

Queratoacantomas, ¿una manifestación tardía de incontinencia pigmenti?

Queratoacantomas, late manifestations of Incontinentia Pigmenti?

Margarita María Becerra,¹ Ana Francisca Ramírez,² Ricardo Rueda.³

1. RIII Dermatología Universidad del Valle.

2. Dermatóloga Oncóloga. Hospital Universitario del Valle.

3. Dermatopatólogo. Universidad del Valle.

Correspondencia:

Margarita Becerra

Email: margarita.becerra@gmail.com

Recibido: Noviembre 1 de 2007

Aceptado: Noviembre 20 de 2007

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

Se reporta el caso de una paciente con incontinencia pigmenti (IP) en estadio 3, con lesiones pigmentadas lineales que siguen las líneas de Blaschko en extremidades y tronco. Sobre estas lesiones aparecen, en el transcurso de tres años, seis tumores verrucosos compatibles histopatológicamente con queratoacantoma (QA). Estos QA, como los tumores queratóticos subungueales de la IP, pueden corresponder a una manifestación tardía de la enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Incontinencia pigmenti, queratoacantoma, cáncer de piel.

Summary

We report a female patient with stage 3 Incontinentia Pigmenti (IP), linear pigmented patches following Blaschko's lines which involve both torso and extremities. Over the pigmented lesions she developed 6 verrucous tumors during 3 years compatible with keratoacanthomas. These lesions, like subungual keratotic tumors of IP, might have been developed as one of the late manifestations of the disease.

KEY WORDS: Incontinentia pigmenti, keratoacanthoma, skin neoplasm.

Caso clínico

Paciente femenina de 30 años de edad con diagnóstico de incontinencia pigmenti en estadio tres, con múltiples lesiones hiperpigmentadas en las extremidades y el tronco que seguían las líneas de Blaschko (**FIGURA 1**). Consultó al servicio de dermatología durante tres años por la aparición sucesiva de lesiones tumorales verrucosas sobre estos parches pigmentados (**FIGURA 2**). La primera lesión apareció a la edad de veintisiete años en la pierna derecha. En ese momento, se realizó una biopsia excisional que a la histopatología mostró hiperplasia epidérmica, hiperqueratosis, acantosis y células disqueratóticas. Con lente de bajo poder se evidenciaba un tapón de queratina que llenaba una invaginación central, y un muy bien formado collarrete lateral. El espécimen fue reportado como consistente con un QA. (**FIGURA 3**).

En la actualidad, a la edad de 30 años, la paciente ha pre-

sentado otros cinco tumores de características clínicas similares, ubicados en el tronco y las extremidades pero siempre sobre parches pigmentados de IP. Todos ellos han sido resecados y diagnosticados como queratoacantomas después de su estudio.

Discusión

Incontinencia Pigmenti es un desorden genético raro que resulta de una mezcla de displasia ecto y mesodérmica. Se hereda de forma dominante ligada al cromosoma X y por tanto afecta principalmente a las mujeres, siendo casi una regla el aborto de los fetos masculinos. Sin embargo, se han reportado pacientes masculinos que sobreviven quizás como resultado de un mosaicismo postcigótico de la mutación.²

El gen mutado ha sido mapeado en el cromosoma Xp28 y codifica para la proteína NEMO. NEMO es un com-



FIGURA 1 : máculas pigmentadas en el tronco siguiendo las líneas de Blaschko.



FIGURA 1 : QA en brazo sobre IP.

ponente regulatorio de IKKgamma, activador central de la vía de señalización NFkB que normalmente controla la expresión de múltiples genes, entre ellos citoquinas y quimioquinas, que protegen la célula de la apoptosis.³ Más del 90% de los casos tienen la misma mutación genómica de NEMO: Deleción de exones: ⁴⁻¹⁰ Clínicamente el aspecto característico de la enfermedad son sus manifestaciones cutáneas que morfológicamente evolucionan en tres estadios y tienden a seguir las líneas de Blaschko:

1. Lesiones lineales eritematosivas y ampollosas.
2. Lesiones verrucosas.
3. Parches hiperpigmentados.

En el paciente, es usual que estos tres estadios aparezcan durante los primeros seis meses de vida, principalmente en el tronco y las extremidades. Luego las hiperpigmentaciones pueden persistir durante varios años y aclaran después de la pubertad.

