

Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos

Clara Iglesias^a, Inés Gonzalo-González^a, Leo Barco^a, Pedro Ruiz-Fernández^b y Francisco Sánchez de Paz^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

Resumen.—Se considera que el nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos (NPODE) es un hamartoma del conducto sudorífero.

Presentamos el caso de una niña de un mes de edad que presentaba desde el nacimiento una erupción distribuida según las líneas de Blaschko en las extremidades y el tronco, con clara afectación palmoplantar. No se acompañaba de ningún otro defecto congénito y la paciente presentaba un desarrollo normal. La biopsia de una de las lesiones mostró los hallazgos típicos del nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos. La anatomía patológica y las técnicas de inmunohistoquímica en este trastorno parecen revelar que la invaginación epidérmica en donde se halla la lámina paraqueratósica (similar a una lamela cornioide) es atravesada por un acrosiringio aparentemente normal. Dada la distribución de las lesiones y su aparición esporádica, el trastorno parece representar un mosaicismo genético.

Palabras clave: poroqueratósico, ecrino, ducto, Blaschko, mosaicismo.

POROKERATOTIC ECCRINE OSTIAL AND DERMAL DUCT NEVUS

Abstract.—Poroqueratotic eccrine ostial and dermal duct nevus (PEODDN) is considered to be a hamartoma of the sweat gland duct.

We present the case of a one-month-old baby girl who presented from birth with an eruption following Blaschko's lines on the limbs and trunk, with clear palmoplantar involvement. It was not accompanied by any other congenital defect, and the patient's development was normal. The biopsy of one of the lesions showed findings typical of PEODDN.

The pathology and immunohistochemistry techniques in this disorder seem to reveal that the epidermal invagination where the Vale column (similar to a cornoid lamella) is found is crossed by an apparently normal acrosyringium. Because of the distribution of the lesions and their sporadic appearance, the disorder seems to represent a genetic mosaicism.

Key words: poroqueratotic, eccrine, duct, Blaschko, mosaicism.

INTRODUCCIÓN

Se considera que el nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos es un hamartoma del conducto sudorífero de las glándulas ecrinas que suele estar presente al nacimiento. En 1980 Abell y Read¹ publicaron un caso de esta alteración acuñando esta nomenclatura, pero fue un año antes cuando Marsden et al² hicieron la primera descripción clara de esta entidad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una niña de un mes de edad fue remitida a nuestras consultas por parte del servicio de Pediatría por presentar desde el nacimiento una erupción consistente en pequeños tapones hiperqueratósicos distribuidos de forma lineal en las manos y los pies, tanto en palmas y plantas como en dorso, los antebrazos y el tronco (figs. 1, 2 y 3). Esta erupción seguía de forma

apreciable una distribución según las líneas de Blaschko. En ningún momento desde el nacimiento se habían formado ampollas o vesículas. Sobre el dorso de la mano y la muñeca izquierdas presentaba, además, un hemangioma de unos 3 cm que estaba creciendo lentamente, pero de forma constante. No presentaba antecedentes de erupciones similares en la familia ni otros antecedentes familiares de interés. Durante el embarazo, se manifestó hipertensión arterial materna, y el parto se realizó por cesárea debido a bradicardia fetal.

Se practicó una biopsia «en sacabocados» de 4 mm de una zona de lesiones en el antebrazo derecho. Con la tinción de hematoxilina-eosina (fig. 4) se observó una lámina paraqueratósica sobre una invaginación epidérmica que coincidía con la desembocadura de un conducto ecrino. En el fondo de la invaginación destacaba la ausencia de granulosa. No se observaron alteraciones en los conductos ecrinos ni en las glándulas sudoríferas. Con técnicas inmunohistoquímicas para antígeno carcinoembrionario (CEA) se detectó positividad en el conducto sudorífero coincidente con la invaginación epidérmica, pero no en los bordes internos de ésta (fig. 5). Clínicamente no se observaron alteraciones en la sudoración de las áreas afectadas. La exploración clínica neurológica y pediátrica resultaron normales y se pautó tratamiento

Correspondencia:

Clara Iglesias. Peter Weston Place.
PO19 7AP Chichester. Reino Unido.
ciglesias@yahoo.es

Recibido el 2 de febrero de 2004.

Aceptado el 27 de mayo de 2004.



Fig. 1.—Pequeños tapones hiperqueratósicos distribuidos según las líneas de Blaschko en dorso de manos, dedos, antebrazos y eminencias hipotenares de las palmas. Se puede apreciar un hemangioma sobre el dorso de la mano y muñeca izquierdas.



Fig. 3.—Lesiones en la planta del pie izquierdo.



