

Enfermedad de Dowling-Degos

Fernando Valdés^a, Carmen Peteiro^b y Jaime Toribio^b

^aUnidad de Dermatología. Hospital da Costa. Burela. Lugo. ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Resumen.—Se describe el caso de una mujer de 60 años de edad que presentaba desde hacía años lesiones hiperpigmentadas reticuladas que afectaban a los pliegues submamaros, axilas e ingles. Las lesiones consistían en máculas de color marrón oscuro. También presentaba hidradenitis supurativa en las axilas y las ingles. Una hija de la paciente tenía una pigmentación reticulada similar que afectaba a las axilas.

Palabras clave: enfermedad de Dowling-Degos, hidradenitis supurativa.

Valdés F, Peteiro C, Toribio J. Enfermedad de Dowling-Degos. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(6):409-11.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Dowling-Degos o anomalía pigmentada y reticular de las flexuras es una genodermatosis de patrón hereditario autonómico dominante poco frecuente, que se caracteriza por una pigmentación reticular en los grandes pliegues e, histopatológicamente, por la presencia de proliferaciones digitiformes en la epidermis y en la pared de los folículos pilosebáceos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 60 años de edad presentaba, desde hacía 10 años, lesiones hiperpigmentadas en axilas, ingles y región cervical. La paciente sufría obesidad moderada e hidradenitis supurativa en axilas e ingles. Entre los antecedentes familiares destacaba el hecho de que una de sus hijas tenía una pigmentación reticulada que afectaba a la región axilar, similar a la de su madre, y no existían otros miembros familiares afectados.

En la exploración se observaba la presencia de máculas hiperpigmentadas que afectaban a toda las zonas de pliegues (fig. 1). Sobre las máculas se observaban lesiones similares a comedones y queratosis seborreicas (fig. 2). Las mucosas, palmas, plantas, cabello y uñas eran normales. En el estudio

Correspondencia:
Fernando Valdés. Unidad de Dermatología. Hospital Da Costa.
27880 Burela. Lugo. España.
Correo electrónico: fernando.valdes.tascon@sergas.es
Aceptado el 9 de abril de 2003.

DOWLING-DEGOS DISEASE

Abstract.—We describe the case of a 60-year-old woman, who for a number of years had presented with reticulate hyperpigmented lesions involving the inframammary creases, axillae and groins. The lesions consisted of dark brown maculae. She also presented with hidradenitis suppurativa in the axillae and groins. One of the patient's daughters had similar reticulate pigmentation involving the axillae.

Key words: Dowling-Degos disease, hidradenitis suppurativa.

histopatológico se encontraron proliferaciones digitiformes hiperpigmentadas en las paredes de los folículos pilosebáceos (fig. 3). Con estos datos, se estableció el diagnóstico de enfermedad de Dowling-Degos y se instauró tratamiento con retinoides tópicos que hasta la fecha no han modificado el aspecto clínico de las lesiones.

DISCUSIÓN

En 1978, Wilson Jones y Grice¹ describen la enfermedad de Dowling-Degos o enfermedad de los puntos negros, basándose en los casos previamente publicados de Dowling y Freudenthal en 1938² y por Degos y Ossipowski en 1954³. Desde 1971 a 1990 se habían descrito en la literatura médica inglesa 31 casos de esta enfermedad⁴, lo cual da idea de lo poco frecuente de su presentación en la práctica clínica diaria.

La enfermedad se caracteriza por la presencia de máculas hiperpigmentadas marrón oscuro, dispuestas en un patrón reticular, en los grandes pliegues (axilas, ingles y región submamaria). El número de lesiones se incrementa con el paso de los años y éstas se oscurecen con la exposición solar, la presión o el roce. Otros elementos que pueden hallarse en estos pacientes son pápulas hiperpigmentadas y depresiones puntiformes periorales, palmares y en el dorso de las falanges. Estos hoyuelos contienen un tapón queratósico y simulan comedones, localizados en axilas, cuello y nalgas⁵. Se han descrito diferentes asociaciones de la enfermedad de Dowling-Degos con otras entidades, como queratosis seborreicas múltiples⁶, queratodermia plantar⁷, psoriasis⁷, queratoacantomas múltiples⁸, carcinoma espino-



Fig. 1.—Máculas hiperpigmentadas afectando flexuras.



Fig. 2.—Lesiones simulando comedones sobre las máculas.

