

Poroceratose linear seguindo as linhas de Blaschko *

Linear porokeratosis following Blaschko lines *

Hiram Larangeira de Almeida Jr.¹

Rodrigo Pereira Duquia²

Resumo: Relata-se caso de um homem de 25 anos, que apresenta desde a infância lesões lineares hiperqueratósicas, iniciadas na região escapular esquerda, seguindo pelo braço e antebraço. No dorso a lesão tem a configuração de um 'V', característica das linhas de Blaschko. Em algumas áreas é possível perceber lesões com a típica muralha córnea da poroceratose, fato confirmado histologicamente, tendo sido encontrada a lamela cornóide. O tratamento foi feito com crioterapia.

Palavras-chave: Crioterapia; poroceratose.

Summary: Authors report a case of a 25-year-old male patient, who had since childhood a hyperkeratotic linear lesion, affecting left scapular region and whole arm. On his dorsum, the lesion had a typical distribution of the Blaschko lines. In some areas, isolated lesions resembled porokeratosis. Light microscopy showed cornoid lamella. Patient was treated with cryotherapy.

Key words: Cryotherapy; porokeratosis.

INTRODUÇÃO

A poroceratose linear é um subtipo do grupo das poroceratoses, que se caracteriza por ser rara,^{1,2} crônica, unilateral, acometendo geralmente as extremidades,³ e desenvolvendo-se com mais frequência em crianças e adultos jovens,^{1,4} havendo raros relatos de aparecimento tardio.² Geralmente não há precedentes familiares nem relação com exposição solar. A lesão é caracterizada por uma alteração da ceratinização, identificada pela presença de região central normal ou atrófica cercada por uma muralha de ceratina periférica, que corresponde histologicamente a uma coluna compacta de células parakeratósicas que ocupam pequenas invaginações da epiderme, formando a lamela cornóide.^{3,5,6}

RELATO DO CASO

Paciente de 25 anos, do sexo masculino, branco, veio à consulta por apresentar lesão na região escapular e no

INTRODUCTION

Linear porokeratosis is a rare type of porokeratosis^{1,2} characterized by chronic, unilateral extremities lesions,³ which affects most frequently children and young adults,^{1,4} with seldom late onset reports.² Usually there is no familiar antecedents or sun-exposition history. Lesion has abnormal keratinization characterized by a healed or atrophic center surrounded by keratin limits, with histopathologic changes that include compact column of parakeratotic cells in small epidermal invaginations, constituting the cornoid lamella.^{3,5,6}

CASE REPORT

A 25-year old male and white patient had a skin lesion on scapular region and left arm. Disease duration was since childhood, and no similar cases in

Recebido em 9.3.99.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 8.9.99.

* Trabalho realizado na Disciplina de Dermatologia, Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Pelotas - SP.

¹ Professor Adjunto de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Pelotas.

² Acadêmico de Medicina.

Figura 1:
Trajeto das
lesões no
dorso



membro superior esquerdo. Essa é assintomática e começou na infância, não havendo casos semelhantes na família. Ao exame dermatológico observou-se lesão linear, que, a partir da região escapular, seguia um trajeto em 'V' invertido (Figura 1) pelo ombro, braço e antebraço ipsilaterais (Figura 2). Algumas lesões isoladas apresentavam a clássica muralha ceratósica com atrofia central (Figura 3), levando à hipótese diagnóstica de poroceratose linear.

Foi realizada biópsia, cujo exame histológico mostrou epiderme irregular, com acantose, identificando várias lamelas paraceratóticas (Figura 4), sendo algumas de aspecto bizarro, perdendo a configuração vertical característica e invaginando-se em epiderme acantótica (Figura 5). As lesões menores foram tratadas com crioterapia com spray de nitrogênio líquido com tempo de congelamento de 15 segundos, com boa resposta, levando à hipocromia residual; o paciente não retornou para o seguimento.

DISCUSSÃO

A poroceratose apresenta cinco variantes clínicas:⁷ poroceratose de Mibelli (PM), poroceratose actínica superficial disseminada (Pasd), poroceratose palmoplantar disseminada (PPPD – acometimento palmoplantar e lesões no resto do tegumento), a poroceratose puntacta (PP – acometimento exclusivo das palmas e plantas) e a poroceratose linear (PL), sendo esta última uma das mais raras, existindo relatos da associação da PL com outras formas clínicas da poroceratose.^{5,8}

Histologicamente todas são semelhantes,⁹ caracterizadas pela

Figura 2:
Trajeto linear
no braço



Figure 1:
Aspect of
dorsal lesions

the family were reported. Through dermatological exam a linear lesion extending from the scapular region to the ipsilateral shoulder, arm, and forearm (Figure 2), with an inverted 'V' shape

(Figure 1). Certain isolated lesions showed the classical keratotic edges with central atrophy (Figure 3), suggesting the diagnosis of linear porokeratosis.

