

Caso clínico

Enfermedad de Dowling-Degos

Aarón Vázquez,¹ Adriana Elizabeth Anides Fonseca,¹ Luz María Gómez,² Patricia Fenton,³ Bertha Fenton⁴

RESUMEN

La enfermedad de Dowling-Degos es una genodermatosis poco frecuente que se distingue por hiperpigmentación reticular en los pliegues; de evolución crónica y progresiva, puede llegar a ser desfigurante. Se comunica el caso de una mujer de 33 años de edad con manifestaciones clínicas e histopatológicas típicas. El tratamiento tópico con tazaroteno en crema a 0.1% es útil, seguro, bien tolerado y accesible.

Palabras clave: enfermedad de Dowling-Degos, tratamiento.

ABSTRACT

Dowling-Degos disease is a rare genodermatosis, which presents reticular hyperpigmentation in folds, the development is chronic and progressive and can be disfiguring. We communicate the case of a 33-year-old female patient with typical clinical and histopathological manifestations. Topic treatment with tazarotene cream 0.1% is useful, safe, well tolerated and accessible.

Key words: Dowling-Degos disease, treatment.

La enfermedad de Dowling-Degos (anomalía pigmentada reticular de los pliegues) es una genodermatosis poco frecuente que se distingue por una pigmentación de tipo reticular adquirida, que inicia en las axilas y las regiones inguinales, y que gradualmente se extiende a múltiples áreas corporales.¹ Si bien no es un padecimiento grave, es progresivo y llega a ser desfigurante.²

Su tratamiento comprende, por vía tópica, corticoesteroides, hidroquinona y retinoides que producen mejoría variable y efecto temporal.^{1,2}

Se comunica el caso de una mujer con enfermedad de Dowling-Degos con manifestaciones clínicas y alteraciones histopatológicas características, que fue tratada con tazaroteno en crema a 0.1%.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 33 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México, ama de casa, acudió a consulta debido a una dermatosis de tres años de evolución, asintomática, que se distinguía por manchas y pápulas con aspecto de comedón, hiperpigmentadas, con patrón reticular y disseminadas a la cara (frente y regiones periorbitarias), el cuello, las axilas, los pliegues antecubitales, inframamarios e inguinales, los codos y las rodillas, de forma bilateral y simétrica (Figuras 1 y 2).

Su hijo de 10 años de edad tenía lesiones similares en la piel, que se disseminaron a la cara y el dorso de las manos.

La biopsia de piel con tinción de hematoxilina y eosina mostró hiperqueratosis de la epidermis y folículos pilosos; crecimiento hacia la dermis de bandas epiteliales delgadas hiperpigmentadas, algunas de ellas interconectadas; y pequeños quistes córneos (Figuras 3 y 4). Los estudios de

¹ Servicio de Dermatología y Micología Médica.
² Servicio de Anatomía Patológica.
 Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, México, DF.
³ Servicio de Genética, Hospital General Dr. Aurelio Valdivieso, Oaxaca, Oax.
⁴ Laboratorio de Glicobiología, División de Estudios de Posgrado, Facultad de Ciencias Médicas y Biológicas Dr. Ignacio Chávez, Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo.

Correspondencia: Dr. Aarón Vázquez. Avenida Cuauhtémoc 330, colonia Doctores, CP 06720, México, DF. Correo electrónico: aaron07_mx@hotmail.com
 Recibido: agosto, 2012. Aceptado: octubre, 2012.

Este artículo debe citarse como: Vázquez A, Anides-Fonseca AE, Gómez LM, Fenton P, Fenton B. Enfermedad de Dowling-Degos. Dermatol Rev Mex 2013;57:132-135.

www.nietoeditores.com.mx



Figura 1. Máculas y pápulas hiperpigmentadas de aspecto de comedón en la axila.



Figura 2. Patrón reticulado en el cuello y el tórax.

laboratorio, como biometría hemática, electrolitos séricos, química sanguínea, examen general de orina y cortisol sérico, no mostraron alteraciones.

Después del estudio genético se consideró un caso de mutación génica *de novo*, compatible con enfermedad de Dowling-Degos de herencia autosómica dominante con transmisión a hijo; se proporcionó consejo genético.

