

Poroqueratosis pruriginosa diseminada inflamatoria. Buena respuesta a ciclosporina



Inflammatory Disseminated Pruritic Porokeratosis With a Good Response to Cyclosporin

Sr. Director:

Se han descrito 6 variantes clásicas de poroqueratosis (PQ), de las cuales solo 3 (PQ superficial diseminada [PSD], PQ actínica superficial diseminada y PQ palmoplantar diseminada) se manifiestan de forma diseminada, estando caracterizadas por un inicio insidioso, y por ser mayoritariamente asintomáticas^{1,2}.

Presentamos un varón de 79 años de edad, caucásico, sin antecedentes médicos de interés, que acudía por primera vez a nuestra consulta en febrero de 2007, refiriendo la aparición desde hacía 2 años y medio de múltiples pápulas eritemato-marrónáceas, ligeramente queratósicas e intensamente pruriginosas. Las lesiones se habían iniciado de forma brusca en antebrazos y tercio inferior de piernas, extendiéndose a ambas extremidades y tronco con variaciones en el número, y actividad inflamatoria durante su evolución (fig. 1). Sucesivas biopsias cutáneas revelaron la presencia de finas columnas de células paraqueratósicas que atravesaban el estrato córneo junto con ausencia y/o disminución del estrato granuloso subyacente, importante espongirosis y un denso infiltrado inflamatorio perivascular superficial compuesto por linfocitos y algunos eosinófilos (fig. 2). Ante el intenso prurito que manifestaba el paciente, se realizó tratamiento de forma sucesiva o combinada con numerosos agentes tópicos, fototerapia UVB de banda estrecha, prednisona oral a dosis variables, acitretino, antihistamínicos orales e inhibidores de la recaptación de serotonina, con escasa o nula mejoría. En junio de 2011 se inició tratamiento con ciclosporina oral a la dosis de 4 mg/kg/día consiguiéndose la remisión casi completa de la sintomatología. Los descensos de dosis por debajo de 1 mg/kg/día o su suspensión se sucedían siempre de un incremento en el número y la actividad inflamatoria de las lesiones, y de un prurito incoercible muy mal tolerado por el paciente. Desde su inicio se ha mantenido el tratamiento con ciclosporina (dosis variables 1-4 mg/kg/día), con tendencia a buscar la dosis mínima efectiva, dejando breves periodos de interrupción del mismo, lo que ha permitido al paciente mantener una adecuada calidad de vida. No ha presentado efectos adversos hasta la actualidad, manteniéndose los controles analíticos y de la tensión arterial dentro de la normalidad.

Kanzaki et al. acuñaron en 1992 el término PQ papular pruriginosa eruptiva para referirse a un cuadro brusco, previamente no descrito, de lesiones monomorfas intensamente pruriginosas en 3 pacientes asiáticos con PSD asintomática de varios años de evolución³. En 1995, un cuarto caso clínico idéntico a los previos fue publicado bajo el término de PQ superficial diseminada inflamatoria, tras evidenciar en la biopsia cutánea espongirosis y un denso infiltrado inflamatorio linfocitario, apoyando la hipótesis de una reacción inmunológica frente a clones de queratinocitos mutados⁴. En

1997, se describió el primer caso en caucásicos que mostraba ausencia de lesiones previas de PQ, y la necesidad de tratamiento sistémico para el control de la enfermedad, hecho que contrastaba con la resolución espontánea observada en los casos previos⁵. Más recientemente, fue publicado el caso de un varón asiático con historia de 13 años de evolución de frecuentes periodos de exacerbación⁶. Al igual que en nuestro caso, no se pudo identificar ninguna enfermedad subyacente capaz de justificar la persistencia de actividad.

Recientemente, a fin de disminuir la confusión conceptual existente en torno a esta variante inusual, Shoimer et al. han propuesto unificar toda la terminología previamente utilizada bajo el nombre de PQ eruptiva diseminada (PED) englobando aquellos cuadros de inicio abrupto (inferior a 2 meses), con múltiples lesiones e histología compatible con PQ. Además, determinan que aproximadamente un 60% de los casos corresponderían a un síndrome paraneoplásico o estarían asociados a inmunosupresión⁷. En nuestra opinión, el término PED no es



Figura 1 A-C) Múltiples pápulas eritemato-parduzcas distribuidas por el tronco y los miembros superiores e inferiores. D) Detalle de una lesión localizada en el muslo izquierdo. Atrofia central con borde periférico bien delimitado, ligeramente sobrelevado y queratósico.

