
Enfermedad de Darier-White

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dres: Eduardo Weiss (**)
Julia Rothe de Arocha (**)
Daniel Beniamini (**)
Antonio José Rondón Lugo (***)

(*) Trabajo realizado en el Instituto de Biomedicina (Instituto Nacional de Dermatología)

(**) Cursantes de Postgrado de Dermatología

(***) Jefe Sección Clínica Instituto Nacional de Dermatología

RESUMEN: Se reporta un caso con la enfermedad de Darier-White de curso crónico y severo, el cual fue tratado con Etreinato 50 mgs/día por dos meses presentando mejoría parcial de sus lesiones y posterior recidiva al omitirlo. Se hace una breve revisión de la literatura.

SUMMARY: A case of Darier-White disease with a chronic and severe course is reported, which was treated with 50 mgs/day/2 months of Etreinate presenting partial improvement of the lesions and relapse after suspending the drug. A brief review of the literature is made.

INTRODUCCION

La enfermedad de Darier, que fue descrita en 1889 por Darier y White, es usualmente de transmisión autosómica dominante, aunque puede ocurrir como mutación fresca (¹).

El cuadro típico consiste en la presencia de pápulas hiperqueratósicas o costrosas más o menos extensas, persistentes y de progresión lenta, usualmente presentando una distribución foliular. Por coalescencia pueden formar lesiones extensas y verrugosas presentando un olor fétido característico. En algunos casos se ha descrito la presencia de vesículas además de las pápulas (²).

Las lesiones tienen una distribución en áreas seborréicas. Se presenta generalmente entre los 8 y 16 años aunque puede ocurrir después de la cuarta década.

En algunos casos de enfermedad de Darier se observa en el dorso de la mano y pies pápulas queratósicas que asemejan a las de la Acroqueratosis verruciformis de Hopf (³). La mucosa

oral puede estar afectada ocasionalmente.

En raras ocasiones puede manifestarse sin historia familiar como una lesión localizada, lineal, unilateral de aparición tardía en la vida (⁵) o desde el nacimiento (⁶).

Las uñas usualmente son anormales, pueden estar secas, con estrías longitudinales, fisuración, hiperqueratosis subungueal y muescas angulares en el borde libre (¹).

Su patogénesis es desconocida; los reportes previos de niveles bajos de Vitamina A no han sido confirmados, en estudios recientes (⁷). Se ha reportado exacerbación con la luz ultravioleta.

Los estudios de microscopía electrónica sugieren que la anormalidad esencial es un defecto en la síntesis, organización o maduración del complejo tonofilamento-desmosoma (⁸).

El cuadro histopatológico consiste en una forma peculiar de disqueratosis que resulta en la formación de cuerpos redondos y granos, la presencia de

acantolisis suprabasal con la formación de hendiduras y lagunas, proliferación hacia arriba dentro de las lagunas de papilas cubiertas por una única capa de células basales, llamadas vellosidades. También se observa papilomatosis, acantosis e hiperqueratosis. La dermis muestra un infiltrado inflamatorio crónico (⁹).

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 56 años, natural y procedente de Caracas quien inició su enfermedad hace 30 años cuando comenzó a notar la aparición de pápulas hiperqueratósicas color piel luego hiperpigmentadas localizadas en cara, cuero cabelludo, orejas (fig. 1), tórax anterior (fig. 2). Estas lesiones fueron aumentando en número y tamaño, coalesciendo hasta formar lesiones verrugosas vegetantes principalmente en áreas intertriginosas (fig. 3). También presentaba lesiones ungueales caracterizadas por hiperqueratosis subungueal, estrías longitudinales y muescas angulares en el borde libre de la uña (fig. 4).

El paciente presentaba un olor fétido característico, así como infección secundaria de la piel.

Dentro de sus exámenes de laboratorio, la hematología, úrea, creatinina, glicemia, V.D.R.L., heces, orina, transaminasas fueron normales. Estudios ra-

diológicos de tórax y vías digestivas también fueron normales.

En la biopsia de piel se observó hiperqueratosis, acantosis, lagunas y hendiduras suprabasales con vellosidades cubiertas por una sola capa de células basales, así como cuerpos redondos y granos (fig. 5 y 6). Concluyéndose

como característico de Enfermedad de Darier-White.

Se inició tratamiento con Etretinato vía oral a la dosis de 50 mgs/día, presentando mejoría de su cuadro al mes de tratamiento el cual se suspendió por no disponerse de la droga con posterior recaída de sus lesiones.



Fig. 1
Papulas color piel que coalescen,
localizadas en cara, cuero cabelludo y orejas.