Se indicó tratamiento con tazaroteno a 0.1% en crema por las noches en las lesiones de la cara y el cuello, las cuales disminuyeron notoriamente; sin embargo, sufrió recidiva de las lesiones ocho semanas después de suspender el medicamento.

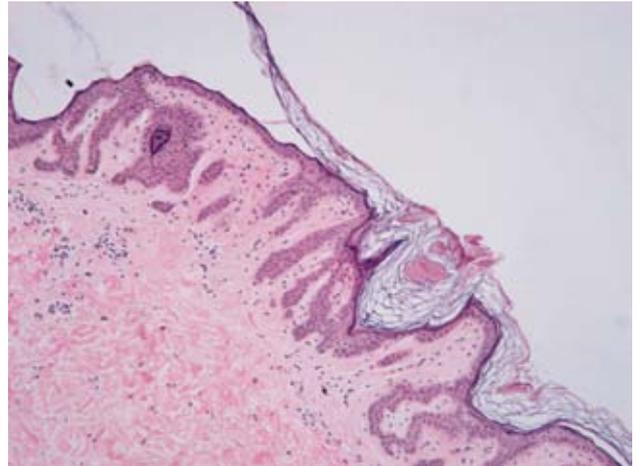


Figura 3. HE. Hiperqueratosis. Bandas epiteliales delgadas e hiperpigmentadas hacia la dermis, algunas interconectadas.



Figura 4. HE. Pequeños quistes córneos. Folículo piloso con tapón queratósico.

COMENTARIO

La enfermedad de Dowling-Degos es una afección autosómica dominante poco frecuente que se manifiesta después

de la pubertad en forma de múltiples máculas hiperpigmentadas pequeñas que semejan efélides, de aspecto reticular. Además, pueden surgir pápulas parecidas a comedones y cicatrices acneiformes en la región peribucal.^{1,2}

Las lesiones surgen inicialmente en las axilas y los pliegues inguinales, y en forma gradual y progresiva se diseminan al cuello, la región vulvar, los brazos y los pliegues interglúteo e inframamario con distribución simétrica. El prurito se manifiesta en grado variable.^{2,3}

También se ha descrito una presentación clínica generalizada con numerosas máculas hipopigmentadas y pápulas eritematosas en el tronco y las extremidades.⁴

Se ha encontrado asociación con hidradenitis supurativa.²

Las alteraciones histopatológicas son: hiperqueratosis y epidermis normal o disminuida en su grosor; de la epidermis o de la pared de los folículos pilosos hacia la dermis superior se observa crecimiento de bandas epiteliales delgadas, filiformes, pigmentadas, algunas interconectadas entre sí. La porción infundibular aparece dilatada y en ocasiones hay pequeños quistes córneos. Generalmente no hay inflamación; en algunos casos se ha reportado una reacción de tipo liquenoide.^{3,5}

La enfermedad de Dowling-Degos es causada por una mutación de pérdida de la función del gen 5 de queratina (KRT5), localizado en el fragmento 12q13, que produce una haploinsuficiencia, lo que sugiere que las queratinas juegan un papel esencial en la adhesión celular, salida de melanosomas, transporte de organelos y anclaje nuclear.⁶

Los casos aparecen de forma esporádica, probablemente por baja penetrancia o por una investigación incompleta del árbol genealógico.^{6,7}

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la enfermedad de Galli-Galli, clínicamente similar a la de Dowling-Degos, pero con una característica histopatológica añadida: acantólisis suprabasal no disqueratósica; la acropigmentación reticulada de Kitamura, constituida por pequeñas máculas hiperpigmentadas similares a efélides y atrofia, que afectan el dorso de las manos y los pies; y el síndrome de Haber, que es una erupción facial similar a la rosácea con cicatrices excavadas, comedones e hiperpigmentación reticular en las axilas.^{1,2,6}

Los corticosteroides tópicos y los agentes despigmentantes como la hidroquinona son poco efectivos. Los retinoides tópicos, especialmente el adapaleno a 0.1%, alivian en pocos días las lesiones cutáneas y el prurito.