Histopathologic exam of biopsied skin demonstrated irregular epidermis, acanthosis, and several parakeratotic lamella (Figure 4), some with bizarre aspect showing absence of characteristic vertical presentation and with invagination at acanthotic epidermis (Figure 5). Smaller lesions were treated with liquid nitrogen cryotherapy with a freezing time of 15 seconds, obtaining good result and residual hypochromia. Patient did not return for follow-up.

DISCUSSION

Porokeratosis has 5 clinical possible forms:⁷ Mibelli's porokeratosis (MP), disseminated superficial actinic porokeratosis (DSAP), disseminated palmoplantar porokeratosis (DPPP – body and palmoplantar lesions), punctate porokeratosis (PP – restricted involvement of palms and plants) and linear porokeratosis (LP). LP is an uncommon type, being reported in association with other clinical forms of porokeratosis.^{5,8}

Histologic findings are similar between porokeratosis forms,⁹ and characterized by cornoid lamella – parakeratotic

Figure 2:
Linear aspect
in arm

Figura 3:
Detalhe no
antebraço
mostrando
a muralha
queratósica



Figure 3:
Clinical
appearance
of cornoid
lamella on
forearm

lamela cornóide — área paraceratótica, geralmente disposta verticalmente à epiderme —,¹⁰ sendo a diferenciação dos vários subtipos baseada em dados clínicos. A hereditariedade já foi demonstrada em todas as variantes, havendo relato da PL afetando gêmeos monozigóticos.⁹ O início é geralmente na infância, sendo exceção a Pasd, que surge na idade adulta, como outras dermatoses decorrentes da exposição crônica à luz solar e pela mesma razão se localiza nas áreas expostas. A PM e a PL preferem as extremidades, e a PPPD já foi também descrita nas mucosas.⁴ Alguns autores sugerem a divisão da PL em localizada, quando afeta apenas um segmento, e generalizada,^{10,11} quando as lesões são múltiplas.

A PL pode seguir dermatômeros (zosteriforme) ou as linhas de Blaschko (LB),¹² alguns casos foram descritos simplesmente como lineares, sem entrar no mérito de se zosteriforme ou se LB. Veraldi publicou caso de poroceratose zosteriforme em que as lesões descreviam no abdômen trajetos em ‘S’, característicos das LB.¹

As LB foram descritas pela primeira vez em 1901 por Alfred Blaschko, que relatou a presença de várias enfermidades lineares com disposição característica, com curvaturas em forma de ‘S’ quando apareciam na região abdominal e de ‘V’ invertido quando apareciam na região dorsal.¹³ É esse o melhor aspecto que as diferencia dos dermatômeros, pois nos membros ambos são lineares.¹³ Várias dermatoses seguem essa linhas como, por exemplo, os nevos verrucosos lineares, a hipomelanose de Ito, a incontinência pigmentar, o líquen estriado. A teoria mais aceita para explicar a distribuição linear que não segue o trajeto de nervos é a de Happle, o qual postulou que uma mutação pós-zigótica levaria a uma subpopulação de células, no caso ceratinócitos, que seguiriam linhas embriológicas, ceratinizando nessas áreas de forma anormal, como, por exemplo, nos nevos verrucosos e na PL.^{14,15}

Malignização já foi descrita com as poroceratoses. Sasson em revisão da literatura inglesa de 1966 a 1996, identificou 281 casos de poroceratose publicados, sendo apenas 42 do tipo linear.⁶ Comparando o número de relatos com e sem malignização, encontrou oito casos de PL associados à neoplasia, perfazendo 19% do total (Sasson). Na PM houve 7,6% de malignização, na Pasd, 3,4%, e na PPPD, 9,5%. Não há relatos associados à PP. Na média houve associação com neoplasia maligna em 7,5%, o que concorda com dados publicados anteriormente. Avaliando

areas, usually arranged vertically to epidermis —,¹⁰ and differential diagnosis is based on clinical data. Inheritance has been demonstrated in all forms, with occurrence in monozygotic twins.⁹ Disease onset is usually in childhood, except DASP, which occurs in adults, similarly to other dermatosis triggered by chronic exposition to sunlight. DASP occurs in sun exposed areas. MP and LP are preferentially in extremities, and DPPP has been described in mucosa.⁴ Certain authors suggest a subdivision of LP in localized and generalized,^{10,11} when only one segment is affected or lesions are multiple, respectively.