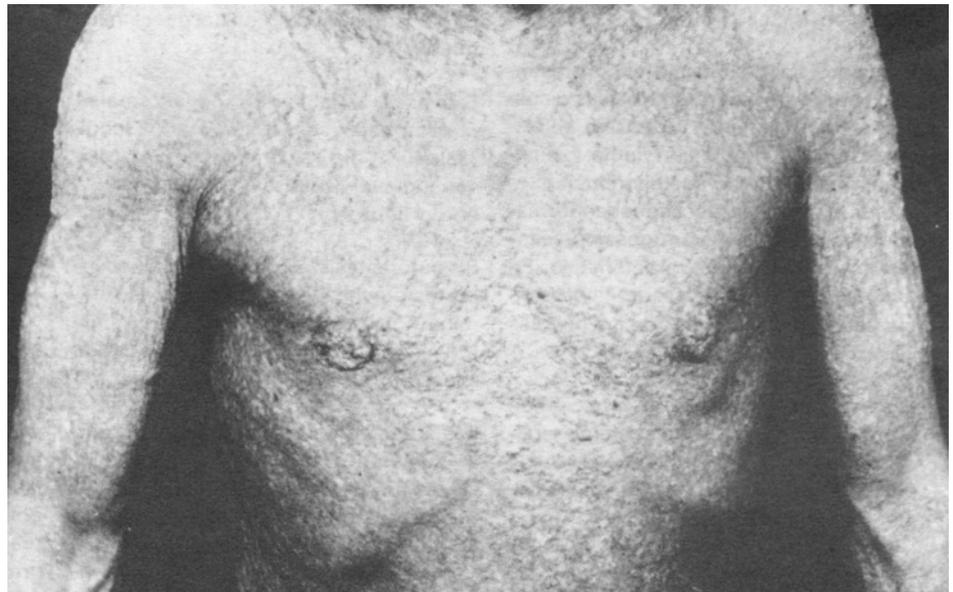


Fig. 2
Papulas color piel e hiperpigmentadas
localizadas en torax anterior.



Fig. 3: Lesiones exofíticas vegetantes localizadas en pliegue interglute



Fig. 4: Hiperqueratoris sub-ungueal, estrías longitudinales, muescas angulares en el borde libre de la lámina ungueal

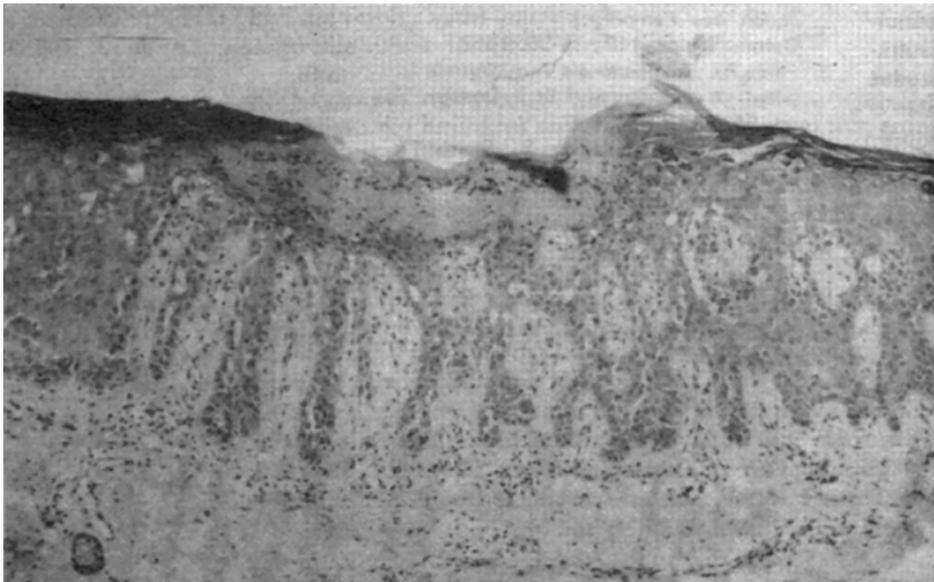


Fig. 5: Biopsia de la piel: Hiperqueratosis acantosis, hendiduras suprabasales, con ulceración central y escamo costra. H-E