Su efecto es temporal, si bien puede administrarse por tiempo prolongado de forma segura, como sucede en pacientes con acné.⁷

El tazaroteno es un retinoide sintético que es hidrolizado hacia un metabolito activo conocido como ácido tazaroténico, con alta afinidad al receptor nuclear RAR- γ en la epidermis. Modula la expresión de genes sensibles a retinoides que regulan la diferenciación y proliferación de queratinocitos epidérmicos, inhibe la acumulación de corneocitos y tiene propiedades antiinflamatorias. Puede administrarse por largo tiempo de forma segura; sin embargo, su capacidad de irritación es mayor que la de otros retinoides tópicos. Su administración está contraindicada durante el embarazo.⁸

El tazaroteno está indicado en el tratamiento de psoriasis en placas y acné comedónico.^{7,8} Hasta donde sabemos, no existen informes de su utilidad en la enfermedad de Dowling-Degos; sin embargo, otros retinoides tópicos se han administrado de forma segura, pero con resultados variables. En este caso, las lesiones cutáneas en la cara y el cuello, constituidas por pápulas similares a comedones, motivaron su prescripción. La paciente lo aplicó diariamente por las noches; experimentó eritema y descamación de moderada severidad, con mejoría clínica notoria a las seis u ocho semanas, pero con recidiva de las lesiones al suspender el tratamiento.

También se ha reportado la utilidad del láser Er: YAG, ya que las lesiones de la enfermedad de Dowling-Degos disminuyen o desaparecen incluso durante un periodo superior a 2.5 años.⁹

La evolución de las lesiones cutáneas en pacientes con la enfermedad de Dowling-Degos es crónica, progresiva y recidivante. Los retinoides tópicos constituyen una alternativa de tratamiento segura y accesible, principalmente cuando la terapia con láser no está al alcance del paciente.

REFERENCIAS

1. Trout CR, Levine N, Wu Chang M. Enfermedad de Dowling-Degos. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editores. *Dermatología*. Madrid: Mosby, 2003;1000-1001.
2. Burns T, Breathach S, Cox N, Griffiths C. Dowling-Degos disease. In: Burns T, Breathach S, Cox N, Griffiths C, editors. *Rook's Textbook of Dermatology*. 8th ed. Oxford: Wiley-Blackwell, 2010;15-94.
3. Kim YC, Davis MDP, Shanbacher CF, Su D. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures): A clinical and histopathologic study of 6 cases. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:462-427.

4. Wu YH, Lin YC. Generalized Dowling-Degos disease. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:327-334.
5. Zhang RZ, Zhu WY. A study of immunohistochemical and electron microscopic changes in Dowling-Degos disease. *J Dermatol* 2005;32:12-18.
6. Betz RC, Planko L, Eigelshoven S, Hanneken S, et al. Loss-of-function mutations in the keratin 5 gene lead to Dowling-Degos disease. *Am J Hum Genet* 2006;78:510-519.
7. Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C, Frigerio E. Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. *Dermatology* 1999;198:176-177.
8. Sami N, Harper JC. Topical retinoids. In: Wolverton SE, editor. *Comprehensive dermatologic drug therapy*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007;625-641.
9. Wenzel J, Petrow W, Tappe K, Gerdson R. Treatment of Dowling-Degos disease with Er:YAG-Laser: Results after 2.5 Years. *Dermatol Surg* 2003;29:1161-1162.



LA ASOCIACIÓN MEXICANA DE MICOLOGÍA MÉDICA A.C.
y la
BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA



Invitan a participar en el
VII Congreso Nacional de Micología Médica
Dr. Rubén López Martínez
Que se realizará en la Ciudad de Puebla, Puebla
del 17 al 19 octubre de 2013

INFORMES

ammm_ac@yahoo.com.mx
www.asociacionmexicanademicologiamedica.com.mx

COSTOS

Inscripción al congreso

Asociados al corriente de sus cuotas:
\$800.00 hasta el 30 de mayo de 2013;
\$ 1,000.00 a partir del 1 de junio de 2013

Estudiantes con comprobante escolar:
\$500.00 hasta el 30 de mayo de 2013;
\$800.00 a partir del 1 de junio de 2013

CURSOS PRECONGRESO (cupo máximo de 30 alumnos)

- Diagnóstico de micosis superficiales y subcutáneas: \$1,500.00
- Biología molecular aplicada a la Micología Médica: \$2,000.00