



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

160/1333 - ¿Sabemos identificar la Enfermedad de Darier-White?

M.C. García Valverde^a, I. Domínguez Hernández^a, M.J. Herrero Martínez^a y C. Barcina Hijosa^b

^aMédico de Familia. Centro de Salud Caramuel. Madrid. ^bEstudiante de 5º Medicina. Centro de Salud Caramuel. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Varón 42 años con antecedentes de asma, hipertensión, dislipemia y sobrepeso. En tratamiento habitual con antihipertensivos, estatinas y broncodilatadores de larga duración y corticoides inhalados. Presenta lesiones cutáneas pruriginosas en cara, cuello y tórax. Episodios recidivantes de años evolución. Antecedente paterno con similares lesiones.

Exploración y pruebas complementarias: Afebril. Presencia de lesiones papulosas eritematosas hiperqueratósicas, untuosas al tacto, que confluyen en áreas seborreicas con olor fétido en cara (frente, pliegues nasogenianos y mentón), cuello, cuero cabelludo, región retrauricular y tronco (región esternal e interescapular y pliegues submamarios) con disposición simétrica. Estudio histopatológico: queratinización anormal, prematura, pérdida de adhesión epidérmica con acantosis y hendiduras (lagunas) suprabasales, y presencia de células disqueratósicas eosinófilas en la capa espinosa (cuerpos redondos) y en el estrato córneo (granos). En epidermis se observa hiperqueratosis y sobrecrecimiento papilar. Los estudios de microscopia electrónica revelan vacuolización de células basales, disminución del número de desmosomas en el borde lateral de las células basales, separación de los tonofilamentos de su inserción en la membrana celular y amplios agregados circulares alrededor de los núcleos. Los cuerpos redondos contienen múltiples cuerpos lamelares simulando células apoptóticas.

Juicio clínico: Enfermedad de Darier-White (EDW).

Diagnóstico diferencial: La EDW puede confundirse con la dermatosis seborreica debido a la distribución y al aspecto céreo de las lesiones, y con el pénfigo familiar benigno (enfermedad de Hailey-Hailey: EHH) y el pénfigo foliáceo. Las formas localizadas y lineales de la enfermedad deben distinguirse de los nevos epidérmicos. Histológicamente hay que distinguir la EDW del disqueratoma verrugoso, la EHH, pénfigo vulgar y la dermatosis acantolítica transitoria (enfermedad de Grover). En la EDW las grietas suelen ser suprabasales mientras en pénfigo benigno y vulgar son intraepidérmicas. En el pénfigo vulgar no hay cuerpos redondos ni granos y la inmunofluorescencia es positiva. La EDW mas que un desorden de la queratinización, es una disrupción de la unión desmosómica resultando en los problemas de adhesión celular en las células acantolíticas y distinguiéndose de la EHH.

Comentario final: La enfermedad de Darier es una genodermatosis. Patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia y expresividad variable. Afecta a ambos sexos y todas razas. De curso crónico fluctuante. Existen factores desencadenantes o agravantes como son: verano, calor humedad, radiación ultravioleta, estrés, traumatismos, infecciones bacterianas fúngicas o virales, fármacos, litio.. De inicio en 1ª y 2ª década de la vida. Por defecto de queratinización existe una disolución en la placa de unión de los desmosomas

dando acantolisis. Los antecedentes familiares, la clínica y la histopatología orientan su diagnóstico. Ningún tratamiento es curativo. Consejos como evitar sol, usar ropa de algodón, aplicar emolientes y evitar transpiración así como cremas emolientes queratolíticas y esteroides tópicos o retinoides pueden ayudar. Se debe dar consejo genético a todos los pacientes con dicha enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. Goldsmith L, Katz S, Gilchrest A, Paller A, Leffell D, Wolff K., Editorial Panamericana. 8ª edición. 2014.
2. Koch C., Enfermedad de Darier-White clásica y lineal. Rev Argent Dermatol. 2009;90:142-51.