

Porocheratosi palmo-plantare e disseminata

F. NICOLUCCI, E. PAPUZZO, G. LUCCIOLA, E. TOLINO, I. PROIETTI,
M.C. POTENZA, D. INNOCENZI

RIASSUNTO: Porocheratosi palmo-plantare e disseminata.

F. NICOLUCCI, E. PAPUZZO, G. LUCCIOLA, E. TOLINO, I. PROIETTI,
M.C. POTENZA, D. INNOCENZI

La porocheratosi palmo-plantare e disseminata (PPPD) è un disturbo della cheratinizzazione della cute trasmesso con modalità autosomica dominante. Clinicamente essa è caratterizzata da lesioni anulari di piccole dimensioni con margini nettamente delimitati e bordo lievemente cheratinizzato localizzate in corrispondenza del palmo delle mani e della pianta dei piedi ma anche a livello del tronco e delle zone non fotoesposte. Per la diagnosi è indispensabile effettuare l'esame istologico delle lesioni con l'identificazione della caratteristica lamella cornoide che corrisponde al bordo rilevato della lesione: essa è caratterizzata da una sottile colonna di cellule paracheratosiche con nuclei picnotici.

Riportiamo un caso di PPPD familiare osservata in un uomo di 65 anni e nel figlio di 35 anni. In entrambi i pazienti le lesioni erano insorte dapprima sul palmo delle mani e sulla pianta dei piedi e successivamente sulle restanti aree corporee. L'esame obiettivo dermatologico metteva in evidenza, in corrispondenza delle piante dei piedi, papule anulari biancastre e cheratosiche confluenti che assumevano l'aspetto di placche; a livello del palmo delle mani le lesioni anulari erano numerose, ma più piccole, mentre sul tronco e sugli arti inferiori apparivano isolate.

I pazienti sono stati trattati con retinoidi sistemici, acitretina alla dose di 0,5 mg/kg/die, con notevole miglioramento del quadro clinico dopo quattro mesi.

SUMMARY: Porokeratosis palmaris et plantaris disseminata.

F. NICOLUCCI, E. PAPUZZO, G. LUCCIOLA, E. TOLINO, I. PROIETTI,
M.C. POTENZA, D. INNOCENZI

Porokeratosis palmaris et plantaris disseminata is a rare autosomal dominant chronic disorder of keratinization characterized by annular plaques with an elevated hyperkeratotic border on the palms and soles and small round hyperpigmented macules surrounded by a hyperkeratotic rim in legs, arms and forearms. Biopsy showed the histological features of cornoid lamella characterized by a column of parakeratosis overlying an epidermal depression with dyskeratotic keratinocytes.

We report a case of PPPD in a 65 years old man and in his son of 35 years. Both patients presented lesions on the palms and soles, on the trunk and on the legs. From the clinical appearance and histological findings a diagnosis of porokeratosis plantaris palmaris et disseminata was made.

The patients treated with acitretin (0,5 mg/kg/die) showed a clinical improvement after four months of treatment.

KEY WORDS: Porocheratosi - Lamella cornoide - Retinoidi.
Porokeratosis - Cornoid lamella - Retinoids.

Introduzione

La porocheratosi rientra nei disturbi della cheratinizzazione della cute (1).

Può essere a trasmissione genetica (con modalità autosomica dominante) o acquisita. La diagnosi è isto-

logica con la presenza della caratteristica lamella cornoide, colonna di cellule paracheratosiche localizzata nel punto in cui lo strato granuloso è assente. Essa corrisponde clinicamente al bordo ipercheratosico della lesione. Esistono cinque forme cliniche di questa patologia (2): la porocheratosi di Mibelli, la porocheratosi attinica superficiale disseminata, la porocheratosi lineare, la porocheratosi palmo-plantare puntata e, infine, la porocheratosi palmo-plantare e disseminata (PPPD). Quest'ultima si differenzia dalle altre per il fatto che le lesioni insorgono, oltre che sul palmo delle mani e sulla pianta dei piedi, anche in altri distretti

"Sapienza" Università di Roma
I Facoltà di Medicina e Chirurgia, Polo Pontino
UOC di Dermatologia
(Direttore: D. Innocenzi)

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

corporei che, a differenza che nelle altre forme di porocheratosi, non sono zone fotoesposte (3). Riportiamo un caso di PPPD familiare osservata in un uomo di 65 anni e nel figlio di 35 anni.