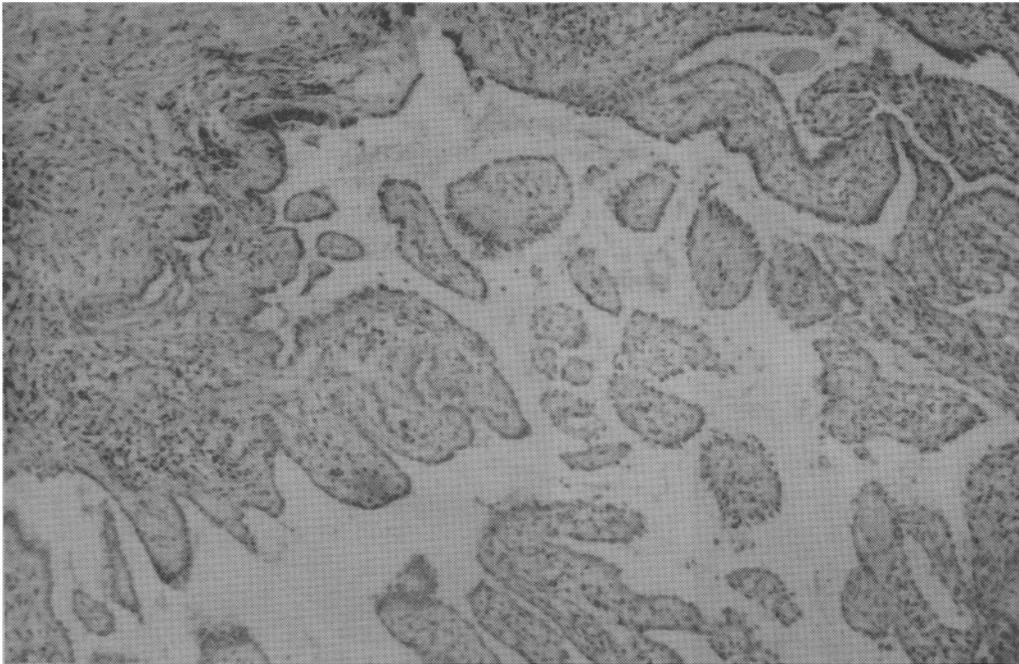


Fig. 6: Biopsia de la piel:
Vellosidades dentro de laguna suprabasal, se observan tapizadas de una sola capa de células basales. H-E 100 X

COMENTARIOS

La enfermedad de Darrier-White es una genodermatosis donde existe un defecto genético de la queratinización. Se ha querido atribuir esto a un déficit de Vitamina A, sin embargo, en estudios recientes no ha sido confirmado ⁽¹⁾.

No existe un tratamiento satisfactorio, se ha utilizado la Vitamina A a dosis altas con resultados contradictorios ⁽¹⁰⁾ También se ha utilizado Acido Retinoico tópico al 0,2% con buenos resultados, en especial en lesiones localizadas (1112). En lesiones más generalizadas el uso de los retinoides orales ha demostrado resultados prometedores ⁽¹²⁾.

En este caso se utilizó el Etreinato (Tigason®) a una dosis de 50 mgs/día con buenos resultados; sin embargo, se tuvo que suspender el tratamiento por no disponerse de la droga en el país,

observándose una recidiva de sus lesiones.

Los retinoides orales han demostrado ser muy útiles en los trastornos de la queratinización, por lo que en esta enfermedad creemos pueden ser de gran utilidad.

BIBLIOGRAFIA

1. Getzler NA., Flint A.: Keratosis folliculares. Arch. Dermatol. 93: 545-549, 1966.
2. Jablonska S., Chorzelski T.: Zur Klassifikation des Pemphigus Hailey-Haley. Dermatologica. 117: 24-38, 1958.
3. Panja, RK.: Acrokeratosis Verruciformis (Hopf): A clinical entity? Br. J. Dermatol. 96: 643-652, 1977.
4. Wheathers, DR., Olansky, S., Sharpe, LO.: Darier's disease with mucous involvement. Arch. Dermatol. 100: 50-53, 1969.
5. Kellum RE., Haserick JR.: Localized linear Keratosis follicularis. Arch. Dermatol. 86: 450-454, 1962.
6. Demetree, JW., Lang PG., ST Clair JT.:

Unilateral, linear, zosteriform, epidermal nevus with acantholytic dyskeratosis. Arch. Dermatol. 115: 875-877, 1979.

7. Mier, PD. Et Al.: Plasmavitamin A levels in the dyskeratosis. Br. J. Dermatol. 92: 73-75, 1975.
8. Caulfield JB., Wilgram, GF.: An electronmicroscope study of dyskeratosis and acantholysis in Darier's disease. J. Invest. Dermatol. 41: 57-65, 1963.
9. Lever WF., Schaumburg-Leve5G.: Histopathology of the skin. Sixth edition. J.B. Lippincott Company, Philadelphia, 1983, pp. 70.
10. Leitner ZA., Moorej.: Vitamin A and skin disease. Lancet. 2: 262-265, 1946.
11. Fulton, JE., et al.: Darier's disease treatment with topical Vitamin A Acid. Arch. Dermatol. 98: 396, 1968.
12. Hesbacher, EN.: Zosteriform Keratosis Follicularis treated topically with tretinoin. Arch. Dermatol. 102: 209, 1970.
13. Pec, GL., Yoder, FW.: Treatment of lamellar ichthyosis and other keratinizing dermatosis with an oral synthetic retinoid. Lancet. 2: 1172, 1976.