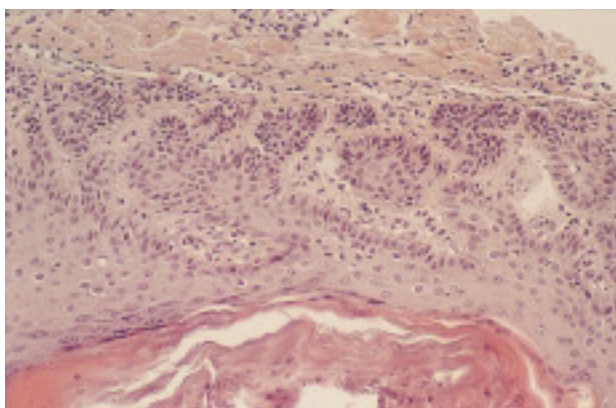


Fig. 3.—Proliferaciones digitiformes en las paredes del folículo pilosebáceo (hematoxilina-eosina, x200).

celular⁴ e hidradenitis supurativa^{4,8,9}, en la que, posiblemente predisponga al desarrollo de la hidradenitis⁹. Se ha propuesto que la oclusión folicular es importante en la patogenia de la enfermedad. Hasta la fecha no se ha relacionado con afectación sistémica interna¹⁰.

En el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Dowling-Degos deben incluirse la acantosis nigricans,

la acropigmentación reticulada de Kitamura, el síndrome de Naegli-Franceschetti-Jadassohn y la acropigmentación reticulada de Dohi.

La *acantosis nigricans* se caracteriza por la presencia de lesiones hiperpigmentadas y papilomatosas localizadas en las flexuras; característicamente, en la enfermedad de Dowling-Degos las lesiones pigmentadas nunca originan placas verrucosas como sucede en la *acantosis nigricans*.

La *acropigmentación reticulada de Kitamura* (*acropigmentatio reticularis*), fue descrita en 1943 por este autor¹¹ en varones japoneses y, más tarde, en 1976, por Griffiths⁷ en pacientes de África y Europa, es un proceso autosómico dominante, clínica e histopatológicamente muy similar a la enfermedad de Dowling-Degos. No presenta lesiones hipopigmentadas, pero las máculas hiperpigmentadas son claramente atróficas. También son característicos los hoyuelos palmoplantares. Se han establecido varias diferencias entre la enfermedad de Dowling-Degos y la acropigmentación reticulada de Kitamura. Entre ellas, cabe citar la localización acral de las máculas en la acropigmentación reticulada de Kitamura y la afectación de flexuras en la enfermedad de Dowling-Degos, la leve depresión de las máculas en la acropigmentación y la tendencia a hacerse papulosas en la enfermedad de Dowling-Degos, la presencia de hoyuelos palmares y la atrofia epidérmica en la acropigmentación, así como el inicio tardío de la enfermedad de Dowling-Degos en contraposición con el comienzo en los primeros años de vida de la acropigmentación. Sin embargo, se han descrito casos de pacientes que comparten características clinicopatológicas de estos dos procesos, que han suscitado la posibilidad de que se trate del mismo trastorno con diferentes expresiones fenotípicas¹²⁻¹⁶. En 1984, Rebora et al¹⁷ sugieren que el término de enfermedad de Dowling-Degos debería extenderse a un grupo de genodermatosis autosómicas dominantes caracterizadas por máculas hiperpigmentadas reticulares, lesiones foliculares hiperqueratóticas, cicatrices puntiformes y eritema facial. Histológicamente, todas ellas son similares, con proliferaciones en la epidermis y en la pared folicular. Entre estas genodermatosis estarían la enfermedad de Dowling-Degos, la acropigmentación reticulada de Kitamura y el síndrome de Haber. Este último asocia eritema y telangiectasias de comienzo temprano, lesiones hiperpigmentadas similares a queratosis seborreicas en áreas cubiertas y cicatrices puntiformes faciales.

El *síndrome de Naegli Franceschetti-Jadassohn* es autosómico dominante y se caracteriza por la pigmentación reticulada marrón oscura del tronco y las extremidades, junto a hiperqueratosis palmoplantar, hipohidrosis, intolerancia al calor y defectos dentales¹⁸.

La *acropigmentación reticulada de Dohi* (*dyschromatosis symmetrica hereditaria*) también es una enfermedad autosómica dominante que se presenta durante la primera década de la vida. Consiste en máculas hipo e hiperpigmentadas localizadas en el dorso de manos y pies, levemente deprimidas¹⁹.

Dentro del diagnóstico diferencial histológico debe de incluirse la acantosis *nigricans*, el lentigo senil y las queratosis seboreicas con patrón adenoide. La afectación del infundíbulo del folículo piloso es un hecho característico de la enfermedad de Dowling-Degos que no se ve en la queratosis seboreica adenoide ni en la acantosis *nigricans*^{1,20}. Por lo tanto, la presencia de proliferaciones digitiformes en la epidermis y en la pared de los folículos pilosebáceos son lo suficientemente característicos, en palabras de Wilson Jones, para sugerir el diagnóstico¹.

