



## RELATO DE CASO

### Poroceratose de Mibelli com lesões gigantes: relato de caso

#### *Porokeratosis of Mibelli with huge injuries: case report*

Nilton Nasser<sup>1</sup>, Nilton Nasser Filho<sup>2</sup>, Thaiana Santoro C. Rosa<sup>3</sup>, Aline Concato<sup>4</sup>

#### Resumo

Poroceratose de Mibelli é uma genodermatose disceratósica de forma crônica, progressiva e rara, com risco de evolução para malignidade. É de transmissão autossômica dominante e a patogenia é ainda desconhecida. O caso clínico mostra um paciente com 78 anos de idade, com 75 anos de evolução de Poroceratose de Mibelli com lesões gigantes, exuberantes e história médica familiar da genodermatose. As lesões da poroceratose de Mibelli são assintomáticas e mais comumente encontradas nas extremidades, preferencialmente dorso das mãos e pés. Pode apresentar progressão e regressão espontânea e ocasionar cicatrizes levemente atróficas. O diagnóstico é clínico-histológico, apresentando a lamela coróide no histológico. A poroceratose de Mibelli deve ser tratada para evitar a transformação em células escamosas, doença de Bowen ou carcinoma basocelular.

**Descritores:** Poroceratose de Mibelli. História familiar. Malignidade.

#### Abstract

Porokeratosis of Mibelli is a chronic, progressive and rare genodermatosis disceratosis, that has the risk to become a malignant tumor. Its transmission is mainly autosomal and the pathogenesis is still unknown. The clinic case shows a patient with 78 years, 75 years of those with evolving Porokeratosis of Mibelli, huge injuries, and familiar historic of genodermatosis. The injuries from the Porokeratosis of Mibelli are asymptomatic and generally found in the ends of the body, preferably in the back of the hand or feet. The injuries can increase or diminish spontaneously and lead to scars a little atrophic. The diagnosis is clinical-histological, and it is represented by a choroid lamella in the histological. The Porokeratosis of Mibelli may be treated to avoid the transformation into squamous cells, Bowen disease or basal cell carcinoma.

**Keywords:** Porokeratosis of Mibelli. Familiar historic. Malignant.

1 Doutor em Dermatologia formado pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) e Professor titular da disciplina de Dermatologia da Universidade Regional de Blumenau (FURB), Blumenau, SC.

2 Médico Residente em Dermatologia da Policlínica do Rio de Janeiro, RJ.

3 Acadêmica de Medicina da Universidade Regional de Blumenau (FURB), Blumenau, SC.

4 Acadêmica de Medicina da Universidade Regional de Blumenau (FURB), Blumenau, SC.

## Introdução

Poroceratose de Mibelli é uma genodermatose dis-ceratótica de forma crônica, progressiva e rara<sup>1</sup>. É de transmissão autossômica dominante e a patogenia é ainda desconhecida. Em 1893, Mibelli sugeriu o termo poroceratose devido a impressão inicial de que o sítio patológico era o ducto sudoríparo écrino, fato atualmente não creditado<sup>2</sup>. A genodermatose apresenta aspecto irregular, podendo ocorrer espontaneamente e provocar alterações cutâneas<sup>1</sup>.

O aspecto estético desfavorável é uma das principais manifestações da doença. Por esta razão, o paciente geralmente procura o atendimento médico, entretanto há risco de evolução para malignidade, principalmente nas cinco primeiras décadas<sup>1</sup>. As lesões se desenvolvem como placas ásperas, anulares, circundadas por margens queratóticas elevadas e centro geralmente atrófico. Aparecem com frequência nos membros e mostram tendência à disseminação centrífuga<sup>3</sup>.

A poroceratose de Mibelli começa durante a infância como pápulas marrons e placas com borda anular, pequenas e assintomáticas. A forma gigante é rara e ocorre predominantemente na parte inferior da perna e do pé<sup>4</sup>.

O objetivo deste caso clínico é mostrar um caso raro de Poroceratose de Mibelli com lesões gigantes, exuberantes e numerosas num paciente de 78 anos de idade, lavrador, com 75 anos de evolução da genodermatose.

## Caso clínico

Paciente de 78 anos, sexo masculino, lavrador, relata lesões desde 3 anos de idade que se iniciaram nos pés e evoluíram atingindo mãos, tronco, membros superiores, inferiores e face. As lesões se desenvolveram lentamente e progressivamente. Ao exame apresenta manchas e placas com bordos elevados, queratóticos, com depressão central de vários tamanhos, desde 1 cm até 8 cm de diâmetro, com bordos atingindo de 0,5 mm de altura. As maiores lesões localizam-se nos pés, pernas e mãos. Tem uma filha que apresenta pequena lesão em pé e filho com padrão de lesões muito semelhantes ao do pai. A avaliação histopatológica de pele mostrou compatível com poroqueratose de Mibelli, com presença de lamela cornóide.

## Discussão

Existem cinco variantes clínicas da poroceratose: poroceratose de Mibelli, poroceratose actínica superficial disseminada, poroqueratose palmoplantar, poroqueratose linear e poroqueratose pontilhada. A poroce-

ratose de Mibelli apresenta-se, clinicamente, com uma ou mais placas anulares, com atrofia central e bordas elevadas ceratóticas<sup>4</sup>. Pode envolver quase qualquer área do corpo, porém as extremidades são os sítios mais comuns<sup>5</sup>.

