

ENFERMEDAD DE DOWLING-DEGOS ASOCIADA CON CARCINOMA BASOCELULAR. REPORTE DE UN CASO CON HALLAZGOS CLÍNICOS INUSUALES

*Dowling-Degos disease associated to basocellular carcinoma.
Report of a case with unusual features*

Francisco Cammarata-Scalisi¹, Yohama Caraballo¹, Oscar Reyes², César Labastida¹, Pierina Petrosino¹, Asmiria Arenas¹, Milano Melisse¹, Bahsas Haisam¹, José Caraballo¹

RESUMEN

La enfermedad de Dowling-Degos es una genodermatosis infrecuente caracterizada por máculas reticuladas hiperpigmentadas que afectan las superficies flexoras del cuerpo. Se transmite de forma autosómica dominante y es de penetrancia variable. Reportamos un caso de un paciente de sexo masculino, de 64 años de edad, con carcinoma basocelular localizado en la región preauricular izquierda. Los hallazgos histológicos reportan la presencia de lesión tumoral que corresponde a carcinoma basocelular tipo sólido, con bordes de resección positivos para mejilla izquierda y trago. Tres meses después, el paciente fue reintervenido y se observó histológicamente cambios cicatriciales con leve inflamación crónica inespecífica y foco de reacción gigante celular a cuerpo extraño. No se observó evidencia de células tumorales malignas en los cortes, de intensidad y extensión variable. Se apreciaron cambios epiteliales de queratosis actínica pagetoide y la presencia de numerosas estructuras foliculares con proyecciones digitiformes radiadas con lo que se estableció el diagnóstico de enfermedad de Dowling-Degos. Este caso corresponde a la asociación de dos patologías no relacionadas en la literatura revisada. De igual manera la localización de la lesión en región preauricular no ha sido reportada anteriormente.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad Dowling-Degos, Carcinoma Basocelular.

Dermatol Perú 2004; 14: 212-214

SUMMARY

Dowling-Degos disease is a rare benign genodermatosis characterized by the presence of hyperpigmented reticulate maculas in the body flexural areas. It is an inheritable disease transmitted in autosomal dominant fashion and it shows variable penetrance. A case of a 64 years old male patient is presented here. The patient showed basal cell carcinoma in the left preauricular region. Histological findings demonstrated the presence of tumorous lesion corresponding to a basal cell carcinoma of solid type with ridges of positive resection to the left cheek and the tragus. Three months later, the patient was operated again and cicatrizing histological

changes were observed, in addition to a mild unspecific chronic inflammation and a foreign body giant cell reaction. No evidence of malignant tumorous cells was observed in slides of variable intensity and extension. Diagnosis of the Dowling-Degos disease was based on the identification of epithelial changes of pagetoid actinic keratosis and the presence of numerous follicular structures with radial digitiform projections. This case associates two pathologies that are unrelated in the literature reviewed. Similarly, there are no reports of lesions located in the preauricular region.

KEY WORDS: Dowling-Degos disease, Basal cell carcinoma

INTRODUCCION

La enfermedad de Dowling-Degos o anomalía pigmentada y reticular de las flexuras es una genodermatosis benigna poco frecuente, de patrón hereditario autosómico dominante^(1,2) y penetrancia variable⁽³⁻⁵⁾. Se presenta desde la adolescencia

¹ Universidad de Los Andes, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Venezuela

² Servicio de Dermatopatología, Hospital Clínico Universitario, U.C.V. Venezuela
E-mail: francocammarata@yahoo.it



temprana hasta la edad adulta^(5,6) y se caracteriza por la presencia de máculas hiperpigmentadas de color marrón oscuro, dispuestas en patrón reticular en los grandes pliegues⁽⁷⁾ de evolución progresiva⁽⁸⁾. Además, pueden aparecer lesiones foliculares cercanas a los ángulos de la boca y lesiones tipo comedones en el cuello⁽²⁾, tórax posterior⁽⁶⁾ y axilas⁽⁴⁾. Histopatológicamente se presenta como proliferaciones digitiformes hiperpigmentadas en la epidermis y en la pared de los folículos pilosebáceos⁽¹⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 64 años de edad, quien presentó lesión de 2 x 3 cm en la región preauricular izquierda de color marrón oscuro, de superficie descamativa y bordes irregulares, no pruriginosa. No habían lesiones ubicadas en otra región, ni satélites, pero llamó la atención la presencia de lesiones tipo comedones a nivel de tórax anterior y posterior; otro elemento era la presencia de aspecto distrófico en las uñas de los pies.

