

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### [Artículo traducido] Placas verrugosas hiperpigmentadas en una joven sana



### Hyperpigmented Verrucous Plaques in a Healthy Young Woman

#### Historia médica

Una paciente de 36 años de edad, previamente sana, reportó lesiones hiperpigmentadas en la región intermamaria, axilas y rostro, no reportando ningún síntoma local. Las lesiones se habían iniciado 5 años atrás, incrementando su extensión con el paso del tiempo. También reportó comedones faciales y poros visibles, sin ningún tratamiento previo. Existían antecedentes familiares de lesiones similares: su padre y la abuela paterna, no reportando ningún síntoma sistémico.

#### Exploración física

En la exploración física se observaron manchas marrones reticuladas en la zona preesternal ([fig. 1](#)), y pequeñas placas similares en la región inguinal y en las axilas, bilateralmente. También se observaron pequeñas máculas ligeramente atróficas en el dorso de las manos. En el rostro, lesiones de tipo comedón, poros dilatados y placas hiperpigmentadas difusas en toda la superficie, y en especial en la



Figura 1



Figura 2

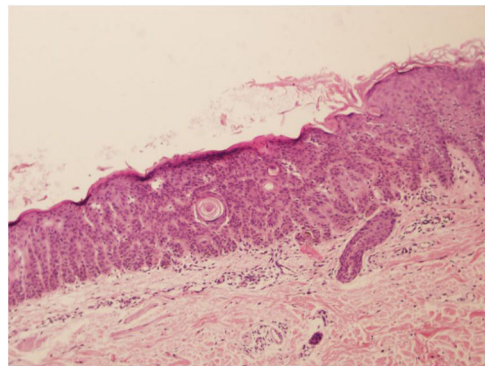


Figura 3

frente ([fig. 2](#)), y en las regiones malar bilateral, perioral y supramandibular. También presentó cicatrices piqueteadas en la región perioral.

#### Histopatología

La evaluación histopatológica de las lesiones en la zona preesternal presentó proliferación epitelial digitiforme y pseudoquistes corneales ([fig. 3](#)).

#### Pruebas adicionales

Las pruebas de laboratorio no reflejaron cambios.

Véase contenido relacionado en DOI:  
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.039>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.048>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Enfermedad de Dowling-Degos.

## Curso clínico y tratamiento

Se orientó a la paciente acerca de la naturaleza genética de su enfermedad, prescribiéndose inicialmente el uso diario de un retinoide tópico.

## Comentario

La enfermedad de Dowling-Degos (EDD) es una genodermatosis dominante autosómica rara, con penetración variable, que presenta una mutación del gen *KTR5*<sup>1</sup>, manifestándose los primeros signos de la enfermedad normalmente en la tercera o cuarta décadas de la vida<sup>2</sup>.

Clínicamente se caracteriza por hiperpigmentación foliular en las zonas flexoras, tales como cuello, axilas, fosa antecubital, región submamaria, e ingle. Puede presentarse pigmentación en el dorso de las manos cuando se solapan las características clínicas de acropigmentación reticulada de Kitamura<sup>3</sup>. Los hallazgos adicionales incluyen cicatrices periorales piqueteadas en algunos pacientes sin antecedentes previos de acné, y pápulas de tipo comedón hiperqueratósicas en el cuello y axilas<sup>1</sup>. Algunos pacientes pueden reportar prurito conexo<sup>2</sup>.

A menudo se asocia la enfermedad con otras dermatosis tales como quistes epidérmicos, queratoacantomas, hidradenitis supurativa y queratosis seborreica, lo cual puede ser la principal causa de consultas dermatológicas<sup>4</sup>.

Histopatológicamente, muestra hiperqueratosis u ortoqueratosis moderadas, adelgazamiento del epitelio suprapapilar y elongación de las papilas con hiperpigmentación de la capa basal. Las proliferaciones filiformes de la epidermis comprometen normalmente el folículo, con un tapón foliular. También puede observarse infiltrado linfohistiocístico perivasculares en la dermis papilar y pseudoquistes corneales<sup>1</sup>.

La dermatoscopia de las máculas hiperpigmentadas revela normalmente una disposición regular de puntos marrónáceos de tamaño variable, caracterizados por una red gruesa de líneas marrones sobre un trasfondo difuso, de color marrón claro. Por tanto, dichos hallazgos no son específicos, y se observan en muchas otras situaciones<sup>5</sup>.

La EDD debe diferenciarse de acantosis nigricans y acropigmentación reticulada de Kitamura. En la primera situación, las placas tienen una textura de tipo aterciopelado en lugar de aplanada o mínimamente liquenificada, y no existen cicatrices periorales piqueteadas ni lesiones de tipo comedón. En la acropigmentación reticulada de Kitamura existen máculas reticuladas, ligeramente deprimidas y pigmentadas en las zonas acrales, especialmente en el dorso de

las manos y pies y las fosas palmares, o grietas en el patrón de crestas epidérmicas<sup>6</sup>.

El tratamiento tiene resultados insatisfactorios en muchos casos. Las opciones terapéuticas tópicas incluyen retinoides, hidroquinona, corticosteroides y ácido azelaico. También se ha descrito el tratamiento con láser Er:YAG o isotretinoína.

## Financiación

Los autores confirman que no han recibido ningún tipo de financiación para la realización de este artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Hohmann CB, Köche B, Bonamigo RR, Dornelles ST, Cattani CAS. A case for diagnosis: Dowling-Degos disease and keratoacanthoma. *An Bras Dermatol*. 2010;85:241-3.
2. Zimmermann CC, Sforza D, Macedo PM, Azulay-Abulafia L, Alves MFGS, Carneiro SCS. Doença de Dowling-Degos: apresentação clínica e histopatológica clássica. *An Bras Dermatol*. 2011;86:979-82.
3. Wu YH, Lin YC. Generalized Dowling-Degos disease. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57:327-34.
4. Fenske NA, Groover CE, Lober CW, Espinoza CG. Dowling-Degos disease, hidradenitis suppurativa, and multiple keratoacanthomas. A disorder that may be caused by a single underlying defect in pilosebaceous epithelial proliferation. *J Am Acad Dermatol*. 1991;24:888-92.
5. Dabas G, Mahajan R, Afra TP, De D, Handa S, Aggarwal D, et al. Dermoscopy of follicular Dowling-Degos disease. *Indian J Dermatol*. 2020;65:290-4.
6. You Chan K, Davis MDP, Schanbacher CF, Su DWP. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures): A clinical and histopathologic study of 6 cases. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40:462-7.

L. Mombach Mota<sup>a,\*</sup>, M.A. Matico Utsumi Okada<sup>a</sup> y R. Heck<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> *Sanitary Dermatology Outpatient Clinic, Health Department of Rio Grande do Sul State - SES/RS, Porto Alegre, Brasil*

<sup>b</sup> *Dermatology Department, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, Brasil*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [laurambmota@gmail.com](mailto:laurambmota@gmail.com) (L. Mombach Mota).