A maior prevalência da doença é no sexo masculino, na relação de 3:1, e na raça branca 1,3. Acomete mulheres na faixa etária de 20 a 40 anos, podendo ocorrer concomitantemente com queratose actínica<sup>1</sup>. Os fatores de risco incluem imunossupressão, herança genética, radiação UV, agentes infecciosos, trauma e drogas, como diuréticos tiazídicos<sup>5-7</sup>.

Ao microscópio, a presença da lamela cornóide é a principal característica para o diagnóstico<sup>3</sup>, ela representa uma fina coluna de células coradas pouco ceratóticas, dentro de uma invaginação cheia de queratina epidérmica. Na epiderme, abaixo da coluna paraceratótica, os queratinócitos são arranjados irregularmente e têm núcleos picnóticos com edema perinuclear<sup>8</sup>. As lesões geralmente são assintomáticas, mas pode apresentar prurido<sup>6,9</sup>. Progressão e regressão espontânea pode ocorrer sem um fator determinante específico e, conseqüentemente, ocasionar cicatrizes levemente atróficas<sup>1</sup>.

Estudos demonstram que o risco de transformação maligna ocorre em virtude da presença do gene p53 que atua como um possível mediador do processo carcinogênico, acometendo com maior frequência as lesões de aspecto linear localizadas em membros inferiores. Há também um elevado potencial de malignidade na presença de instabilidade cromossômica demonstrada em cultura de fibroblastos em pacientes com poroceratose de Mibelli. O carcinoma de células escamosas se apresenta como o tumor associado mais comum. Também é descrito associação com doença de Bowen e o carcinoma basocelular. As lesões quiescentes podem tornar-se ativas mediante imunodepressão<sup>10</sup>.

O diagnóstico é feito através do exame clínico pela análise das lesões, pela história do paciente relatando como apareceram, a precocidade e se tem caso semelhante na família, e através de um exame histopatológico com a presença de lamelas cornóides como fator patognomônico. O principal diagnóstico diferencial pode ser feito com a psoríase em virtude da semelhança com a lesão central<sup>10</sup>.

A poroceratose de Mibelli deve ser tratada para evitar a transformação em células escamosas, doença de Bowen ou carcinoma basocelular. Múltiplas opções de tratamento estão disponíveis, no entanto, não há um tratamento universalmente eficazes<sup>4</sup>. O tratamento pode ser tópico, sistêmico, cirúrgico e radioterápico<sup>1</sup>. Algumas opções de tratamento são a crioterapia, la-

ser, retinóides, agentes queratolíticos, 5-fluorouracil, imiquimod e terapia fotodinâmica<sup>9</sup>. A resposta aos diversos tratamentos é variada e geralmente temporária, sendo frequentes as recidivas<sup>1</sup>.

A poroceratose de Mibelli apresenta-se inicialmente com uma entidade rara, mas que talvez tenha sua incidência subestimada principalmente pelo fato de ser assintomática em pacientes como o descrito, muitas vezes ignorando, sem buscar apoio médico. Não existe um fator etiopatogênico totalmente estabelecido até o momento, mas um padrão de herança autossômico dominante com penetrância variável está bem descrito. Com isso a história familiar torna-se imprescindível para a hipótese diagnóstica.

## Referências

1. ZANINI, M. Poroceratose de Mibelli. *Medicina Cutan America Latina*. Blumenau, v.39, n.3, p.126-8. 2011.
2. SANTO, B., et al. Porokeratosis of Mibelli: as a keratotic disorder at risk for malignant transformation. *Revista Brasileira de Medicina*. São Paulo, v.68, abril. 2011.
3. ANSARI, R., et al. A giant porokeratosis of Mibelli: Successful treatment with topical 5 percent 5-fluorouracil. *Egyptian Dermatology Online Journal*. Bangladesh, v.7, n.2:7, p.1-5, December, 2011.
4. CHEN, J., et al. Zosteriform Porokeratosis of Mibelli. *Journal Med Sci. Taiwan*, v.30, n.3, p.123-125. 2010.
5. LEVITT, J., et al. Treatment of porokeratosis of Mibelli with combined use of photodynamic therapy and fluorouracil cream. *Arch Dermatol*. New York, v.146, n.4, april. 2010.
6. HERAS, C., et al. Poroqueratose de Mibelli. *Anais Brasileiro de Dermatologia*. Taubaté, v.80, p.77-188. 2005.
7. NERI, I., et al. Genital porokeratosis of mibelli. *Genitourin Med*. Italy, v.71, p.410-41. 1995.
8. MACHADO, S., et al. Porokeratosis of Mibelli. *European Journal of Dermatology*. Portugal, v.10, n.6, p.485-6. 2000.
9. RAMOS, M. V. Genital Porokeratosis. *Actas Dermosifiliogr*. Madrid, v.99, p.217-20. 2008.
10. Lopez, A.C. Dermatoses pré-cancerosas com baixo nível de transformação maligna. Tumores benignos, pseudocânceres e genodermatoses. In: Sittart, J. A. S. - *Tratado de clínica médica*. 1 ed. São Paulo, ROCA. 2006. p.4884.

## Anexo

Figuras 1: Manchas e placas com bordos elevados, queratóticos, com depressão central de vários tamanhos, desde 1 cm até 8 cm de diâmetro, com bordos atingindo de 0,5 mm de altura.



Figura 2: A-P: revelou biopsia de pele mostrou compatível com Poroceratose de Mibelli, com presença de lamela cornóide.( HE 200x)