Caso clinico

Un uomo caucasico di 65 anni giunge alla nostra osservazione per la presenza, da circa 30 anni, di lesioni anulari multiple con bordo rilevato, cheratosico, in corrispondenza del palmo delle mani, della pianta dei piedi, del tronco e degli arti.

Dall'anamnesi patologica remota emergeva ipertensione da 13 anni e diabete da 5 anni, in trattamento farmacologico.

L'esame obiettivo dermatologico metteva in evidenza, in corrispondenza delle piante dei piedi, papule anulari biancastre e cheratosiche confluenti (Fig. 1) che assumevano l'aspetto di placche; a livello del palmo delle mani le lesioni anulari erano numerose ma più piccole; sul tronco e sugli arti inferiori (Fig. 2) apparivano isolate. Non era presente né bruciore né prurito.

Il paziente veniva sottoposto ad ECG ed esami ematochimici di routine, risultati nella norma ad ecce-

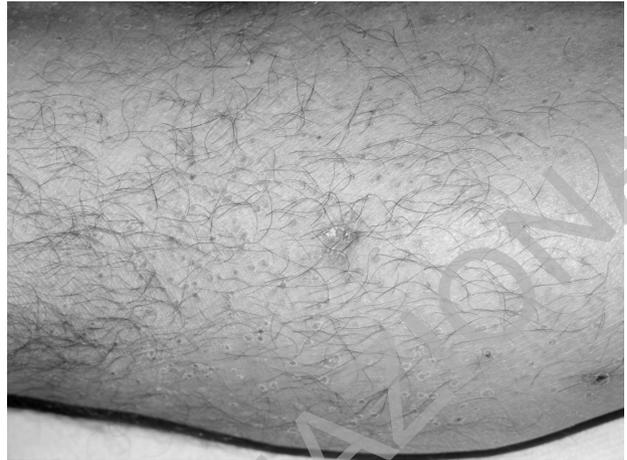


Fig. 2 - Gamba sinistra: lesioni anulari della PPPD.

zione di un lieve aumento dell'azotemia (56 mg%) e della glicemia (154 mg%).

Veniva effettuata una biopsia cutanea di una lesione sul tronco e di una in corrispondenza della pianta del piede sinistro. L'esame istologico mostrava marcata iperortocheratosi con focale paracheratosi, acantosi e papillomatosi associate ad un lievissimo infiltrato infiammatorio a distribuzione perivascolare (Fig. 3). Erano evidenti immagini di lamella corneide. Tale quadro era compatibile con la diagnosi di porocheratosi.

Il paziente veniva trattato con acitretina per via sistemica nella dose di 0,5mg/kg/die. Il follow up a 2 mesi evidenziava un lieve miglioramento del quadro. Dopo quattro mesi di terapia l'aspetto clinico appariva notevolmente migliorato.

Un aspetto clinico simile, ma meno marcato, con un quadro istologico sovrapponibile a quello descritto veniva osservato nel figlio del nostro paziente.

Discussione

La porocheratosi rientra nei disturbi di cheratinizzazione della cute. Può essere acquisita o genetica (trasmessa con modalità autosomica dominante). Sono note cinque diverse forme di questa dermatosi (2).

La porocheratosi di Mibelli o porocheratosi in placche esordisce di solito nell'infanzia sotto forma di papule ipercheratosiche ed eritematose, le quali compaiono soprattutto alle estremità superiori ed inferiori.

La porocheratosi attinica superficiale disseminata (4, 5) è una variante più frequente nel sesso femminile. Le lesioni appaiono più infiammate della forma precedente e insorgono soprattutto in estate nelle zone fotoesposte.

