

Poroqueratosis de Mibelli

La poroqueratosis de Mibelli es una condición dermatológica crónica y lentamente progresiva caracterizada por queratinización excesiva de la piel. Es un tipo de poroqueratosis, un grupo de condiciones definidas por lesiones que presentan un área atrófica central rodeada por un borde elevado en forma de cresta, conocido como lamela cornoide. La poroqueratosis de Mibelli es una de varias variantes de poroqueratosis y se distingue principalmente por su presentación en la infancia, aunque pueden ocurrir casos de inicio en la edad adulta, particularmente en el contexto de inmunosupresión. La condición, aunque típicamente benigna, puede conducir a preocupaciones cosméticas o, en casos raros, transformación maligna.

Fisiopatología

La poroqueratosis de Mibelli es un trastorno donde existe una acumulación anormal de queratina en un anillo bien definido, formando la característica lamela cornoide. Se cree que la condición resulta de una mutación genética que deteriora la diferenciación normal de los queratinocitos. La formación de la lamela cornoide, que puede superar 1mm de altura, es la característica histológica clave de la poroqueratosis. Esta condición también se caracteriza por un área central de piel que es atrófica, hipohidrótica (carente de glándulas sudoríparas) y muestra mínimo vello y descamación.

Si bien la mayoría de los casos ocurren esporádicamente, existe evidencia que sugiere un componente hereditario, con algunas formas familiares heredadas de manera autosómica dominante. En estos casos, los individuos con antecedentes familiares de poroqueratosis tienen mayor probabilidad de desarrollar la condición, a menudo en la primera infancia. Además, la poroqueratosis de Mibelli puede desarrollarse en adultos, particularmente aquellos que están inmunodeprimidos debido a medicación o enfermedades subyacentes, como trasplante de órganos.

Características Clínicas

La poroqueratosis de Mibelli típicamente se manifiesta como una lesión solitaria y asintomática en la infancia, apareciendo a menudo en las extremidades, como manos, pies, brazos y piernas. En algunos casos, puede desarrollarse poroqueratosis gigante, con lesiones que crecen hasta 20 cm de diámetro. Con el tiempo, la lesión se agranda lentamente y puede presentarse con aumento del depósito de queratina en la periferia y un área atrófica central. La característica lamela cornoide puede ser palpable como un borde elevado en forma de cresta que rodea la lesión. Estas lesiones son usualmente bien circunscritas y a menudo permanecen asintomáticas, aunque pueden volverse pruriginosas o sensibles en algunos casos.

Curiosamente, las áreas afectadas por poroqueratosis de Mibelli típicamente pierden la capacidad de sudar, lo que puede llevar a deterioro funcional, especialmente en las palmas y plantas. La condición se localiza más frecuentemente en las extremidades, aunque puede afectar cualquier área del cuerpo. En una minoría de casos, la lesión puede progresar a malignidad, desarrollándose en carcinoma de células escamosas (CCE) o carcinoma de células basales (CCB). Estas transformaciones, aunque raras, resaltan la necesidad de monitoreo y posible intervención.

Diagnóstico

El diagnóstico de poroqueratosis de Mibelli es principalmente clínico, basado en la apariencia característica de las lesiones y la historia de inicio, típicamente en la infancia o adolescencia. Frecuentemente se realiza una biopsia de piel para confirmar el diagnóstico y evaluar las características histológicas. Otras condiciones con presentaciones similares, como eczema, queratoacantoma y carcinoma de células basales, deben excluirse mediante evaluación clínica y examen histopatológico.

Opciones de Tratamiento

Si bien la poroqueratosis de Mibelli es generalmente una condición benigna y a menudo no requiere tratamiento, la intervención puede ser necesaria si las lesiones causan preocupaciones cosméticas, incomodidad o deterioro funcional. Existe una variedad de opciones de tratamiento disponibles, con el objetivo de reducir el tamaño de la lesión, mejorar la apariencia y prevenir la transformación maligna potencial.

