

CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

[Artículo traducido]
**Poroqueratosis ptychotropica
perianal y escrotal.
Presentación de un caso de esta
rara entidad y revisión de la
literatura**



**Perianal and Scrotal Poroqueratosis
Ptychotropica. Case Report of an Unusual
Condition, and Review of the Literature**

Sr. Director,

La poroqueratosis ptychotropica (PP) es una variante poco frecuente de la poroqueratosis que se produce en la zona genital y glútea, y en términos histológicos, se caracteriza por la presencia de múltiples láminas cornoides.¹ Presentamos un caso de poroqueratosis ptychotropica escrotal y perianal concurrentes.

Varón de 46 años, de origen italiano, con lesiones nodulares- verrugosas recurrentes en el escroto de 20 años de evolución. Las lesiones asociaban prurito intenso exacerbado por situaciones de estrés. No padecía otras enfermedades cutáneas y no tenía antecedentes familiares de lesiones similares ni otras afecciones dermatológicas. Las lesiones fueron tratadas durante varios años con esteroides intralesionales y crioterapia, con mejoría parcial. La escisión por afeitado de las placas más pruriginosas contribuyó al alivio de la sintomatología.

Unos meses antes de la última consulta, el paciente desarrolló placas verrugosas en la región perianal y glútea, también intensamente pruriginosas. En la exploración física se observaron 3 placas hiperqueratósicas eritematosas bien delimitadas en el escroto (fig. 1a) y en la región perianal (fig. 1b), de aproximadamente 2 cm cada una. No se observaron lesiones similares en otras partes del cuerpo durante la exploración. Las biopsias por afeitado de las lesiones perianales mostraron hiperplasia epidérmica psoriasiforme con presencia de varias columnas de paraqueratosis con hipogranulosis (fig. 2). No había rasgos indicativos de malignidad.

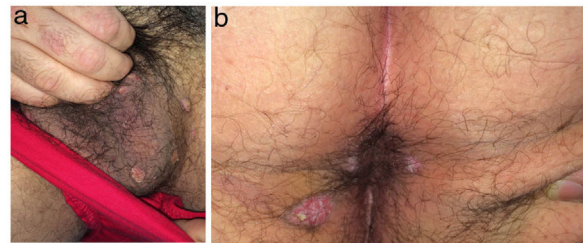


Figura 1 (a) Zona anterior del escroto. (b) Zona posterior del ano y de la zona perianal.

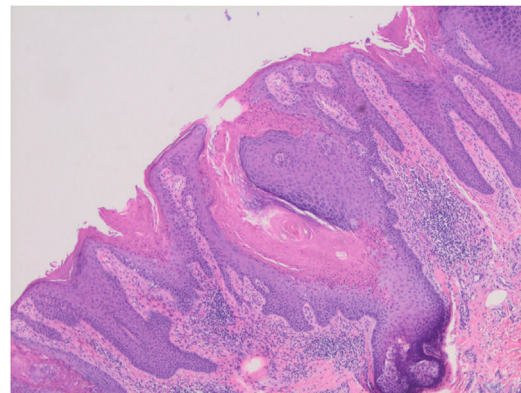


Figura 2 El examen histopatológico mostró una hiperplasia epidérmica psoriasiforme con varias columnas de paraqueratosis.

La poroqueratosis es una enfermedad de queratinización defectuosa. La poroqueratosis ptychotropica es una variante muy rara de la que sólo se han descrito unos 30 casos.¹ Entre las variantes de poroqueratosis se encuentran la poroqueratosis actínica superficial diseminada, la poroqueratosis superficial diseminada, la poroqueratosis de Mibelli, la poroqueratosis lineal, la poroqueratosis eruptiva diseminada, la poroqueratosis palmo-plantar diseminada, la poroqueratosis punctata, la poroqueratosis penoescrotal, la poroqueratosis folicular y la poroqueratosis genito-glútea (con tres subvariantes).² Esta variante concreta que padece nuestro paciente, la PP, recibe su nombre por su predilección por los pliegues corporales, siendo el más frecuente el pliegue glúteo.³ Según Pitney et al., la poroqueratosis ptychotropica puede representar en realidad el estadio clínico más avanzado de la proliferación de lesiones de poroqueratosis

Véase contenido relacionado en DOI:
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.06.023>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.11.005>

0001-7310/© 2022 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

de Mibelli, que han sufrido alteraciones por koebnerización, liquenificación y otros factores locales.⁴

La forma inicial de presentación de la PP son pápulas y placas de color marrón rojizo, hiperqueratósicas o verrugosas. Los pacientes suelen aquejar prurito. A diferencia de otras lesiones de poroqueratosis, estas carecen de las clásicas crestas periféricas elevadas. Las lesiones satélites crecen durante varios años y se fusionan progresivamente en una gran placa escamosa simétrica en forma de "alas de mariposa". Esta es la descripción típica de la PP que suele aplicarse en los casos de presentación tardía.¹

La presencia de una lamela cornoide es el hallazgo histopatológico característico de todas las variantes de poroqueratosis; una columna de paraqueratosis que se correlaciona con los límites hiperqueratósicos de las lesiones. Sin embargo, a diferencia de otras variantes de poroqueratosis, las láminas cornoideas que se observan en la PP no se limitan a los bordes, sino que se extienden por toda la lesión.¹