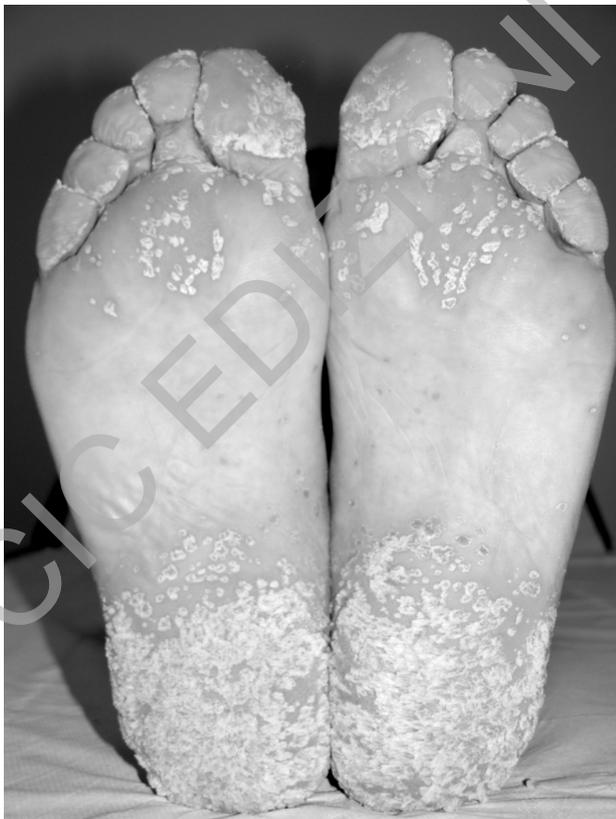


Fig. 1 - Caratteristiche lesioni cheratosiche della PPPD a livello plantare.

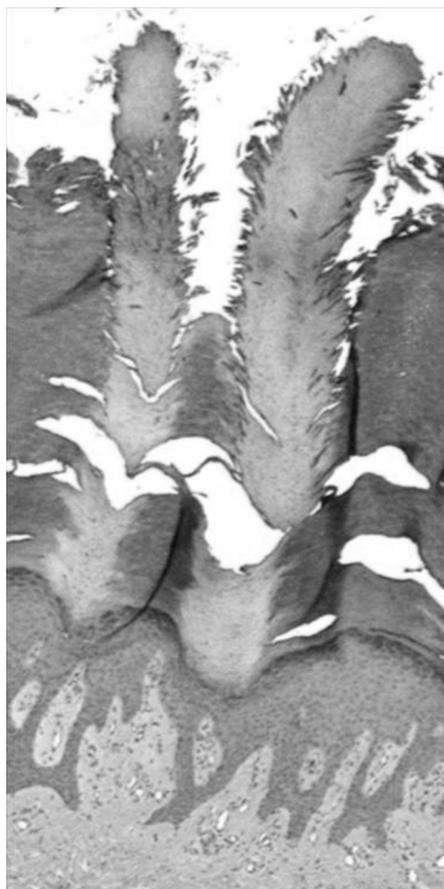


Fig. 3 - Esame istologico (EE): lamelle cornoidi ben evidenti nella biopsia della regione plantare.

La porocheirosi lineare (6) esordisce nell'infanzia e le lesioni sono anulari con il caratteristico orletto ipercheratosico e si dispongono lungo le linee di Blaschko.

La porocheirosi palmo-plantare puntata è tipica dell'adolescenza. I pazienti sviluppano, sul palmo delle mani e sulla pianta dei piedi, lesioni di piccole dimensioni che non mostrano tendenza alla diffusione.

La porocheirosi palmo-plantare e disseminata, diagnosticata nei nostri pazienti, risulta essere la forma

clinica meno comune. È trasmessa con modalità autosomica dominante. Nel 2003 è stata individuata la mutazione del locus responsabile della PPPD che è localizzata in corrispondenza del cromosoma 12q24.1-24.2 (7). Le lesioni compaiono durante l'adolescenza o in età giovane adulta e i maschi risultano colpiti più delle femmine (rapporto 2:1).