LP may follow dermatomere (zosteriform) or Blaschko lines (BL).¹² Some reports have not specified if linear lesions followed a preferable distribution (zosteriform or BL). Veraldi published a case of zosteriform porokeratosis with S-shaped lesions, typical of BL.¹

Blaschko lines were first described in 1901 by Alfred Blaschko, who reported several diseases with linear and S-shaped lesions on the abdominal region, and inverted “V” lesions when on dorsal region.¹³ This clinical characteristic is the best parameter to differentiate from the dermatomes, with linear distribution on limbs.¹³ Various dermatosis follow these lines, i.e., linear verrucous nevus, Ito’s hypomelanosis, pigmentar incontinence, and striated lichen. To explain lesions that do not go along nerves, and follow a linear distribution, Hapless theory is the most accepted, which postulates that a postzygotic mutation occurs in keratinocytes, leading to abnormal keratinization through embryonic lines, i.e., verrucous nevus and LP.^{14,15}

Malignant transformation has been described in porokeratosis. Sasson, in an English review, from 1966 to 1996, identified 281 published cases of porokeratosis, only 42 of linear form.⁶ Eight cases of LP were associated with neoplasm (19% of total). Malignant transformation occurred in 7,6% of MP cases, 3,4% of DSAP, and 9,5% of DPPP. No case was reported in patients with PP. Mean frequency of association with malignant neoplasm was 7,5%, in agreement with previous data. Among lesions that malignant; it was concluded that large and coalescent lesions



Figura 4: Histologia. Lamela cornóide clássica verticalizada (HE, x200)
 Figure 4: Histologic findings: cornoid lamella (HE, x200)



Figura 5: Histologia. Lamela cornóide em área acantótica invaginando-se na epiderme (HE, x200)
 Figure 5: Histologic findings: epidermal invagination of cornoid lamella in acanthotic areas (HE, x200)

os casos que malignizaram, concluiu-se que lesões largas e coalescentes nas extremidades e de longa evolução apresentaram maior risco. Há relatos de malignização para carcinoma espinocelular até com metástases,¹⁶ para basocelular e casos de disqueratose de Bowen.¹⁷

A causa da poroceratose ainda é desconhecida, sendo sugerido que ceratinócitos atípicos hiperproliferativos, ceratinizando rápida e anormalmente, levem à formação da lamela cornóide.^{10,18} As bordas de uma lesão de Pasd ao serem transplantadas para uma zona de pele normal reproduzem a lesão na área anteriormente normal,¹⁹ o que sustenta a hipótese de um clone de células epidérmicas anormais.

O diagnóstico diferencial da PL é com outras dermatoses hiperkeratóticas lineares, como o líquen estriado, porém o nevo verrucoso é o mais importante.⁹ O estudo histológico permite essa diferenciação.

O tratamento é indicado não só pela estética, mas também pelo risco de malignização,²⁰ havendo relatos do uso de tretinoína e 5-fluoracil tópicos, etretinato sistêmico (com melhora importante, mas sem informar se recidivou com a suspensão)¹¹ e tratamentos cirúrgicos como abrasão,²⁰ crioterapia,²¹ eletrocoagulação.²¹ Os lasers que destroem seletivamente a epiderme,²¹ utilizados nos processos de *resurfacing*, representam boa modalidade terapêutica, já que a alteração patológica é intraepidérmica.

No nosso paciente indubitavelmente a disposição linear da poroceratose seguia as linhas de Blaschko, havendo poucos relatos nessa disposição,^{9,11,12} devendo o termo zosteriforme ser utilizado com cautela, e os casos duvidosos ser descritos como lineares. □

in extremities and of long duration are the most risky. Squamous cell carcinoma with metastization,¹⁶ basal cell and Bowen's disqueratosis¹⁷ have been reported.

Yet, the cause of porokeratosis cause is unknown. It has been suggested that atypical keratinocytes show increased proliferation, and lead to rapid and abnormal keratinization and to cornoid lamella development.^{10,18} Whenever cells from edges of ASDP lesion are transplanted to normal skin region, they induce formation of similar lesions,¹⁹ what supports the hypothesis that there is an abnormal clone of epidermic cells.

