

4

ENFERMEDAD DE DARIER UNILATERAL

(Nevus epidérmico disqueratósico acantolítico)

Informe de un caso y revisión del tema

Juan Carlos Orozco Uribe ¹

Mónica Salazar ²

Rodrigo Restrepo³

RESUMEN

Se presenta un caso de Enfermedad de Darier unilateral, en una mujer de 38 años, quien consultó por un cuadro de 8 años de evolución de lesiones tipo pápulas hiperqueratósicas que conformaban una placa con distribución zosteriforme, localizada en el abdomen inferior, asintomática. A pesar de la baja frecuencia de esta enfermedad, se trata de un caso cuya presentación clínica e histopatológica son muy características e importantes para el diagnóstico de la misma.

Palabras clave: Queratosis Folicularis/fisiopatología.

¹ *Médico Interno, Universidad Pontificia Bolivariana*

² *Médico Dermatólogo, Clínica Universitaria Bolivariana*

³ *Médico Patólogo, Clínica Medellín.*

Medellín, Colombia S.A.

Separatas: Carrera 25 # 5 Sur 26 Casa 106

ABSTRACT

We present a case of Darier 's disease in linear distribution, in a 38 years old woman who consulted for lesions for about 8 years of evolution type hyperqueratotic papules in inferior abdomen in zosteriform distribution, asymptomatic. We present this case although the low frequency of this entity, because this is a case that its clinical and histopathological presentation are very characteristic for this disease and are important to the diagnosis.

Key words: Ketarosis Follicularis/physiopathology.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 38 años, quien consulta por 8 años de evolución, de aparición progresiva, de lesiones en piel de abdomen inferior, asintomáticas, no asociadas a ningún factor desencadenante identificable.

Revisión de sistemas: negativo.

Antecedentes personales: negativos.

Antecedentes familiares: negativos.

Examen físico: se observa una placa hiperqueratósica, formada por pápulas que confluyen dándole una conformación zosteriforme, localizada en piel de la fosa ilíaca derecha, de aproximadamente 10 x 4 cm de diámetro. No tiene signos de rascado ni infección. (Figura 1).



Figura 1. Placa hiperqueratósica formada por pápulas que confluyen dándole una conformación zosteriforme.

Con diagnósticos clínicos de:

1. Enfermedad de Darier unilateral vs.
2. Nevus epidérmico lineal

Se decide entonces realizar una biopsia de piel, cuyo reporte histopatológico informó:

"Se observa epidermis con extensa acantosis suprabasal, con formación de vellos papilares y recubiertos por células disqueratósicas. La dermis presenta ligero infiltrado mononuclear perivascular superficial, característico de una enfermedad de Darier" (Figura 2).

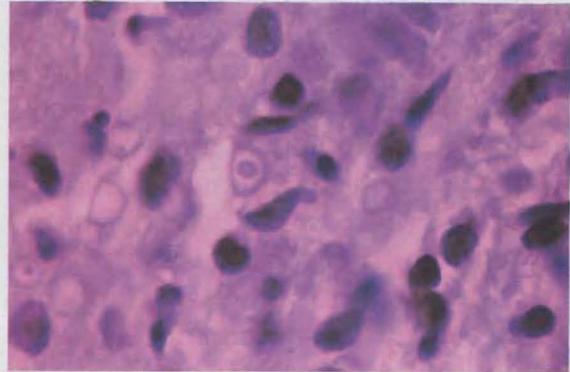


Figura 2. Fotografía microscópica con coloración de Hematoxilina-Eosina a mediano aumento 100X.

Confirmado el diagnóstico de Enfermedad de Darier unilateral y debido a la escasa extensión de la lesión y a que sólo representaba una molestia estética para la paciente, se decide manejar con retinoides tópicos al 0.1% en crema por 3 meses y observar su evolución.

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Darier es un desorden genético poco común de la queratinización cutánea, caracterizado por una erupción persistente de pápulas hiperqueratósicas (1). Está determinada por un gen autosómico dominante de penetrancia va

riable, pero muchos casos corresponden a mutaciones nuevas (2).

La etiología aún no está clara. La microscopía electrónica sugiere que la anomalía esencial es un defecto en la síntesis, organización o maduración de los complejos tonofilamento-desmosoma, que son las estructuras de unión intercelular más importantes de la piel (2). Su prevalencia se ha estimado en 1:100.000 en Dinamarca y 1:55.000 en Inglaterra, y no presenta predilección sexual o racial (2).

