

CASOS CLÍNICOS

Poroqueratosis genital

M. Valdivielso-Ramos

Servicio Dermatología. Hospital Virgen de la Torre. Madrid. España

Resumen. *Introducción.* La poroqueratosis es un trastorno primario de la queratinización epidérmica que engloba varias formas clínicas que comparten una histología común característica, definida por la aparición de la laminilla cornioide. Aunque las lesiones de poroqueratosis pueden encontrarse en cualquier parte de la superficie corporal la afectación del área genital ocurre raramente, y puede presentarse en casos de poroqueratosis generalizada que incluyan el área genital, o de forma exclusiva en esta localización.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de un varón de 47 años de edad con una placa única de poroqueratosis escrotal, sin lesiones en otras localizaciones, ni antecedentes médicos personales ni familiares de interés.

Discusión. La poroqueratosis de localización exclusiva genital es extremadamente infrecuente, con tan sólo 23 casos recogidos en la literatura. Realizamos una revisión clínica, epidemiológica y terapéutica, recogiendo las características distintivas de esta rara entidad.

Palabras clave: poroqueratosis, poroqueratosis genital, revisión, características distintivas.

GENITAL POROKERATOSIS

Abstract. *Introduction.* Porokeratosis is a primary disorder of epidermal keratinization. The term covers several clinical variants that have in common the presence of a cornoid lamella in histological studies. Although porokeratotic lesions may appear anywhere on the skin, genital lesions are uncommon and may occur in cases of generalized porokeratosis with genital involvement or be localized to the genital area.

Case description. We describe a 47-year-old man with a solitary porokeratotic plaque on the scrotum. He had no other lesions at other sites or relevant personal or familial history.

Discussion. Porokeratosis confined to the genitals is extremely uncommon. Only 23 cases have been reported in the literature. We undertook a clinical, epidemiological, and therapeutic review, compiling the distinctive characteristics of this rare entity.

Key words: porokeratosis, genital porokeratosis, review, distinctive characteristics.

La poroqueratosis es un trastorno primario de la queratinización epidérmica que engloba varias formas clínicas que comparten una histología común característica, con la aparición de una laminilla cornioide, definida por la presencia de una fina columna de células paraqueratósicas que se extienden a lo largo de la capa córnea, con desaparición del estrato granuloso subyacente y con células disqueratósicas o vacuoladas en el estrato espinoso. Las formas localizadas incluyen la clásica o de Mibelli, la lineal y la puntiforme y las formas extensas la diseminada superficial, actínica diseminada superficial y la palmo-plantar diseminada. Se cree que son diferentes expresiones fenotípicas de un de-

sorden genético común¹. Se ha descrito una herencia autosómica dominante en varias formas clínicas, y también casos esporádicos de inicio en edades adultas, asociados a inmunosupresión, sida, trasplante renal o hepático, fármacos como los diuréticos tiazídicos, neoplasias hematológicas, enfermedades autoinmunes y la exposición laboral al benceno, entre otros¹⁻³. Algunos autores sugieren que la poroqueratosis se produce por la expansión de un clon anormal de queratinocitos. Los mosaicismos pueden explicar las formas de poroqueratosis localizada o lineal⁴.

Aunque las lesiones de poroqueratosis pueden localizarse en cualquier parte de la superficie corporal, la afectación del área genital se considera extremadamente rara, y puede ocurrir en casos de poroqueratosis generalizada que incluyan el área genital, o presentarse exclusivamente en esta localización⁵. El propósito de este artículo es el de comunicar un nuevo caso de poroqueratosis escrotal y revisar los casos publicados hasta el momento en la literatura de poroqueratosis exclusivamente genital.

Correspondencia:
Marta Valdivielso-Ramos.
Servicio Dermatología.
Hospital Virgen de la Torre.
C/ Puerto Lumbreras, 5.
28031 Madrid.
Correo electrónico: mvaldira@yahoo.es

Aceptado el 12 de abril de 2007.