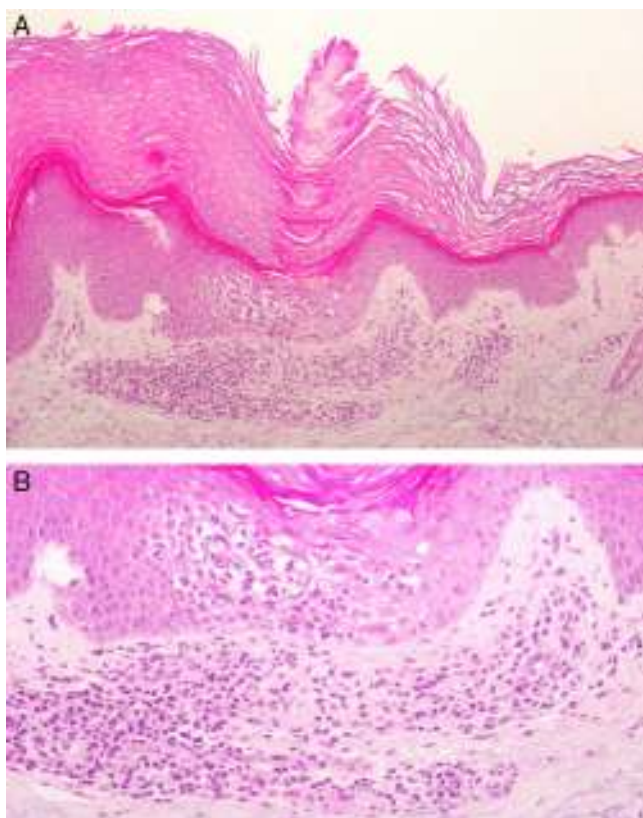


Figura 2 A) Laminilla corneide con intensa espongiosis subyacente y denso infiltrado inflamatorio perivascular superficial (hematoxilina-eosina $\times 100$). B) Espongiosis y exocitosis de linfocitos en la epidermis subyacente a la laminilla corneide. Infiltrado inflamatorio compuesto fundamentalmente por linfocitos y algún eosinófilo (hematoxilina-eosina $\times 200$).

quizás el más adecuado. Por un lado, en muchos de los casos previamente publicados, el tiempo medio de evolución supera los 2 meses propuestos o incluso no llega a ser especificado. Por otro, consideramos la intensidad del prurito, presente en la práctica totalidad de los casos, y frecuentemente refractario al tratamiento^{3,5,6,8}, como uno de sus rasgos más llamativos. Por todo ello, consideramos que los términos «pruriginoso» e «inflamatorio», previamente utilizados, se ajustarían más correctamente, especialmente si tenemos en cuenta los hallazgos histopatológicos de esta variante⁹.

A excepción de un número limitado de casos que requirieron temporalmente tratamiento sistémico⁵, la tendencia final hacia la resolución espontánea en varios meses a un año es la norma^{3,4,8,10}. Así mismo, ningún caso de degeneración maligna ha sido descrito por el momento, hecho observado

hasta en un 10% en otras variantes de PQ¹. Probablemente, el curso clínico habitualmente limitado de esta entidad explique la ausencia del desarrollo de tumores malignos. Destacar en nuestro paciente la persistencia de actividad tras 7 años de seguimiento y la buena respuesta a ciclosporina, opción terapéutica no descrita previamente en la literatura.

Proponemos, por tanto, el término «Poroqueratosis pruriginosa diseminada inflamatoria» para designar a esta variante, y presentamos un caso con frecuentes periodos de exacerbación, prurito incoercible y buena respuesta a ciclosporina, resaltando su uso como opción terapéutica en casos recalcitrantes.

Bibliografía

1. Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: Present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012;26:404–12.
2. Kanitakis J. Porokeratoses: An update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. *Eur J Dermatol*. 2014;24:533–44.
3. Kanzaki T, Miwa N, Kobayashi T, Ogawa S. Eruptive pruritic papular porokeratosis. *J Dermatol*. 1992;19:109–12.
4. Tanaka M, Terui T, Kudo K, Tagami H. Inflammatory disseminated superficial porokeratosis followed by regression. *Br J Dermatol*. 1995;132:153–5.
5. Stork J, Kodetová D. Disseminated superficial porokeratosis: An eruptive pruritic papular variant. *Dermatology*. 1997;195:304–5.
6. Tee SI, Chong WS. Eruptive pruritic papular porokeratosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2012;78:758–60.
7. Shoimer I, Robertson LH, Storwick G, Haber RM. Eruptive disseminated porokeratosis: A new classification system. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:398–400.
8. Makino E, Inaoki M, Fujimoto W. Inflammatory stage of disseminated superficial porokeratosis. *J Dermatol*. 2006;33:813–6.
9. Biswas A. Cornoid lamellation revisited: Apropos of porokeratosis with emphasis on unusual clinicopathological variants. *Am J Dermatopathol*. 2015;37:145–55.
10. Kanekura T, Yoshii N. Eruptive pruritic papular porokeratosis: A pruritic variant of porokeratosis. *J Dermatol*. 2006;33:813–6.

A. Montes-Torres^{a,*}, C. Camarero-Mulas^a, D. de Argila^a, C. Gordillo^b y E. Daudén^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andreamtg@hotmail.com (A. Montes-Torres).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.07.014>