Además de los cambios cutáneos, hay una serie de anomalías que pueden presentarse en los pacientes con IP: ⁴

- Anomalías dentales: anodoncia, dientes pequeños y cónicos, erupción dental tardía.
- Anomalías oculares: nistagmus, estrabismo, catarata, anomalías vasculares retinianas, uveítis.
- Transtornos mentales: convulsiones, retardo mental, espasticidad, hemiparesia, encefalopatía.
- Anomalías del pelo: alopecia del vértez, agenesia de las cejas y las pestañas.
- Anomalías ungueales: distrofia, punteado.

Dentro de estas alteraciones es importante recalcar los tumores queratóticos peri y subungueales que aparecen más en las manos que en los pies y típicamente se pre-

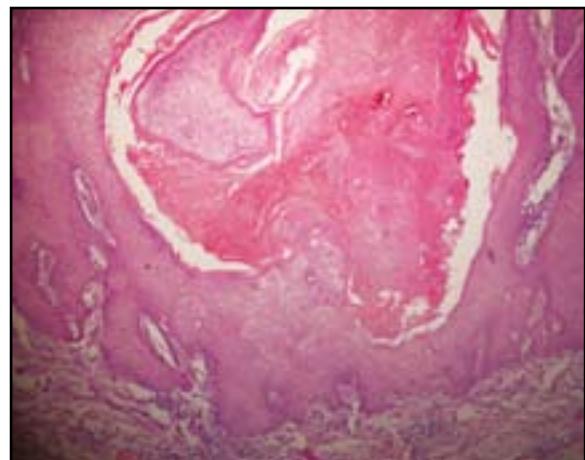


FIGURA 3: se observa en la histopatología un tumor de origen epidérmico con tapón córneo central.

sentan entre la pubertad y la tercera o la cuarta década de la vida. Estos constituyen una manifestación tardía de la enfermedad y son compatibles histopatológicamente con lesiones en estadio verrucoso (hiperplasia epidérmica, papilomatosis, queratinocitos agrandados).⁵ En algunos casos, pueden resultar prácticamente indistinguibles de los queratoacantomas subungueales.⁶

El caso que se presenta es interesante por corresponder a una paciente con IP en quien gradualmente van apareciendo lesiones verrucosas, todas sobre parches pigmentados de la enfermedad, que resultan ser compatibles con QA. Este tipo de tumores, al igual que los tumores queratóticos subungueales de la IP, podrían corresponder a una manifestación cutánea tardía de la enfermedad.¹

Referencias

1. Sakai H, Minami M, Satoh E, Matsuo S, Iizuka H. Keratoacanthoma Developing on a Pigmented Patch in Incontinentia pigmenti. *Dermatology* 2000; 200: 258-61.
 2. Fusco F, Fimiani G, Tadini G, Urso M, Ursini M. Clinical diagnosis of incontinentia pigmenti in a cohort of male patients. *J Am Acad dermatol* 2007; 56: 264-7.
 3. Berlin A, Paller A, Chan L. Incontinentia pigmenti: a review and update on the molecular basis of pathophysiology. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 169-87.
 4. Pacheco T, Levy M, Collyer J, Pizzi N. Incontinentia Pigmenti in male patients. *J Am Acad dermatol* 2006 ; 55 : 251-5.
 5. Montes C, Maize J, Guerry-Force M. Incontinentia pigmenti with painful subungual tumors: A two-generation study. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: S45-52.
 6. Baran R, Goettmann S. Distal digital keratoacanthoma: a report of 12 cases and a review of the literature. *Br J Dermatol* 1998; 139: 512-5.
 7. Ehrenreich M, Tarlow M, Godlewska-Janusz E, Schwartz R. Incontinentia Pigmenti: a systemic disorder. *Cutis* 2007; 79: 355-62.
 8. Darne S, Carmichail A. Isolated recurrence of vesicobullous Incontinentia Pigmenti in a schoolgirl. *Br J Dermatol* 2007; 156: 600-2.
 9. Mane S. Incontinentia Pigmenti. *Indian Pediatr* 2006; 43: 1103-4.
-
-