

Poroqueratosis lineal generalizada hemicorporal

A. Martorell-Calatayud^a, M. Blanes^b, C. Requena, R. Botella-Estrada y C. Guillén-Barona

^aServicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

^bServicio de Dermatología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa. Alicante. España.

Sr. Director:

Las poroqueratosis (PQ) son un grupo de desórdenes de la queratinización que histológicamente comparten la presencia de la laminilla cornoide, una estrecha columna de paraqueratosis sobre una epidermis focalmente desorganizada¹.

Se describen dos pacientes que presentaron lesiones compatibles con el patrón de PQ lineal, abarcando de forma extensa un hemilado corporal.

Un varón de 23 años, sin antecedentes de interés, consultó por la presencia de múltiples lesiones de 20 años de evolución. Las lesiones comenzaron a aparecer en el primer año de vida en la región inguino-crural izquierda. Progresivamente se fueron extendiendo, siguiendo un patrón metamérico a lo largo del miembro inferior y de la región medial del pie izquierdo. A los 4 años de edad, cuando parecía que el trastorno se había estabilizado, comenzó a desarrollar nuevas lesiones en la región escapular izquierda y en el miembro superior izquierdo siguiendo una distribu-

ción blaschkoide. El paciente percibió el cese de aparición de nuevas lesiones desde los 18 años.

En la exploración física el paciente presentaba múltiples lesiones anulares que confluían conformando patrones policíclicos y serpiginosos. La lesión elemental constaba de una zona atrófica central, con menor frecuencia verrugosa, que estaba bien delimitada por un borde hiperqueratósico periférico. Se trataba de lesiones no infiltradas ni adheridas a planos profundos que presentaban un tamaño variable que oscilaba entre 1 y 5 cm de diámetro mayor. Las lesiones abarcaban el área hemicorporal izquierda del paciente, siguiendo una distribución lineal metamérica o blaschkoide, incluyendo los miembros superiores e inferiores, el tronco y la región genital, y respetaban la región facial (fig. 1).

Se realizó una biopsia de 5 mm que abarcó el borde hiperqueratósico y la zona atrófica central de una lesión localizada en el tobillo izquierdo. La imagen panorámica de la lesión mostró la existencia de una atrofia epidérmica



Figura 1. Poroqueratosis lineal.

- A. Miembro inferior derecho
- B. Región escapular derecha.
- C. Miembro superior derecho
- D. Lado derecho del prepucio.

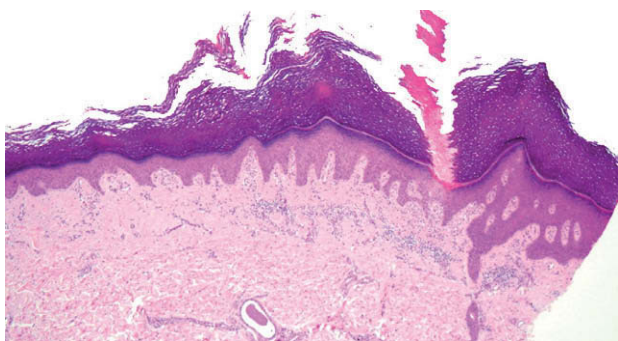


Figura 2. Imagen histológica teñida con hematoxilina-eosina. Presencia de hiperqueratosis ortoqueratósica que rodea a un área paraqueratósica intensamente eosinófila ($\times 40$).

central delimitada por una columna paraqueratósica periférica (fig. 2). A mayor detalle se observó la presencia de una columna de hiperqueratosis paraqueratósica, conocida

como laminilla corneida, acompañada de una hipogranulosis y una discreta acantosis subyacente.

El segundo caso es el de una mujer de 58 años, sin antecedentes de interés, que fue remitida para valoración y tratamiento de unas lesiones cutáneas localizadas en la región infraclavicular derecha de más de 20 años de evolución.

La exploración física reveló la existencia de múltiples lesiones lineales de coloración parduzca, con borde bien definido y sobrelevado. Las lesiones se distribuían en el tercio superior del hemitronco derecho, siguiendo un patrón blaschkoide (figs. 3A y 3B). Estas mismas lesiones aparecían en menor número en el miembro inferior y superior derechos.

Con la sospecha diagnóstica se realizó una biopsia en sacabocados de 6 mm, que mostró hallazgos compatibles con PQ.

