



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/2682 - Enfermedad de Darier

B. de la Villa Zamora^a, N. Rodríguez García^b, M. Córcoles Vergara^c, I. Picó García^d, D. Fernández Camacho^e, C. López Alarcón^d, A. Marco Berna^a y M.J. Martínez Valero^f

^aMédico Residente de 1^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Santomera. Murcia. ^bMédico Residente de 2^o año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Murcia Sur. Murcia. ^cMédico Residente de 2^o año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Santomera. Murcia. ^dMédico Residente de 2^o año. Centro de Salud Los Dolores. Murcia. ^eMédico Residente de 2^o de año Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Vistabella. Murcia. ^fMédico Residente de 2^o año. Centro de Infante. Murcia.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 49 años que consulta por presentar desde hace 2 años erupción cutánea de tipo eccematiforme en cuello y región anterior de tórax. Refiere que estas lesiones aparecen sólo en verano y que su hermano también las padeció. Su médico de atención primaria le ha pautado tratamiento antimicótico y distintas cremas emolientes sin observar mejoría.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración física: placas con pápulas con vesículas y erosiones lineales, agrupadas en cuello y parte anterior del tórax. Alteraciones ungueales con estrías longitudinales e indentación en "V" en borde libre. Además pits (hoyuelos) palmares. No lesiones similares en otras localizaciones. Analítica: hemograma, perfil lipídico y hepático normales. Filtrado glomerular normal. Resto de bioquímica normal. Biopsia de las lesiones: fragmento cutáneo con hiperqueratosis y paraqueratosis focal. En la epidermis se observan fisuras suprabasales con presencia de células sueltas disqueratósicas, (algunas pequeñas de núcleo periférico y halo perinuclear claro). Disqueratosis acantolítica tipo enfermedad de Darier. No se observan microorganismos PAS positivos.

Juicio clínico: Enfermedad de Darier.

Diagnóstico diferencial: Dermatitis seborreica. Pénfigo crónico benigno familiar (enf. de Hailey-Hailey). Dermatosis acantolítica (enf. de Grover).

Comentario final: La enfermedad de Darier es un raro padecimiento cutáneo con patrón de herencia autosómico dominante que afecta predominantemente a áreas seborreicas y de flexura. Normalmente empeora durante el verano, debido al calor y la humedad. Puede exacerbarse por exposición a la luz ultravioleta y traumatismos mecánicos. Debe ofrecerse consejo genético, pero el diagnóstico prenatal no está indicado en la mayoría de los casos. El manejo es sintomático, con emolientes que contengan urea, corticoides o retinoides, según la gravedad. Como médicos de atención primaria debemos prestar atención a entidades que se presentan de forma familiar y/o de manera estacional pues éstas pueden requerir cierto tipo de estudios y de tratamientos específicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Ibarra M.; Pulido Díaz N, Rentería Cámara I. Enfermedad de Darier. Informe de caso familiar y revisión bibliográfica. Dermatología, México D.F. 2010;54(4):206-9.
2. Martínez S, Vera Á, Eloy-García C, Sanz A, Crespo V. Enfermedad de Darier Lineal. Actas Dermosifiliogr. 2006;97:139-41.