Tabla 1. Resumen de los casos publicados de poroqueratosis genital

Autor	Sexo, edad	Tiempo evolución	Sintomatología	Número	Localización
Levell ¹⁰ ,	Varón, 27 años	2 años	Asintomáticas	3	Pene, escroto, rafe medio
Neri ⁵	Varón, 70 años	años	Asintomáticas	1	Escroto
	Varón, 40 años	2 años	Asintomática	1	Pene
Tangoren ⁶	Varón, 75 años	2-3 años	No referencia	3	Pene
Porter ¹¹	Varón, 56 años	2 años	Asintomática	1	Glande
Laino ⁴	Varón, 36 años	3 años	No referencia	Múltiples	Escroto
Huang ⁹	5 varones, 29-66 años	1-9 años	No referencia	1-3 lesiones	Escroto, glúteo medial
	mujer, 43 años				Glúteo medial
Perlis ¹²	Varón, 64 años	años	Pruriginosa	1	Pene
Chen ⁸	10 varones, 39-59 años	0,8-15 años	Pruriginosa	1-varias	Escroto, pene, glúteo
Valdivielso-Ramos, 2007	Varón, 47 años	1,5 años	Pruriginosa	1	Escroto

Figura 1. Lesión bien delimitada en la región escrotal izquierda, de aspecto uniforme e hiperqueratósico.

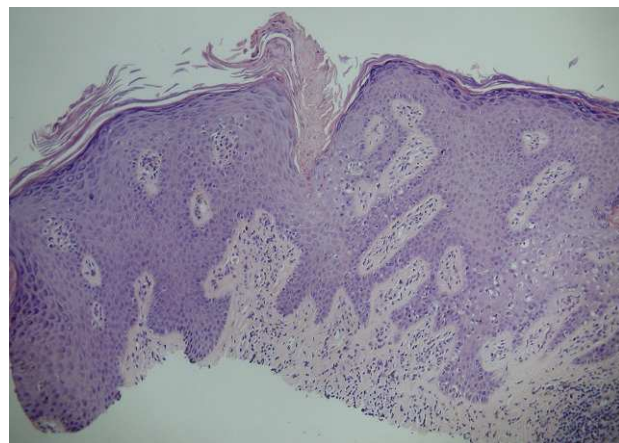


Figura 2. Laminilla corneida en el estudio histopatológico (hematoxilina-eosina, x20).

Caso clínico

Varón de 47 años de edad, que acudió a nuestra consulta por la aparición de una lesión escrotal de 18 meses de evo-

lución, pruriginosa, que no mejoraba pese a la aplicación de tratamientos antifúngicos ni corticoides tópicos. No tenía ningún antecedente médico de interés, ni tomaba ninguna medicación; trabajaba como administrativo.

En la exploración física observamos una placa muy bien delimitada, uniforme e hiperqueratósica, de unos 10 mm de diámetro localizada en el escroto izquierdo (fig. 1). Tras una exploración minuciosa no encontramos lesiones en ninguna otra parte de la superficie corporal. El paciente no refería la presencia de antecedentes familiares de poroqueratosis.

Se realizó una biopsia cutánea, donde se objetivó la presencia en la epidermis de varias columnas de células de paraqueratosis, con desaparición del estrato granuloso subyacente, apreciándose algún queratinocito de citoplasma vacuolado, realizando el diagnóstico de poroqueratosis escrotal (fig. 2).

Dado el pequeño tamaño de la lesión, decidimos conjuntamente con el paciente su extirpación quirúrgica. Tras un año de seguimiento no ha presentado recidiva de la lesión.

Discusión

La forma clásica localizada de Mibelli es poco frecuente y se descubre durante la lactancia o la infancia, sobre todo en varones. En los casos no hereditarios el comienzo suele ser más tardío¹. Puede afectar cualquier parte del cuerpo, pero tiene predilección por las áreas extensoras de las extremidades de forma unilateral. Se ha descrito en la cara, mucosas y muy raramente en la región genital y paragenital⁶. Como hemos señalado la clínica es común, con placas parduscas anulares únicas o en pequeño número, con un estre-