Fig. 2.—Lesiones en la pierna y talón derechos.

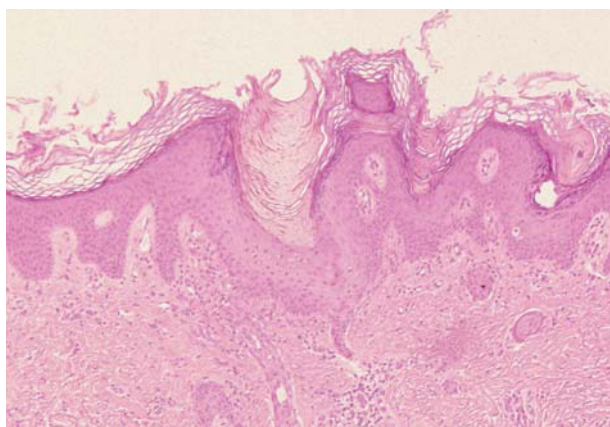


Fig. 4.—Tinción con hematoxilina-eosina (magnificación original, 100). Invaginación epidérmica en cuyo fondo se puede apreciar la pérdida de la capa granulosa. En la parte más profunda se observa un conducto sudoríparo desembocando. En el interior de la invaginación se aprecia un tapón paraqueratósico.

con crema de urea al 5 %. En los meses siguientes y hasta la fecha actual las lesiones fueron involucionando de forma progresiva, de forma que a los 3 años de edad sólo existían algunas placas levemente hiperqueratósicas en las palmas de las manos, leves alteraciones ungueales y áreas hipopigmentadas en donde se situaban las lesiones en el tronco y en las extremidades.

DISCUSIÓN

Hasta la fecha se han publicado en la literatura al menos 32 casos clínicos de NPODE (tabla 1). Este trastorno ha recibido diversas nomenclaturas, desde la acuñada por Marsden et al² en 1979 como «nevo comedoniano de la palma», pasando por las nomenclaturas francesas de «Hamartoma poroqueratósico

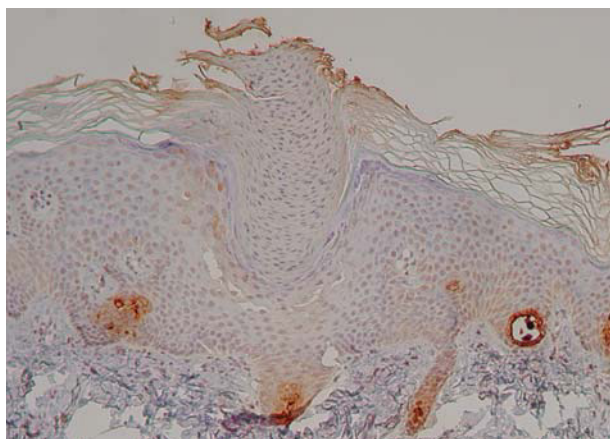


Fig 5.—Tinción con CEA (magnificación original, 100). Obsérvese cómo se tiñe el conducto sudoríparo que se encuentra justo por debajo de la invaginación epidérmica y, sin embargo, no lo hacen las paredes de la misma.

TABLA 1. REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS DE NPODE

N.º	Referencia	Edad de aparición	Sexo	1 o 2 palmas	1 o 2 plantas	Otras localizaciones	CEA
I	1	Nacimiento	♂	X			-
II	2	Nacimiento	♀		X		-
III	3	Nacimiento	♀	X			Sí
IV	4	Nacimiento	♂	X	X	X	-
V	5	Nacimiento	♀	X			-
VI	6	Nacimiento	♀	X	X	X	Sí
VII	7	Infancia	♀	X	X	X	-
VIII	8	Nacimiento	♀	X		X	Sí
IX	9	17 años	♀	X	X	X	-
X	10	Nacimiento	♀	X	X	X	-
XI	11	Nacimiento	♂	X	X	X	Sí
XII	12	Nacimiento	♂	X	X	X	-
XIII	13	Nacimiento	♂	X			Sí
XIV	13	Nacimiento	♀	X			Sí
XV	14	Nacimiento	♂	X			Sí
XVI	15	Infancia	♂	X		X	-
XVII	16	Edad adulta	♀			X	-
XVIII	17	2 años	♂	X		X	-
XIX	18	Nacimiento	♂	X	X	X	-
XX	19	Edad adulta	♂			X	-
XXI	20	Nacimiento	♀	X			-
XXII	20	Nacimiento	♂	X			-
XXIII	21	?	♂	X	X		-
XXIV	22	2 años	♂		X	X	-
XXV	23	12 años	♂		X		-
XXVI	24	Adulto	♀		X		-
XXVII	25	Nacimiento	?	X			-
XXVIII	26	Nacimiento	♀	X			Sí
XXIX	27	2 años	♀	X	X		-
XXX	29	Nacimiento	♀	X		X	-
XXXI	30	Edad Adulta	♂	X			-
XXXII	Nuestro	Nacimiento	♀	X	X	X	Sí