En el estudio histopatológico se evidenció la presencia de lesión tumoral que correspondió a carcinoma basocelular tipo sólido, con bordes positivos de malignidad en mejilla izquierda y trago, y negativo para hélix. Tres meses después, el paciente fue reintervenido y se observó histológicamente cambios cicatriciales con leve inflamación crónica inespecífica y foco de reacción gigantomorfo a cuerpo extraño. No se observó evidencia de células tumorales malignas en los cortes, de intensidad y extensión variable. Se apreciaron cambios epiteliales de queratosis actínica pagetoide y la presencia de numerosas estructuras foliculares con proyecciones digitiformes radiadas con lo que se estableció el diagnóstico de enfermedad de Dowling-Degos (Figuras 1 y 2).

DISCUSIÓN

En 1938, Geoffrey B. Dowling, fue acreditado por reconocer la anomalía pigmentada reticular de las áreas de flexión como una entidad distinta de la acantosis nigricans. En 1954, Degos y Ossipowski, emplearon el nombre descriptivo de '*dermatose pigmentaire réticulée des plis*' adaptada al español como anomalía pigmentada y reticular de las flexuras, de igual modo realizaron el diagnóstico diferencial con la acantosis nigricans. Posteriormente, Piñol Aguadé y Fernández, propusieron la designación de enfermedad de puntos pardos. Wilson Jones y Grice en su artículo publicado en 1978, proponen usar la abreviación en inglés de (DDD) Dowling-Degos Disease como históricamente adecuada⁽⁹⁾.

Kim y col. reportan en 1999 un estudio clínico e histopatológico de 6 casos que fueron evaluados en la Clínica Mayo en un período de quince años (1982-1997), en donde cinco pacientes eran mujeres y uno hombre. Todos los pacientes presentaron lesiones maculares reticuladas en las áreas de flexura, como las axilas, región inframamaria, ingles, fosa antecubital y poplítea. Similares lesiones también fueron observadas en región proximal de las extremidades y cuello. Una paciente presentó estas lesiones en dorso de las manos y en pliegues de las uñas acompañadas con distrofia de éstas. Las máculas fueron pruriginosas en tres pacientes y cuatro de ellos presentaban historia familiar de la enfermedad. El promedio de edad de aparición de la enfermedad fue de 24.5 años. Las lesiones tipo comedones se presentaron en cuello, tórax posterior y axilas en todos los pacientes y las lesiones foliculares periorales en tres pacientes. Entre los hallazgos histopatológicos se menciona hiperqueratosis moderada en cuatro pacientes. Todos los pacientes presentaron adelgazamiento del epitelio suprapapilar, elongación de la red espi-

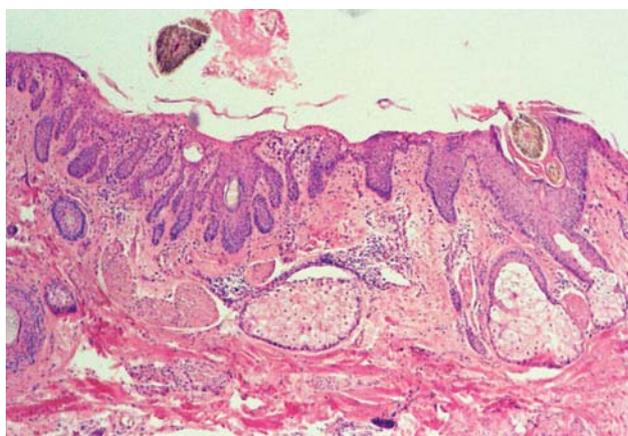


Figura 1.