Los cambios histopatológicos son distintivos pero no patognomónicos de la enfermedad; comienzan con la formación de fisuras intercelulares por encima de la capa basal epidérmica, que luego se extienden a las capas superiores debido al estiramiento y posterior ruptura de los complejos tonofilamento-desmosoma, ocasionando acantolisis (falta de cohesión de las células epidérmicas) (1).

Las lesiones características de la enfermedad son pápulas costrosas y untuosas, color piel, amarillentas o amarillo café, que, al coalescer, forman placas verrucosas o papilomatosas irregulares, localizadas especialmente en las áreas sebóreas de la cara (márgenes del cuero cabelludo, orejas, pliegues nasolabiales) y el tronco y en los grandes pliegues (ingles y pliegue anogenital), donde pueden formar masas vegetantes y malolientes. Se asocian frecuentemente a pápulas umbilicadas o en empedrado en la mucosa oral y el tracto gastrointestinal, pápulas queratósicas en el dorso de las manos, hoyuelos puntiformes en palmas y plantas y deformidades ungueales, de las cuales el despulimiento en forma de V en

el margen libre de la lámina ungueal es patognomónico de la enfermedad (3). A pesar del amplio espectro de manifestaciones cutáneas, la salud general de los pacientes permanece inalterada, siendo las sobreinfecciones virales o bacterianas las únicas complicaciones que han sido reportadas (2). Sin embargo, la apariencia física y el mal olor, generado por las lesiones, causan un importante deterioro de la calidad de vida de estos pacientes. En 10% de los casos, las lesiones son de distribución lineal o zosteriforme y pueden estar confinadas a la mitad del cuerpo (1), como en nuestra paciente. Sin embargo, aún no existe consenso si esta variante realmente hace parte de la enfermedad ya que ésta posee una considerable variación en su grado de expresión (desde cambios muy localizados, hasta un compromiso severo y desfigurante) (1), o si representa simplemente una forma de Nevus epidérmico con acantolisis y disqueratosis (ver Tabla No. 1) (4).

Debe hacerse diagnóstico diferencial con la dermatitis seborreica y la sarna noruega (escabiosis hiperqueratósica), entre otras, en las formas generalizadas; y con el Nevus epidérmico lineal en las formas localizadas, como en nuestra paciente (1).

El tratamiento de las formas localizadas puede hacerse con tópicos como: corticosteroides, emolientes, isotretinoína y 5 fluorouracilo, compuestos que afectan la proliferación o el proceso de queratinización de las células epidérmicas (5)(6).

También se han empleado métodos como la resección quirúrgica, la dermabrasión y el láser CO₂.

Las formas generalizadas y severas generalmente requieren tratamiento sistémico

Características	Nevus epidérmico disqueratósico acantolítico ó Enfermedad de Darier Unilateral.	Enfermedad de Darier
Edad de comienzo	Usualmente alrededor de los 20 años	Usualmente en la 2º o 3º décadas
Transmisión familiar	Ausente	Autosómica dominante
Distribución de la lesión	Unilateral, lineal zosteriforme, y raramente sistémica.	Bilateral y generalizada
Morfología de la lesión	Pápulas queratósicas foliculares y no foliculares con escalas grasas. Lesiones verrucosas, etc No otras características de Enf. de Darier.	Típica Compromiso ungueal, mucoso y palmoplantar
Agravación con la luz solar y el clima cálido	Presente	Presente
Histopatología	Típica	Típica
Tratamiento	Vitamina A tópica	Retinoides orales

TABLA No. 1

con retinoides, que poseen el mismo mecanismo de acción: Isotretinoína, Etretinato o Acitretín (1)(6). La mayoría de los pacientes recaen rápidamente con la suspensión del tratamiento (1).

REFERENCIAS

1. Rook A et al. En: Textbook of Dermatology. 5º ed, Italia: Blackwell Scientific, 1993: 1362 – 1366.
2. Berg, D; Bassett, A. Darier´s disease: current understanding of pathogenesis and future role of genetic studies. Int J Dermat, 1993; 32: 397-400.
3. Jordá, E; Revert, A; Montesinos, E; Zayas, A; Prats, A. Unilateral Darier´s disease. Int J Dermat 1996; 35: 288-289.
4. Gautam, R K.; Kar, HK.; Jain, R K.; Yadav, TP.; Bhardnaj, M. Localized Darier´s disease and its nosologic status. Int J Dermat, 1996; 35: 355-357.
5. Burge, S M.; Buxton, P K. Topical isotretinoin in Darier´s disease. Br J Dermat, 1995, 133: 924-928.
6. Knulst, A C; Baart de la Faille, H; Van Vloten, W A. Topical 5-fluorouracil in the treatment of Darier´s disease. Brit J Dermat, 1995; 133:463-466.