NPODE: nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos; CEA: antígeno carcinoembrionario.

lineal palmoplantar»³ o «nevo sudoral ecrico palmar pseudocomedoniano»^{4,5} hasta el actual y más extendido nombre de «nevo poroqueratósico de los ostios y de los ductos ecrinos»^{2,6-27}, que puede usarse para todas las localizaciones independientemente de que sea o no palmoplantar. En dos de los casos revisados se especifica en la nomenclatura que los tapones paraqueratósicos no sólo afectan a la desembocadura de las glándulas ecrinas sino también a los folículos pilosos^{28,29}.

Lo que define a esta enfermedad es sobre todo su anatomía patológica característica, que consiste en la aparición de una lámina paraqueratósica (tipo lamela corneida) que se dispone a modo de tapón en una invaginación epidérmica que coincide con la desembocadura de un ducto ecrico (fig. 4). En el fondo de la invaginación no aparece la capa granulosa. El anticuerpo anti-CEA permite evidenciar la reactivi-

dad en el borde luminal de las células de los conductos sudoríparos tanto dérmicos como intraepidérmicos³. En los 9 casos clínicos incluyendo el nuestro en los que se han realizado este tipo de tinciones inmunohistoquímicas^{3,7,10,12,13,24,28} se aprecia que la epidermis de la invaginación sobre la que se sitúa la lámina paraqueratósica no se tiñe con esta tinción, sino que sólo lo hace su zona más profunda. En algunos casos se ha encontrado con hematoxilina-eosina un acrosiringio atravesando la lámina paraqueratósica³ y en otros tres trabajos^{7,13,24} se ha encontrado un conducto que tiñe para CEA en el espesor de la lámina paraqueratósica. En nuestro caso no pudo encontrarse en ningún corte el acrosiringio a través del tapón poroqueratósico, pero sí encontramos un ducto desembocando en la zona más profunda de la invaginación epidérmica, así como la pérdida de la capa granulosa en la misma zona. Con la tinción para CEA se ob-

servó que los bordes de la invaginación epidérmica no se teñían.

Según Bergman et al¹³, el resultado de las técnicas inmunohistoquímicas, junto con el hallazgo en varios casos de acrosiringios cruzando a través de la lámina paraqueratósica, parecen sugerir la posibilidad de que no sea un acrosiringio anormal que queratiniza de forma paraqueratósica, lo cual provoca el ensanchamiento del ostio ecrino, sino que en esta alteración, se produce una invaginación epidérmica con queratinización anormal que coincide con la desembocadura de los conductos sudoríparos y, por tanto, es atravesada por un acrosiringio. Además, el hecho de que existan casos donde se afecta también el ostio folicular podría ir también a favor de esta hipótesis.

Clínicamente, la erupción sigue una distribución según las líneas de Blaschko, por lo que se puede admitir que esta alteración corresponde a un mosaicismo genético. El nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos corresponde probablemente a una mutación genómica de un gen letal que sobrevive en forma de mosaico, ya que no se ha descrito ningún paciente que presente toda la superficie de su piel afectada por la lesión²⁶. Es poco probable que se deba a un mosaicismo funcional, entre otras razones porque, en ese caso, la proporción de mujeres afectadas debería ser sensiblemente mayor a la de varones. Las lesiones suelen aparecer al nacimiento o en la infancia aunque en algunos casos se desarrollan en la edad adulta²²⁻³⁰. Pueden permanecer estables en el tiempo o tender a desaparecer¹⁰⁻²⁹ como en el caso que nosotros aportamos.