Differential diagnosis of LP is made with other linear hyperkeratotic dermatosis, as striate lichen, and most importantly with the verrucous nevus.⁹ Histologic exam provides this differentiation.

Treatment is indicated for cosmetic reason, but also for the risk of malignization.²⁰ Use of tretinoin, topical 5-fluoracil, systemic etretinate (with marked improvement, but no information about relapse after drug withdrawn)¹¹ and surgical treatment as abrasion,²⁰ cryotherapy,²¹ and electrocoagulation²¹ have been reported. Lasers, that selectively destroy the epidermis,²¹ used in resurfacing processes, are a good therapeutic option, since pathologic changes are within epidermis.

In the patient described, undoubtedly, linear porokeratosis followed Blaschko's lines, with few similar cases previously reported.^{9,11,12} The term zosteriform should be employed with caution, and unclear cases should be described as linear. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Veraldi S, Bocor M, Gasparini G. Zosteriform porokeratosis: a report of two cases. *Cutis* 1989;44:216-9.
2. Bogaert MA, Hogan DJ. Linear porokeratosis in a 74-year-old woman. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:338.
3. Dover JS, Phillips TJ, Burns A, Krafchik BR. Disseminated superficial actinic porokeratosis. *Arch Dermatol* 1986;122:887-9.
4. Apel HP, Kuhlwein A, Jänner M. Porokeratosis linearis unilateralis. *Hautarzt* 1986; 37:284-7.
5. Dover JS, Miller JA, Levene GM. Linear porokeratosis of Mibelli and DSAP. *Clin Exp Dermatol* 1986;2:79-83.
6. Sasson M, Krain AD. Porokeratosis and cutaneous malignancy. *Dermatol Surg* 1996;22:339-42.
7. Wolff-Schreiner EC. Porokeratosis. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austin KF, eds. *Dermatology in General Medicine*, 4th ed. New York: McGraw-Hill, 1993:565-71.
8. Gautam RK, Bedi GK, Sehgal VN, Singh N. Simultaneous occurrence of disseminated superficial actinic porokeratosis (DSAP), linear and punctate porokeratosis. *Int J Dermatol* 1995;34:71-2.
9. Guillot P, Taieb A, Fontan I et al. Porokératose de Mibelli linéaire chez des jumelles monozygotes. *Ann Dermatol Veneereol* 1991;118:519-24.
10. Wollina U, Henkel U, Schaarschmidt H, Hipler C. Unilaterale systematische lineäre Porokeratose. *Zentralbl Pathol* 1992; 138:51-4.
11. Goldman GD, Milstone LM. Generalized linear porokeratosis treated with etretinate. *Arch Dermatol* 1995;131:496-7.
12. Sasaki S, Urano Y, Nakagawa K et al. Linear porokeratosis with multiple squamous carcinomas: study of p53 expression in porokeratosis and squamous cell carcinomas. *Br J Dermatol* 1996;134:1151-3.
13. Bologna JL, Orlow SJ, Glick AS. Lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:157-90.
14. 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.
15. Happle R. Mosaicism in human skin. Understanding the patterns and mechanisms. *Arch Dermatol* 1993;129:1460-70.
16. Lozinski AZ, Fischer BK, Walter JB, Fitzpatrick PJ. Metastatic squamous cell carcinoma in linear porokeratosis of Mibelli. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:448-51.
17. Lucker GP, Steijlen PM. The coexistence of linear and giant porokeratosis associated with Bowen's disease. *Dermatology* 1994;189:78-80.
18. Ito M, Fujiwara H, Maruyama T, Oguro K, Ishhara O, Sato Y. Morphogenesis of the cornoid lamella: histochemical, immunohistochemical and ultrastructural study of porokeratosis. *J Cutan Pathol* 1991;18:247-58.
19. Chernosky ME, Freeman RG. Disseminated superficial actinic porokeratosis (DSAP). *Arch Dermatol* 1967;96:611-24.
20. Cohen PR, Held JL, Katz BE. Linear porokeratosis: successful treatment with diamond fraise dermabrasion. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:975-7.
21. Barnett JH. Linear porokeratosis: treatment with the carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:902-4.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Hiram Larangeira de Almeida Jr.
Rua 15 de Novembro, 1047 / 405
Pelotas RS 96015-000