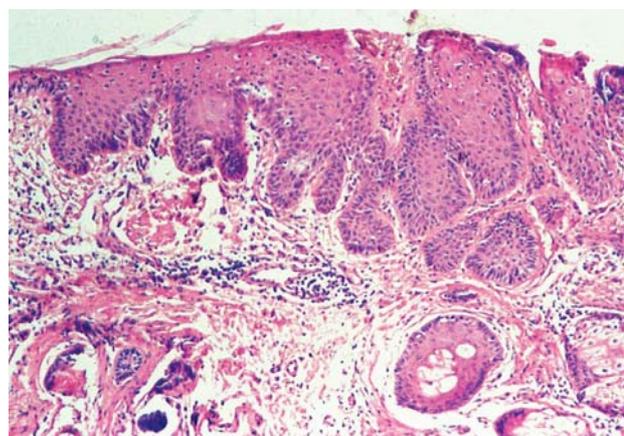


Figura 2.



nal con hiperpigmentación basilar y melanosis dermal. El crecimiento epidermal hacia abajo es característico y de patrón filiforme que usualmente envuelve el infundíbulo y tapón folicular. La fibrosis dermal a lo largo de la red espinal se evidenció en cinco pacientes y variable infiltrado linfocítico perivasculoso fue observado en dermis papilar en todas las muestras estudiadas⁽⁶⁾.

Se han descrito diferentes asociaciones de la enfermedad de Dowling-Degos con otras patologías, como: carcinoma espinocelular^(2,10,11), hidradenitis suppurativa⁽¹⁰⁻¹³⁾, queratosis seborreica múltiple⁽¹⁴⁾, queratodermia plantar, psoriasis⁽¹⁾, queratoacantomas múltiples⁽¹²⁾ y discromatosis universal hereditaria⁽¹⁵⁾. Hasta la fecha no se ha relacionado esta enfermedad con afectación sistémica interna^(1,16).

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; en la enfermedad de Dowling-Degos las lesiones pigmentadas nunca originan placas verrucosas como sucede en la acantosis nigricans. La acropigmentación reticulada de Kitamura se diferencia por la localización acral de las máculas, leve depresión de las máculas, la presencia de hoyuelos palmares y la atrofia epidérmica⁽¹⁾. Sin embargo, se han descrito casos que comparten características clinicopatológicas de la acropigmentación reticulada de Kitamura y enfermedad de Dowling-Degos, que han suscitado la posibilidad de que se trate del mismo trastorno con diferentes expresiones fenotípicas⁽¹⁷⁻¹⁹⁾. Rebera y col. sugieren que el término de enfermedad de Dowling-Degos debería extenderse a un grupo de genodermatosis autosómicas dominantes que abarcan a la acropigmentación reticulada de Kitamura y el síndrome de Haber⁽¹⁾.

El síndrome de Naegli-Franceschetti-Jadassohn se caracteriza por la pigmentación reticulada marrón oscuro del tronco y las extremidades, junto a hiperqueratosis palmoplantar, hipohidrosis, intolerancia al calor y defectos dentales⁽²⁰⁾. La acropigmentación reticulada de Dohi consiste en máculas hipo e hiperpigmentadas localizadas en el dorso de las manos y pies, levemente deprimidas⁽¹⁾.

El tratamiento de esta enfermedad ha sido variado, incluyendo corticosteroides tópicos, hidroquinona y retinoides tópicos y sistémicos, pero todos ellos con resultados desalentadores⁽¹⁾. No obstante, recientemente se han publicado casos con respuestas satisfactorias mediante el uso de nuevos retinoides tópicos (adapaleno)⁽⁵⁾ y laserterapia (Er: YAG laser)⁽²¹⁾.

