

## *Enfermedad de Darier Withe*

# *Enfermedad de Darier Withe*

*Catalina Restrepo L.  
Guillermo Jiménez C.  
Alejandro Vélez H.*



**Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas cubiertas con escama amarillenta**

Al examen físico presentaba placas formadas por pápulas untuosas, algunas color piel otras hiperpigmentadas, hiperqueratósicas, cubiertas por una escama amarillenta localizada en cara, espalda, dorso de manos, de pies, antebrazos y piernas (Figuras 1 y 2).

**Figura 2. Pápulas en dorso de mano**



### **RESUMEN**

Se presenta un caso demostrativo de una paciente de 16 años con la mayoría de los hallazgos clínicos y patológicos de enfermedad de Darier Withe.

**Palabras clave:** Enfermedad de Darier Withe, hiperqueratosis.

### **HISTORIA CLINICA**

Mujer de 16 años, quien consulta por ocho años de evolución de pápulas y placas hiperqueratósicas, asintomáticas, en cara, tronco y extremidades, con lesiones en uñas, palmas y plantas. Su padre y una hermana tienen lesiones similares a ella.

**Catalina Restrepo L., MD, Residente I Dermatología UPB.**  
**Guillermo Jiménez C, MD, Dermatólogo, Docente de Dermatología, UPB.**  
**Alejandro Vélez H, MD, Patólogo, Docente Dermatología UPB, Medellín, Colombia.**  
Correspondencia: carrera 82A No. 50 A-19, rpopelaez @ epm net co., teléfono 4212555- 2641121.

## Enfermedad de Darier Withe

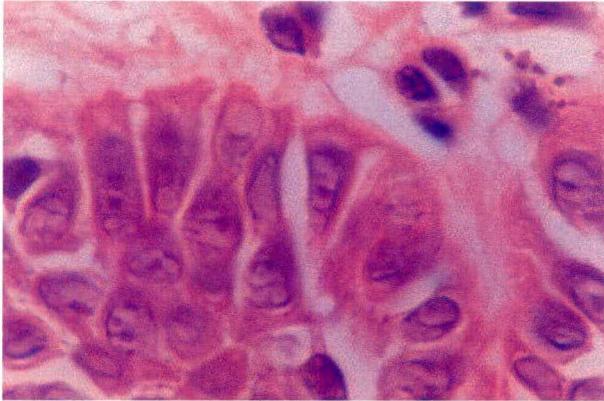


Figura 3. Infiltrado inflamatorio en dermis

Presentaba también oquedades palmo-plantares y lesiones en uñas, principalmente en las de las manos, consistentes en pérdida del borde libre, ruptura del borde distal en forma de v, estrías longitudinales blancas y rojas e hiperqueratosis subungueal.

### HISTOPATOLOGIA

Ampollas epidérmicas con células acantolíticas, abundantes células disqueratóticas, con formación de cuerpos redondos y gránulos, hiperqueratosis y paraqueratosis, presencia de lagunas con papilas revestidas por células basales. En dermis se observa un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular (Figuras 3 y 4).

Se inició tratamiento con isotretinoína, tópica al 0.05%, y lactato de amonio al 12%, con buena respuesta hasta el momento. No fue posible dar tratamiento con isotretinoína sistémica.

### COMENTARIO

La enfermedad de Darier está determinada genéticamente, es autosómica dominante de alta penetrancia, cuya alteración se encuentra en el cromosoma 12q.<sup>1,2</sup> Tiene igual prevalencia en ambos sexos. Su incidencia es de 1x36.000 en Inglaterra y de 1x100.000 en Dinamarca.<sup>3</sup>

El caso de nuestra paciente presentaba la mayoría de las manifestaciones clínicas y patológicas de la enfermedad, en su variante clásica o seborréica, que es la más común. Existen otras variantes: la forma unilateral, flexural, lineal y localizada.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con verrugas planas, dermatitis seborréica, acroqueratosis

verruciforme de Hopf, pénfigo familiar benigno y acroqueratoelastoidosis de Costa.

Las complicaciones están constituídas por infecciones virales, principalmente Pox virus, herpes simple pero, sobre todo, infecciones bacterianas.<sup>1,4</sup>

El tratamiento de elección son los retinoides sistémicos. Otras terapias de segunda elección son los retinoides tópicos (isotretinoína al 0.05%), dermoabrasión para formas localizadas, cirugía para formas hipertróficas y se han descrito en la literatura tratamientos con 5 fluoracilo al 1% y ciclosporina A.<sup>1,5</sup>

### SUMMARY

A demonstrative case of a 16 year-old patient is presented, with all the clinical and pathological findings of the Darier White's disease.

**Key words:** Darier Withe's disease, Hyperqueratosis.

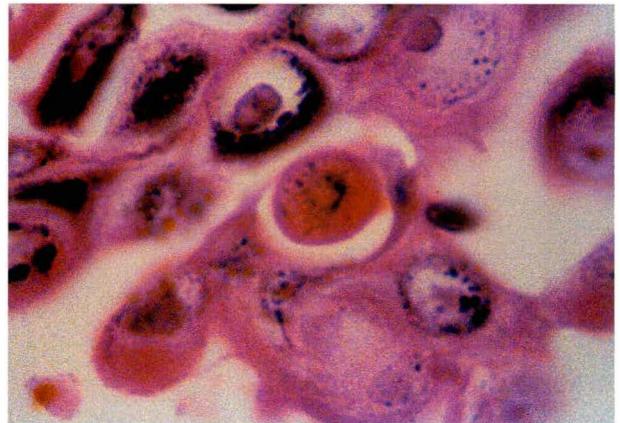


Figura 1. Acercamiento del infiltrado en dermis

### BIBLIOGRAFIA

1. O' Malley MP, Haake A, Goldsmith et al. Localized Darier disease implications for genetic studies. Arch Dermatol 1997; 1134-1138
2. Burge Sm, Buxton Pk. Topical isotretinoína in Darier disease. En: Br J Dermatol 1995; 924-928.
3. Syn. Keratoisis Follicularis En: Rook/Wilkinson/Ebling. Textbook of Dermatology. Oxford; Blackwell Science 1998; 1546-1549.
4. Lowell A, Goldsmith Howard P. Baden. Darier White Disease (Keratoisis follicularis). En: Fitzpatrick's. Dermatology in General Medicine. New York, McGraw-Hill, 1999; 614-617.
5. Ikeda S, Wakem P, Haake A et al. Localization of the gene for Darier disease to a 5 CM interval on chromosome 12q. J Invest Dermatol 1994; 478-481.