La patogenia de la poroqueratosis sigue siendo desconocida, pero están implicados los traumatismos repetidos y la desregulación inmune.⁵ En la histopatología de la PP se observan con frecuencia depósitos de amiloide, lo que corrobora el papel de la fricción repetida en su etiología.⁶ La PP también puede estar asociada a estados de inmunosupresión. Se han descrito algunos casos de poroqueratosis en pacientes inmunodeprimidos, incluido un paciente con VIH.⁷ Algunos fármacos se han implicado en la etiología de otras variantes de poroqueratosis, aunque no en la PP.⁵ Igual que en nuestro paciente, otro caso de poroqueratosis también se vio agravado por el estrés.⁸

La PP puede tener una apariencia similar a la de otros trastornos comunes, lo que con frecuencia da lugar a diagnósticos erróneos. Una placa anular, escamosa y de crecimiento lento en las nalgas sugiere la presencia de psoriasis o tiña. En cuanto al diagnóstico diferencial, se debe considerar la dermatitis atópica, el liquen simple crónico y la sífilis.¹

El tratamiento de la PP es complejo y se han descrito respuestas variables al tratamiento con queratolíticos, crioterapia, 5-fluorouracilo, imiquimod, análogos de la vitamina D, diclofenaco, corticoides, antifúngicos tópicos y láser. La recurrencia es frecuente con todas las formas de tratamiento.¹ Se observó un alivio sintomático del prurito en dos casos tratados con terapia fotodinámica, pero el tratamiento no fue curativo y sólo produjo una eliminación parcial de las placas.⁹ Aunque la escisión puede ser curativa, rara vez es factible dado el tamaño y la localización de las lesiones.⁵ Se ha documentado la escisión de una lesión de 6 cm × 8 cm en un niño de 7 años con PP, aunque tres años después se observaron dos pequeños focos de recurrencia.¹⁰ Datos recientes sugieren que muchos pacientes con poroqueratosis presentan mutaciones en enzimas de la vía biosintética del mevalonato. Las opciones de tratamiento futuras pueden incluir inhibidores de la HMG-CoA reductasa o inhibidores de los pasos precedentes en la vía biosintética del mevalonato.¹⁰

Sólo se ha descrito un caso de transformación maligna de PP.³ Aunque existe un riesgo bajo de malignidad, el diagnóstico precoz sigue siendo importante para evitar pruebas innecesarias y potencialmente invasivas, así como el uso de tratamientos ineficaces.

Esta entidad inusual debe tenerse en cuenta en las lesiones cutáneas perianales y escrotales pruriginosas de larga

evolución, especialmente en los casos que no responden al tratamiento. Una biopsia proporcionará el diagnóstico definitivo. Las lesiones de la PP pueden afectar significativamente a la calidad de vida de los pacientes, tanto por el prurito como por el gran tamaño de las placas en los casos avanzados de PP. Aunque en algunas ocasiones se ha observado una ligera mejoría con el tratamiento, las opciones disponibles en la actualidad rara vez son curativas. Por ello, destacamos la necesidad de realizar más estudios sobre su tratamiento.

Conflicto de intereses

Los autores no tienen ningún conflicto de intereses que declarar.

Bibliografía

1. Hoang N, Harper HE, Jibbe A, Siscos SM, Cargnel AL, Kaplan DL. Porokeratosis ptychotropica: a rare variant that is commonly misdiagnosed. *Dermatol Online J.* 2020;26(6.).
2. Vargas-Mora P, Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X. Porokeratosis. Revisión de su etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2020;111:545–60.
3. Mazori DR, Shvartsbeyn M, Meehan SA, Tarsis SL. Transformation of porokeratosis ptychotropica into invasive squamous cell carcinoma. *Int J Dermatol.* 2017;56:679–80.
4. Pitney L, Weedon D, Pitney M. Porokeratosis ptychotropica: a rare variant with discrete lesions. *Australas J Dermatol.* 2015;56:e28–9.
5. Terrell JR, Urban JR, Fung MA, Tartar DM, Kiuru M. Pink verrucous plaque in a man with systemic mastocytosis. *Dermatol Online J.* 2019;25(10.).
6. Wanat KA, Gormley RH, Bennett DD, Kovarik CL. Genitogluteal porokeratosis involving the scrotum: an unusual presentation of an uncommon disease. *J Cutan Pathol.* 2012;39:72–4.
7. Bari O, Vazirnia A, Cohen P, Romero L. Genitogluteal porokeratosis in an HIV-positive man: A case report and review of the literature on genital porokeratosis. *Dermatology online journal.* 2018:24.
8. Soni R, Phiske M, Kanade P, John J, Joshi R, Shylaja S. Eruptive Pruritic Papular Porokeratosis: A Rare Variant of Porokeratosis. *Indian J Dermatol.* 2021;66:212–4.
9. Fustà-Novell X, Podlipnik S, Combalia A, Morgado-Carrasco D, Ferrando J, Mascaró JM Jr, et al. Porokeratosis ptychotropica responding to photodynamic therapy: An alternative treatment for a refractory disease. *Photodermatology, Photoimmunology & Photomedicine.* 2017;33:271–4.
10. Ho T, Schwentker AR, Barron DR, Lucky AW. Clinical course of porokeratosis ptychotropica over 7 years in an otherwise healthy child. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:248–50.

M. Thomas^{a,*}, M.M. Escudero^a, V. Howard^b
y M. Jones-Caballero^{a,c}

^a *Dermatology Department, Westmead Hospital, Sídney, Australia*

^b *Douglas Hanly Moir Pathology, Sídney, Australia*

^c *Sydney Medical School, The University of Sydney, Sídney, Australia*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: meryltresa.thomas@health.nsw.gov.au (M. Thomas).