El caso reportado contiene varios elementos que lo hacen único: primero, la relación de enfermedad de Dowling-Degos con

carcinoma basocelular, dos patologías asociadas y no descritas en la literatura revisada; segundo, la localización de la lesión en región preauricular no reportada anteriormente; tercero, las características morfológicas de la lesión son muy atípicas lo que contrasta con los casos reportados anteriormente los cuales se manifiestan macroscópicamente como hiperpigmentación reticular en las grandes áreas de flexura. Por lo antes mencionado el diagnóstico de esta entidad se realizó en segunda intención y fue principalmente anatomopatológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valdés F, Peteiro C, Toribio J. Enfermedad Dowling-Degos. *Act Dermosifiliogr* 2003;94:409-11.
2. Ujihara M, Kamakura T, Ikeda M, et al. Dowling-Degos disease associated with squamous cell carcinomas on the dappled pigmentation. *Br J Dermatol* 2002; 147:568-71.
3. Kleeman D, Trueb RM, Schmid-Gredelmeier P. Reticular pigmented anomaly of the flexures. Dowling-Degos disease of the intertrigo type in association with acne inverse. *Hautarzt* 2001;52:642-5.
4. Braud-Falco M, Volgger W, Borelli S. Galli-Galli disease: An unrecognized entity or an acantholytic variant of Dowling-Degos disease? *J Am Acad Dermatol* 2001;45:760-3.
5. Altomare G, Capella GL, Fracciolla C, et al. Effectiveness of topical Adapalene in Dowling-Degos disease. *Dermatology* 1999;198:176-7.
6. Kim YC, Davis MDP, Schanbacher CF, et al. 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.
7. Lestringant GG, Masouyé I, Frossard PM, et al. Coexistence of leukoderma with features of Dowling-Degos disease: Reticulate acropigmentation of Kitamura spectrum in five unrelated patients. *Dermatology* 1997;195:337-43.
8. Amichai MH, Grunwald R, Bergman. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures). *Eur J Dermatol* 1997;7:465-6.
9. Wilson J, Grike K. Reticulate pigmented anomaly of the flexures. Dowling-Degos disease, a new genodermatosis. *Arch Dermatol* 1978;114:1150-7.
10. Weber LA, Kantor GR, Bergfeld WF. Reticulate pigmented anomaly of the flexures (Dowling-Degos disease): A case report associated with hidradenitis suppurative and squamous cell carcinoma. *Cutis* 1990; 45:446-50.
11. Li M, Hunt MJ, Commens CA. Hidradenitis suppurative, Dowling-Degos disease and perianal squamous cell carcinoma. *Australas J Dermatol* 1997; 38:209-11.
12. Fenske NA, et al. Dowling-Degos disease, hidradenitis suppurative, and multiple keratoacanthomas. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:888-92.
13. Bedlow AJ, Mortimer PS. Dowling-Degos disease associated with hidradenitis suppurative. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21:305-6.
14. Cliff S, Otter M, Cook MG, et al. Dowling-Degos disease in association with multiple seborrheic warts. *Clin Exp Dermatol* 1997; 22:34-6.
15. Sandhu K, Saraswat A, Kanwar AJ. Dowling-Degos disease with dyschromatosis universalis hereditaria-like pigmentation in a family. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18:702-4.
16. Ruíz I, Rodríguez MA, Machado P. Anomalia pigmentada y reticular de las flexuras (enfermedad de Dowling-Degos). *Act Dermosifiliogr* 1994; 85:497-500.
17. 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.
18. Crovato F, Desirello G, Rebera A. Is Dowling-Degos disease the same disease as Kitamura's reticulate acropigmentation? *Br J Dermatol* 1983;109:105-10.
19. Santos R, Beltrán G, Meza B, y col. Presentación inusual de un caso de acropigmentación reticulada de Kitamura. *Dermatol Peru* 2003;13:233-5.
20. Itin PH, Lautenschlager S, Meyer R, et al. Natural history of the Naegli-Franceschetti-Jadassohn syndrome and further delineation of its clinical manifestations. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:942-50.
21. Wenzel J, Tappe K, Gerdson R, et al. Successful treatment of Dowling-Degos disease with Er:YAG laser. *Dermatol Surg* 2002;28:748-50.