Historia familiar	Fármacos	Tratamiento	Inmunosupresión	Otros
No	No referencia	Crioterapia	No referencia	Raza negra
No No	No No	No No	No referencia No referencia	Liquen plano ungueal
No referencia	No referencia	Crioterapia	No referencia	
No referencia	No	5-fluorouracilo	No referencia	
No	No	No referencia	Disminución CD4+/CD8+	Raza negra
	No referencia	Cirugía, láser CO ₂	No referencia	
No referencia	No	Triamcinolona	No referencia	Coreano
No referencia	3 hipoglucemiantes orales	Cirugía, láser CO ₂ , otros	No referencia	3 pacientes diabetes mellitus, 1 condiloma, 1 sífilis
No	No	Cirugía	No	

cho borde sobreelevado hiperqueratósico muy llamativo, delimitado por un característico surco longitudinal. El centro de la lesión puede ser hipo/hiperpigmentado, lampiño, atrófico y anhidrótico. Van aumentando de tamaño progresivamente de forma centrífuga, y se han descrito formas gigantes. Generalmente son asintomáticas, aunque pueden producir un intenso prurito.

Recientemente se ha definido la dermatoscopia con la presencia de una estructura anular blanquecina o amarillenta fina, a veces doble, que delimita la zona central de la lesión, en la que se aprecia un área de aspecto cicatricial rosado-blanquecina, rodeada por una discreta vascularización periférica⁷.

Realizando una revisión de la literatura hemos recogido únicamente 23 casos clínicos de poroqueratosis de localización exclusivamente genital (tabla 1). Chen⁸ publica la serie más larga de 10 pacientes, de los cuales solamente 7 tienen una afectación exclusiva genital. En esta serie un 30% presentaba diabetes mellitus no insulino-dependiente, y dos pacientes asociaban enfermedades de transmisión sexual, condiloma acuminado y sífilis. Huang⁹ aporta 6 casos adicionales de poroqueratosis genitoglútea, 5 varones y una mujer, sin detectar ninguna alteración asociada. Neri reporta dos nuevos casos⁵. El resto presentan casos aislados^{4,6,10-12}. Helfman publicó un caso clínico con lesiones en el pene y escroto, pero con extensión al área suprapúbica, pliegue inguinal y muslos, con un aspecto reticulado¹³.

Clásicamente se ha englobado la poroqueratosis genital como una forma en placa o de Mibelli, aunque todos los casos reportados tienen en común algunas características diferenciales, que pueden plantear la definición de poroqueratosis genital o genitoglútea como una forma clínica distintiva⁸. Casi todos los casos recogidos son varones. Sólo hemos encontrado un caso publicado de afectación vulvar,

Tabla 2. Características de la poroqueratosis genital

Casi exclusivo en el varón
Comienzo tardío
Lesiones únicas, escaso número, pequeño tamaño
No antecedentes familiares de poroqueratosis
No inmunosupresión (sólo un caso de disminución asintomática de CD4 +)
No fármacos relevantes
No transformación maligna
Diagnóstico tardío (por rareza de localización)

pero que además presentaba otras lesiones en el periné, extremidad y planta del pie¹⁴, y Huang recoge otra mujer con lesiones en localización glútea⁹. Las lesiones aparecen en la edad media de la vida y son de pequeño tamaño. No son individuos inmunodeprimidos, excepto en el caso publicado por Laino, con una disminución asintomática del porcentaje CD4 + /CD8 + ⁴, y no toman fármacos relevantes. Aunque todos los pacientes tienen lesiones típicas es difícil establecer un diagnóstico correcto inicial, ya que no se sospecha debido a su rareza en el diagnóstico diferencial de las lesiones en la región genital. No refieren antecedentes familiares de poroqueratosis. No se ha descrito la malignización durante el periodo de seguimiento, ni tampoco la progresión de las lesiones tras un rápido crecimiento inicial (tabla 2).

Lucker¹⁵ describió una forma clínica limitada al pliegue interglúteo en un varón de 34 años, intentando diferenciarla clínicamente como una poroqueratosis con afectación

exclusiva en pliegues denominada «poroqueratosis *ptycho-tropica*». Posteriormente se han aportado otros tres casos similares, aunque por sus características distintivas no los incluimos en nuestra definición de poroqueratosis genital. Trcka publicó un caso clínico de un varón de 70 años con aproximadamente 40 lesiones en el escroto, el pliegue interglúteo y la región superior de ambos muslos, y lo relacionó con la exposición crónica laboral al benceno². Al sobrepasar las lesiones el área genital tampoco incluimos este caso en nuestra serie de poroqueratosis genital.