Clinicamente la PPPD (8-10) è caratterizzata da lesioni anulari di piccole dimensioni, con margini nettamente delimitati e bordo lievemente cheratinizzato, localizzate in corrispondenza del palmo delle mani e della pianta dei piedi ma anche a livello del tronco e delle zone non fotosposte. È presente, occasionalmente, prurito. Raramente compaiono lesioni a carico delle mucose.

Per la diagnosi è essenziale l'esame istologico con l'identificazione della lamella corneide che corrisponde al bordo rilevato della lesione. Essa è caratterizzata da una sottile colonna di cellule paracheratosiche con nuclei picnotici. Al di sotto della lamella corneide, lo strato granuloso è assente o notevolmente ridotto. La parte centrale della lesione presenta un'epidermide di aspetto normale, iperplastico o atrofico e un derma con vasi superficiali ectasici ed occasionali linfociti perivasali.

La diagnosi differenziale clinica va posta essenzialmente nei confronti della dermatite eczematosa cronica e della psoriasi palmo-plantare.

Quello che abbiamo presentato è un tipico caso di PPPD a trasmissione genetica osservata in un paziente di 65 anni e nel figlio di 35 anni. In entrambi i pazienti le lesioni erano insorte dapprima sul palmo delle mani e sulla pianta dei piedi e successivamente sulle restanti aree corporee. In entrambi i casi è stato dirimente l'esame istologico che ha evidenziato la caratteristica lamella corneide in prelievi bioptici (11) effettuati a livello della pianta del piede e del tronco. I pazienti sono stati trattati con retinoidi sistemici (12), acitretina alla dose di 0,5 mg/kg/die, con notevole miglioramento del quadro clinico dopo quattro mesi. I pazienti sono attualmente in terapia e vengono seguiti presso i nostri ambulatori.

Bibliografia

1. SAURAT JH, et al. *Dermatologia e malattie sessualmente trasmesse*. Masson Milano 2000.
2. BRAUN-FALCO O, et al. *Dermatologia*. I volume, Springer Milano 2002.
3. LUCKE TW, FALLOWFIELD M, KEMMET D. *A sporadic case of porokeratosis plantaris et disseminata*. Br J Dermatol, 1998;138(3):556-7.
4. HWANG SM, CHOI EH, AHN SK. *Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis Like Drug Eruption: A case report*. J Korean Med Sci 1999;14:227-9.
5. RAO AG, LAKSHMI TS, HARITHA S. *Disseminated superficial porokeratosis*. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2002;68:284-285.
6. KIM C. *Linear porokeratosis*. Dermatology Online Journal 11 (4):22.
7. WEI SC, YANG S, LI M, SONG YX, ZHANG XQ, BU L,

- ZHENG GY, KONG XY, ZHANG XJ. *Identification of a locus for porokeratosis palmaris et plantaris disseminata to a 6-9-cM region at chromosome 12q24-1-24-2*. Br J Dermatol, 2003;149:261-267.
8. PATRIZI A, PASSARINI B, MINGHETTI G, MASINA M. *Porokeratosis palmaris et plantaris disseminata: An unusual clinical presentation*. J Am Acad Dermatol, 1989-21(2).
 9. BEERS B, JUAZEZ W, SHEETZ K, HOGAN DJ, LYNCH PJ. *Porokeratosis Palmaris et Plantaris Disseminata*. Arch Dermatol, 1992;128(2):236-239
 10. SHAW JC, WHITE CR JR. *Porokeratosis plantaris palmaris et disseminata*. J Am Acad Dermatol, 1984;11:454.
 11. SENGUPTA S, DAS JK, GANGOPADHYAY A. *Multicentric squamous cell carcinoma over lesions of porokeratosis palmaris et plantaris disseminata and giant porokeratosis*. Indian J Dermatol Venereol Leprol, 2005;71:414-416.
 12. DANBY W. *Therapeutic pearl: Treatment of porokeratosis with fluorouracil and salicylic acid under occlusion*. Dermatology Online Journal 9(5):33.

Per richiesta estratti:

D. Innocenzi
Via Cesare Pavese, 356
00144 Roma