tanto, una vez diagnosticada y tratada, se le debe explicar y recomendar al paciente evitar la excesiva exposición solar, el uso permanente de antisolar y visita periódica al dermatólogo, pues se ha visto que a pesar de un adecuado tratamiento, puede haber transformación maligna en las lesiones preexistentes (3).

Con relación al aparte anterior, se ha informado varios estudios que indican una evidente degeneración a la malignidad por parte de la Poroqueratosis de Mibelli (4,5) y de la Poroqueratosis Lineal (6-8), es así como en pacientes con lesiones correspondientes a dichas entidades se ha reportado Ca Escamocelular, Enfermedad de Bowen y Ca Basocelular.

Existen múltiples modalidades de tratamiento para Poroqueratosis de Mibelli y Lineal como lo es la excisión quirúrgica, crioterapia, electrodissección, dermabrasión y 5FU con adecuada respuesta (1). Igualmente, se han realizado pulsos de 585 nm de radiación con láser en las lesiones de Poroqueratosis Lineal con buena respuesta, convirtiéndose entonces, en una alternativa de tratamiento (9).

Así mismo, se ha observado que la inmunosupresión es un factor disparador para la presentación o exacerbación de la enfermedad. Un claro ejemplo son los pacientes transplantados (10-13) o con infección por VIH (14,15).



**Figura 1.** Placa bien definida de 0.8 x 0.8 cms. en el dorso de la nariz.



**Figura 2.** Invaginación de la epidermis con lesión central ocupada por una columna de hiperqueratosis con poroqueratosis (lamela corneida).

En resumen, se presenta un caso de Poroqueratosis de Mibelli de localización infrecuente -dorso de nariz- en un hombre de 20 años de edad, lo que nos sugiere la necesidad de hacer un diagnóstico oportuno para adecuado tratamiento y

diferenciación de otras patologías no muy frecuentes de la piel. ■

## REFERENCIAS

1. Fitzpatrick T, Elisen A, Woff K, Freedberg I, Austen F. *Dermatology in General Medicine*. 5a. ed. New York: Mc Graw - Hill; 1998
2. Rook, Wikinson, Ebling. *Text book of Dermatology*. 6a. ed. Londres: Blackwell science; 1998
3. Leow. YH; Tham SN. A report of 31 cases of Porokeratosis at the National Skin Center. *Ann Acad Med Singapore* 1996; 25(6): 837-41.
4. Otsuka F, Umabayashi Y, Watanabe S, Kawashima M, Hamanaka S. Porokeratosis large skin lesions are susceptible to skin cancer development: Histological and cytological explanation for the susceptibility. *J Cancer Res Clin Oncol*. 1993; 119(7): 395-400.
5. Neri I, Mardazuri S, Passarini B, Patrizi A. Genital porokeratosis of Mibelli. *Genitourin Med*. 1995; 71(6): 410-1.
6. Lucker GP, Steijlen PM. The coexistence of linear and giant porokeratosis associated with Bowen's Disease. *Dermatology* 1994; 198(1):78-80
7. Sasaki S, Urano Y, Nakagawa K, Nagae H, Arase S. Linear porokeratosis with multiple squamous cell carcinomas: study of p53 Expression in porokeratosis and squamous cell carcinoma. *Br J Dermatol*. 1996; 134(6): 1151-3.
8. Happle R. Cancer proneness of linear porokeratosis may be explained by allelic loss. *Dermatology* 1997; 195(1): 20-5
9. Alster TS, Nanni CA, Successful treatment of Porokeratosis with 585 nm pulsed dye laser irradiation. *Cutis* 1999; 63(5): 265-6.
10. Raychaudhuri SP, Smoller Br. Porokeratosis in immunosuppressed and non immunosuppressed patients. *Int J Dermatol* 1992; 31:781.
11. Fields LL, White Cr Jr, Maziarz RT. Rapid development of disseminated superficial porokeratosis after transplant induction therapy. *Bone Marrow Transplant*. 1995; 15(6): 993-5
12. Herranz P; Pizarro A; De Lucas R et al: High incidence of porokeratosis in renal transplant recipients. *Br J Dermatol* 1997; 136(2): 176-9.
13. Knoell KA; Patterson JW; Wilson BB et al: Sudden onset of disseminated Porokeratosis of Mibelli in a renal Transplant patient. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 830-2.
14. Kanitakis j, Misery L, Nicolas JF, Lyonnnet S, Haftek M, Faure M, Claudy A, Thivolet J. Disseminated superficial porokeratosis in a patient with AIDS. *Br J Dermatol*. 1994; 131(2): 284-9
15. Rodriguez EA, Jakubowicz S, Chinchilla DA, Carril A, Viglioglia PA. Porokeratosis of Mibelli and HIV- infection. *Int J Dermatol*. 1996; 35(6): 402-4.