La forma lineal de PQ, actualmente considerada un mosaicismo de la PQ clásica, es una variante rara cuya fre-



Figura 3. Poroqueratosis lineal que afecta: A. Región escapular izquierda; B. Región torácica izquierda; C y D. Miembro inferior izquierdo.

cuencia dentro de la totalidad de las PQ oscila entre el 3,5 y el 15 %^{2,3}. Es una forma habitualmente esporádica que se manifiesta en el nacimiento o en la adolescencia temprana como una erupción verrugosa que puede seguir las líneas de Blaschko o metaméricas⁴. Las lesiones son habitualmente asintomáticas, siendo excepcional el prurito⁵. Actualmente están descritos dos subtipos, que incluyen una forma localizada y otra generalizada^{4,6}. La forma localizada es la más frecuente; las lesiones se distribuyen de forma unilateral y se encuentran confinadas en una extremidad, habitualmente distal. La forma generalizada es más rara, siendo las lesiones muy numerosas y afectando a más de una región anatómica, habitualmente de forma simétrica, incluyendo el tronco^{4,6}. La presencia de erosiones o ulceraciones, anomalías óseas subyacentes, así como oncodistrofia han sido descritas excepcionalmente en asociación con esta variante de PQ⁷.

Los casos expuestos en el presente artículo muestran lesiones clínica e histológicamente compatibles con PQ con un patrón de distribución característicamente hemicorporal, que afecta a los miembros superior e inferior, así como al tronco, y respeta la región facial. Este patrón clínico, por tanto, podría considerarse como una variante clínica dentro del grupo de las PQ generalizadas.

La principal complicación que asocia la PQ es el riesgo de transformación maligna de las lesiones (principalmente hacia un carcinoma epidermoide y, en menor medida, a un carcinoma basocelular)⁸ en un rango que oscila entre el 7,5 y el 19%⁹ de los casos en el seguimiento a largo plazo. Las lesiones que presentan mayor riesgo de malignización son aquellas de gran tamaño, de larga duración y la variante lineal².

Se ha sugerido que la pérdida alélica o una sobreexpresión del gen supresor tumoral p53 detectadas en la PQ lineal podrían justificar este mayor riesgo de transformación neoplásica^{7,10}.

El arsenal terapéutico en la PQ es tan amplio como subóptimo, y el aspecto más importante en estos pacientes

es la revisión periódica para la detección precoz de la malignización de alguna de las lesiones. Ninguno de nuestros pacientes desarrolló una tumoración maligna tras un seguimiento a largo plazo.

Correspondencia:
Antonio Martorell Calatayud.
C/ San José de la Montaña, puerta 11.
46008 Valencia. España.
antmarto@hotmail.com

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Dervis E, Demirkesen C. Generalized linear porokeratosis. *Int J Dermatol.* 2006;45:1077-9.
2. Chen HH, Liao YH. Onychodystrophy in congenital linear porokeratosis. *Br J Dermatol.* 2002;147:1272-3.
3. Valdivielso-Ramos M. Poroqueratosis genital. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:217-20.
4. Kaur S, Thami GP, Mohan H, Kanwar AJ. Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and a review of the literature. *J Dermatol.* 2002;29:305-9.
5. Erkek E, Bozdogan O, Sanli C, Ozoguz P. Clinicopathologic challenge: linear brown macules on the chest and arm. Linear porokeratosis. *Int J Dermatol.* 2008;47:539-41.
6. Malhotra SK, Puri KJPS, Goyal T, Chahal KS. Linear porokeratosis. *Dermatol Online J.* 2007;13:15.
7. Tseng SS, Levit EK, Ilarda I, Garzon MC, Grossman ME. Linear porokeratosis with underlying bony abnormalities. *Cutis.* 2002;69:309-12.
8. Suh DH, Lee HS, Kim SD, Cho KH, Kim KH, Park KC. Coexistence of disseminated superficial actinic porokeratosis in childhood with congenital linear porokeratosis. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:466-8.
9. Palit A, Inamadar AC, Yelikar BR. Unilateral linear annular lesions in a child. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:682-3.
10. Happle R. Cancer proneness of linear porokeratosis may be explained by allelic loss. *Dermatology.* 1997;195:20-5.

Trasplante de pelo en la alopecia temporal triangular

F. Jiménez-Acosta e I. Ponce

Clínica Dermatológica Dr. Jiménez Acosta. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Sr. Director:

La alopecia temporal triangular (ATT) o alopecia triangular congénita es una rara forma de alopecia circunscrita. Descrita por Saboraud¹, su forma de presentación clínica habitual es la de una placa de alopecia no inflamatoria ni cicatricial, de forma redondeada u ovalada, localizada típicamente en la región temporal anterior. Puede ir creciendo

en proporción al crecimiento del niño y, por lo general, llega a medir unos 2-4 cm de diámetro. Cuando se observa con lupa se pueden apreciar pelos finos vellosos y ausencia de pelos terminales.

La ATT puede estar presente al nacimiento o desarrollarse entre los primeros meses de vida hasta los 6 años de edad. Existen raros casos de comienzo en la edad adulta²;