El tratamiento de esta entidad es decepcionante. Se han ensayado hidroquinona, corticoides tópicos y retinoides tópicos y sistémicos, todos ellos con resultados desalentadores. No obstante, recientemente se han publicado casos con respuestas esperanzadoras mediante el uso de laserterapia o con los nuevos retinoides tópicos como el adapaleno^{21,22}.

Nos parece interesante la presentación de este caso, no sólo por lo poca frecuencia de la enfermedad de Dowling-Degos, descrita en la literatura española en contadas ocasiones^{10,23}, sino por su posible confusión con la acantosis *nigricans*.

BIBLIOGRAFÍA

- Wilson Jones E, Grice K. Reticulate pigmented anomaly of the flexures. *Arch Dermatol* 1978;114:1150-7.
- Dowling GB, Freudenthal W. Acanthosis nigricans. *Br J Dermatol* 1938;50:467-71.
- Degos R, Ossipowski B. Dermatose pigmentaire réticulée des plis. *Ann Dermatol Syphilol* 1954;81:147-51.
- Weber LA, Kantor GR, Bergfeld WF. Reticulate pigmented anomaly of the flexures (Dowling-Degos disease): A case report associated with hidradenitis suppurativa and squamous cell carcinoma. *Cutis* 1990;45:446-50.
- Lestringant GG, Masouyé I, Frossard PM, Adeghate E, Galadari IH. Co-existence of leukoderma with features of Dowling-Degos disease: Reticulate acropigmentation of Kitamura spectrum in five unrelated patients. *Dermatology* 1997;195:337-43.
- Cliff S, Otter M, Cook MG, Marsden RA. Dowling Degos disease in association with multiple seborrheic warts. *Clin Exp Dermatol* 1997;22:34-6.
- Griffiths WAD. Reticulate acropigmentation of Kitamura. *Br J Dermatol* 1976;95:437-43.
- Fenske NA, Groover CE, Lober CW, Espinoza CG. Dowling-Degos disease, hidradenitis suppurativa, and multiple keratoacanthomas. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:888-92.
- Bedlow AJ, Mortimer PS. Dowling-Degos disease associated with hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:305-6.
- Ruíz I, Rodríguez MA, Manchado P. Anomalía pigmentada y reticular de las flexuras (enfermedad de Dowling-Degos). *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:497-500.
- Kitamura K, Akamatsu S. Rinso-no-Hifu-Hitsunyo 1943;8: 201 (citado por Griffiths).
- Crovato F, Desirello G, Rebora A. Is Dowling-Degos disease the same disease as Kitamura's reticulate acropigmentation? *Br J Dermatol* 1983;109:105-10.
- Crovato F, Rebora A. Reticulate pigmented anomaly of the flexures associating reticulate acropigmentation: One single entity. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:359-61.
- Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ, Radotra BD, Singh IP. Overlap of reticulate acropigmentation of Kitamura, acropigmentation of Dohi and Dowling-Degos disease in four generations. *Dermatology* 1998;196:350-1.
- Cox NH, Long E. Dowling-Degos disease and Kitamura's reticulate acropigmentation: Support for the concept of a single disease. *Br J Dermatol* 1991;125:169-71.
- Berth-Jones J, Graham-Brown RAC. A family with Dowling Degos disease showing features of Kitamura's reticulate acropigmentation. *Br J Dermatol* 1989;120:463-6.
- Rebora A, Crovato F. The spectrum of Dowling-Degos disease. *Br J Dermatol* 1984;110:627-30.
- Itin PH, Lautenschlager S, Meyer R, Mevorah B, Ruffli T. Natural history of the Naegeli-Franceschetti-Jadassohn syndrome and further delineation of its clinical manifestations. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:942-50.
- Marí JJ, Escutia B, Febrer I, Aliaga A. Acropigmentación reticulada de Dohi. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:288-90.
- Howell JB, Freeman RG. Reticular pigmented anomaly of the flexures. *Arch Dermatol* 1978;114:400-3.
- Wenzel J, Tappe K, Gerdson R, Verlich M, Philipp-Dormston W, Bieber T, Petrow W. Successful treatment of Dowling-Degos disease with Er:YAG laser. *Dermatol Surg* 2002;28:748-50.
- Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C, Frigerio E. Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. *Dermatology* 1999;198:176-7.
- Fernández Redondo V, Losada A, Zulaica A, Cebreiro C, Cervantes R, Toribio J. Enfermedad de Dowling-Degos. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1990;18:96-100.