La malignización de las lesiones de poroqueratosis ha sido bien documentada en la literatura, con una incidencia que oscila entre el 7-11 %. El riesgo de malignización es mayor en las lesiones de gran tamaño, de largo tiempo de evolución, en piel no-fotoexpuesta, en pacientes de edad avanzada e inmunodeprimidos y sobre todo en las formas clínicas de Mibelli y lineal^{1,8}. Curiosamente la forma localizada que comienza en las edades adultas ha mostrado en algunos estudios una mayor capacidad de malignización, de un 24 %. Sin embargo, no se han descrito casos de malignización de las lesiones de poroqueratosis exclusivamente genital.

Las lesiones de poroqueratosis precisan ser tratadas, debido a este potencial de transformación maligna que hemos reseñado. El tratamiento de elección es el quirúrgico, aunque según el tamaño, el número y/o la localización resulta en ocasiones técnicamente difícil de realizar. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas, como la crioterapia^{6,10}, láser de CO₂^{2,9}, retinoides orales y tratamientos tópicos con análogos de vitamina D3, queratolíticos, 5-fluoracilo en oclusión¹¹ y recientemente el imiquimod en oclusión⁷ y la terapia fotodinámica con resultados variables. Debe aconsejarse a los pacientes que eviten la exposición a rayos ultravioletas.

Agradecimientos

Agradezco al Dr. Lecona su inestimable ayuda por la realización de las fotografías histopatológicas.

Conflicto de intereses

Declaro no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Schamroth JM, Zlotogorski A, Gilead L. Porokeratosis of Mibelli. *Acta Derm Venereol.* 1997;77:207-13.
- Trcka J, Pettke-Rank CV, Brocker EB, Hamm H. Genitoanocrural porokeratosis following chronic exposure to benzene. *Clin Exp Dermatol.* 1998;23:28-31.
- Monteagudo-Sánchez B, Ginarte M, Durana C, Labandeira J, de las Heras C, Cacharrón JM. Poroqueratosis en una paciente con dermatomiositis. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:650-2.
- Laino L, Pala S, Innocenzi D, Accappaticcio G, Van Steensel MA. Genital porokeratosis. *Eur J Dermatol.* 2004;14:190-2.
- Neri I, Marzaduri S, Passarini B, Patrizi A. Genital porokeratosis of Mibelli. *Genitourin Med.* 1995;71:410-1.
- Tangoren IA, Weinberg JM, Ioffreda M, Werth VP, James WD. Penile porokeratosis of Mibelli. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:479-81.
- Vargas-Laguna E, Nagore E, Alfaro A, Botella-Estrada R, Sanmartín O, Requena C, et al. Monitoring the evolution of a localized type of porokeratosis using dermatoscopy. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:77-8.
- Chen TJ, Chou YC, Chen CH, Kuo TT, Hong HS. Genital porokeratosis: a series of 10 patients and review of the literature. *Br J Dermatol.* 2006;155:325-9.
- Huang SL, Liu YH, Chen W. Genitogluteal porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2006;20:899-900.
- Levell NJ, Bewley AP, Levene GM. Porokeratosis of Mibelli on the penis, scrotum and natal cleft. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19:77-8.
- Porter WM, Du P, Menage H, Philip G, Bunker CB. Porokeratosis of the penis. *Br J Dermatol.* 2001;144:643-4.
- Perlis C, Robinson-Bostom L, Telang GH, diGiovanna J. A thick lichenified plaque on the ventral penile shaft. Penile porokeratosis of Mibelli. *Arch Dermatol.* 2006;142:1221-6.
- Helfman RJ, Poulos EG. Reticulated porokeratosis. A unique variant of porokeratosis. *Arch Dermatol.* 1985;121:1542-3.
- Robinson JB, Im DD, Jockle G, Rosenshein NB. Vulvar porokeratosis: case report and review of the literature. *Int J Gynecol Pathol.* 1999;18:169-73.
- Lucker GPH, Happel R, Steijlen PM. An unusual case of porokeratosis involving the natal cleft: porokeratosis ptychotropa? *Br J Dermatol.* 1995;132:150-1.