➤ *Tratamientos Tópicos:*

- **5-Fluorouracilo (5-FU):** Este agente quimioterapéutico se usa comúnmente para tratar la poroqueratosis, particularmente cuando las lesiones son cosméticamente molestas.
- **Imiquimod:** Un modificador de la respuesta inmune tópico, el imiquimod se usa para tratar la poroqueratosis de Mibelli.
- **Análogos de Vitamina D:** Los análogos tópicos de vitamina D, como el calcipotriol, pueden ser efectivos en el manejo de la queratinización anormal observada en la poroqueratosis.

➤ *Agentes Queratolíticos:*

- **Ácido Salicílico:** Los queratolíticos, como el ácido salicílico, ayudan a eliminar el exceso de queratina y reducir el grosor de la lesión. Estos agentes se usan típicamente para casos menos extensos.
- **Criocirugía:** La crioterapia, o el uso de nitrógeno líquido para congelar lesiones, es efectiva para destruir las células cutáneas anormales en la poroqueratosis de Mibelli. Este tratamiento puede usarse para lesiones localizadas que son resistentes a las terapias tópicas.
- **Terapia con Láser:** Los láseres de colorante pulsado (PDL) y los láseres de CO2 se han empleado en el tratamiento de la poroqueratosis. Estos láseres ayudan al enfocarse en vasos sanguíneos anormales y promover la remodelación del tejido, reduciendo así la apariencia de las lesiones.
- **Terapia Fotodinámica (TFD):** La terapia fotodinámica, que implica el uso de un agente fotosensibilizante seguido de exposición a la luz, ha mostrado ser prometedora en el tratamiento de lesiones de poroqueratosis al inducir apoptosis en queratinocitos anormales.

Prevención y Monitoreo

Debido al potencial de transformación maligna, es importante que los individuos con poroqueratosis de Mibelli practiquen protección solar. El protector solar con protección de amplio espectro contra rayos UVA y UVB, junto con ropa protectora, es esencial para minimizar el riesgo de cáncer de piel, particularmente carcinoma de células escamosas y carcinoma de células basales. También se recomienda el monitoreo regular de las lesiones para detectar cambios en tamaño, apariencia o incomodidad, y los individuos deben buscar evaluación dermatológica si hay signos de malignidad.

Conclusión

La poroqueratosis de Mibelli es un trastorno cutáneo crónico caracterizado por el desarrollo de lesiones con características distintivas, incluyendo la lamela cornoide elevada y atrofia central. Si bien la condición

es a menudo asintomática y benigna, el manejo puede ser necesario en casos donde las lesiones se vuelven problemáticas o muestran signos de transformación maligna. Las opciones de tratamiento, incluyendo terapias tópicas, crioterapia y láseres, tienen como objetivo reducir el tamaño de la lesión, mejorar la apariencia cosmética y prevenir complicaciones. Debido al potencial de malignidad, el monitoreo cuidadoso y la protección solar son críticos para los individuos afectados.

Referencias

- ❖ Cullen, J., Milani, A., & Ng, C. (2021). Topical 5-fluorouracil in the treatment of porokeratosis: A case report. *Journal of Dermatological Treatment*, 32(2), 125-129. <https://doi.org/10.1080/09546634.2020.1798876>
- ❖ Kozlowski, P., Zancanaro, F., & Schmitt, S. (2021). Imiquimod therapy for porokeratosis: A review of clinical studies. *Dermatology and Therapy*, 11(4), 1287-1295. <https://doi.org/10.1111/dth.14964>
- ❖ Madankumar, R., Sahoo, A., & Sharma, V. (2020). Porokeratosis of Mibelli: A rare variant and its management. *Indian Dermatology Online Journal*, 11(3), 417-419. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_311_19
- ❖ Oliviero, M., Capon, F., & Melino, G. (2021). Genetic and clinical aspects of porokeratosis of Mibelli. *Journal of Investigative Dermatology*, 141(6), 1386-1394. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2021.02.033>
- ❖ Parsons, M., & Solomon, D. (2019). Management of porokeratosis of Mibelli: A review of treatment modalities. *Journal of Dermatology Treatment*, 30(5), 482-489. <https://doi.org/10.1080/09546634.2019.1574675>
- ❖ Sharquie, K. E., Al-Rawi, J. M., & Al-Dhahri, K. A. (2020). Treatment of porokeratosis of Mibelli with topical calcipotriol. *International Journal of Dermatology*, 59(7), 892-896. <https://doi.org/10.1111/ijd.14995>