A la vista de los casos analizados, la aparición de esta anomalía no se asocia de forma llamativa a ninguna alteración relevante de otros órganos y sistemas. En particular, nuestra paciente desarrolló alrededor de los 13 meses de edad un cuadro de diarreas que asociaba anticuerpos antigliadina positivos con biopsia intestinal no concluyente. Los anticuerpos antigliadina se han normalizado a pesar de no haber eliminado el gluten en la dieta y en el momento actual la niña está sana y se desarrolla normalmente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abell E, Read SI. Poroqueratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *Br J Dermatol* 1980;103:435-41.
2. Marsden RA, Fleming K, Dawber RP. Comedo naevus of the palm a sweat duct naevus? *Br J Dermatol* 1979;101:717-22.
3. Sarret Y, Larbre B, Kanitakis J, Thivolet J. Hamartome porokeratosique lineaire palmo-plantaire. *Ann Dermatol Veneerol* 1993;120:147-9.
4. Balato N, Cusano M, Lembo G, Ayala F. Naevus sudoral eccrine porokeratosique pseudo-comedonien palmaire et plantaire *Ann Dermatol Veneerol* 1986;113:921-2.
5. Civatte J, Jeanmougin M, Denisart M, Marinho E, Cavellier-Balloy B. Naevus sudoral eccrine palmaire pseudocomedonien. *Ann Dermatol Veneerol* 1986;113:923-4.
6. Bhattacharya SN, Singal A, Bhattacharya G, Singh N. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus as nevus unius lateris in an Indian girl. *J Dermatol* 1998;25:682-4.
7. Leung CS, Tang WY, Lam WY, Fung WK, Lo KK. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct naevus with dermatomal trunk involvement: literature review and report on the efficacy of laser treatment. *Br J Dermatol* 1998;138: 684-8.
8. Murata Y, Nogita T, Kawashima M, Hidano A. Unilateral, systematized, porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevi. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:300-1.
9. Aloï FG, Pippione M. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. *Arch Dermatol* 1986;122:892-5.
10. Cobb MW, Vidmar DA, Dilaimy MS. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus: a case of systematized involvement. *Cutis* 1990;46:495-7.
11. Dogra S, Jain R, Mohanty SK, Handa S. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus: unilateral systematized involvement. *Pediatr Dermatol* 2002;19:568-9.
12. Soloeta R, Yanguas I, Lozano M, González-Guemes M, Goday JJ. Immunohistochemical study of porokeratotic eccrine nevus. *Int J Dermatol* 1996;35:881-3.
13. Bergman R, Lichtig C, Cohen A, Friedman-Birnbaum R. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. An abnormally keratinizing epidermal invagination or a dilated, porokeratotically plugged acrosyringium and dermal duct? *Am J Dermatopathol* 1992;14:319-22.
14. Sassmannshausen J, Bogomilsky J, Chaffins M. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2000;43: 364-7.
15. Del Pozo J, Martínez W, Vereá MM, Yebra-Pimentel MT, García-Silva J, Fonseca E. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct naevus: treatment with carbon dioxide laser. *Br J Dermatol* 1999;141:1144-5.
16. Fernández-Redondo V, Toribio J. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. *J Cutan Pathol* 1988;15:393-5.
17. Beer K, Medenica M. Solitary truncal porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus in a sixty-year-old man. *Int J Dermatol* 1996;35:124-5.
18. Moreno A, Pujol RM, Salvatella N, Alomar A, De Moragas JM. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. *J Cutan Pathol* 1988;15:43-8.
19. Solis J, Sau P, James WD. Puzzling palmar and plantar papules. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus *Arch Dermatol* 1991;127:1220-1, 1223-4.
20. Valks R, Abajo P, Fraga J, Aragues M, García-Díez A. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus of late onset: more frequent than previously suggested? *Dermatology* 1996;193:138-40.
21. Van de Kerkhof PC, Steijlen PM, Happle R. Co-occurrence of linear psoriasis and porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *Acta Derm Veneerol* 1993;73:311-2.
22. Stoof TJ, Starink TM, Nieboer C. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. Report of a case of adult onset. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:924-7.
23. Driban NE, Cavicchia JC. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct nevus. *J Cutan Pathol* 1987;14:118-21.
24. Jiménez J, Gómez I, González C, López J, Poblet E. Poro-keratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *Br J Dermatol* 1995;132:490-2.

25. Rodríguez Prieto MA, Manchado López P, Nieves C. Porokeratose eccrine ostiale et naevus ductal. *Ann Dermatol Venereol* 1992;119:135-6.
26. Happle R. Lethal genes surviving by mosaicism: a possible explanation for sporadic birth defects involving the skin. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:899-906.
27. Mazuecos J, Ortega M, Ríos JJ, Camacho F. Long-term involution of unilateral porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus. *Acta Derm Venereol* 2003;83:147-9.
28. Kroumpouzos G, Stefanato CM, Wilkel CS, Bogaars H, Bhanu J. Systematized porokeratotic eccrine and hair follicle naevus: report of a case and review of the literature. *Br J Dermatol* 1999;141:1092-6.
29. Coskey RJ, Mehregan AH, Hashimoto K. Porokeratotic eccrine duct and hair follicle nevus. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:940-3.
30. Rosen RM. Acquired porokeratotic nevus. *Int J Dermatol* 1991;30:598.