

- en un paciente con artritis reumatoide. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:274–5.
6. Korfel A, Menssen HD, Schwartz S, Thiel E. Cryptococcosis in Hodgkin's disease: description of two cases and review of literature. *Ann Hemat.* 1998;76:283–6.
  7. Ramos L, López C, Gómez C, Mathurin S, Mateo A. Cutaneous cryptococcosis in a patient with systemic erythematous lupus. *Mycoses.* 2001;44:419–21.
  8. Jones-Caballero M, Fernández-Herrera J, Fernández-Peña P, Fraga-Fernández J, García-Diez A. Criptococosis cutánea imitando a *Molluscum contagiosum* en paciente con SIDA. *Actas Dermosifiliogr.* 1992;1:24–6.
  9. Massa MC, Doyle JA. Cutaneous cryptococcosis simulating pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol.* 1981;5:32–6.
  10. Hecker M, Weinberg JM. Cutaneous cryptococcosis mimicking keloid. *Dermatology.* 2001;202:78–9.

M.T. Bordel-Gómez<sup>a,\*</sup>, M.I. Zafra-Cobo<sup>a</sup>,  
M.E. Cardeñoso-Álvarez<sup>a</sup>, J. Sánchez-Estella<sup>a</sup> y  
M.I. Martín-Arribas<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Dermatología, Hospital Virgen de la Concha, Complejo Asistencial de Zamora, Zamora, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Digestivo, Hospital Virgen de la Concha, Complejo Asistencial de Zamora, Zamora, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [maitebordel@aedv.es](mailto:maitebordel@aedv.es),  
[matebordel@yahoo.es](mailto:matebordel@yahoo.es) (M.T. Bordel-Gómez).

doi:10.1016/j.ad.2010.08.004

## Enfermedad de Darier segmentaria

### Linear Darier Disease

Sr. Director:

La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante que suele manifestarse en la segunda década de la vida en áreas seboreicas del tronco y de la cara, y que a veces muestra un patrón localizado, lineal o zosteriforme.



Figura 1 Paciente 1.

Cuando esto ocurre hay controversia acerca de la denominación más correcta, ya que algunos autores la consideran una variante de la enfermedad de Darier y otros un nevo epidérmico con características histológicas especiales.

Presentamos dos casos de enfermedad de Darier segmentaria vistos en nuestro Servicio. El primero de ellos es el de un varón de 42 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta desde hace 25 años lesiones cutáneas localizadas en el hemitórax derecho. Las lesiones permanecen estables desde su aparición y son asintomáticas, salvo con el ejercicio, que se vuelven más eritematosas y pruriginosas. El segundo de ellos es un varón de 51 años, positivo para el VIH en estadio A3, que presenta desde hace 17 años lesiones cutáneas ligeramente pruriginosas localizadas en el hemiabdomen derecho, que en los últimos meses se habían hecho más patentes. En ambos pacientes se observan varias pápulas redondeadas agrupadas menores de 5 mm, eritematoanaranjadas, queratóticas, levemente infiltradas, algunas de ellas excoriadas, siguiendo una disposición metamérica, en la fosa clavicular derecha y el área subpectoral derecha en el caso 1 (fig. 1) y en el hemiabdomen derecho en el caso 2 (fig. 2). No se aprecian lesiones cutáneas en otras áreas ni lesiones mucosas o ungueales en ninguno de los dos pacientes.



Figura 2 Paciente 2.

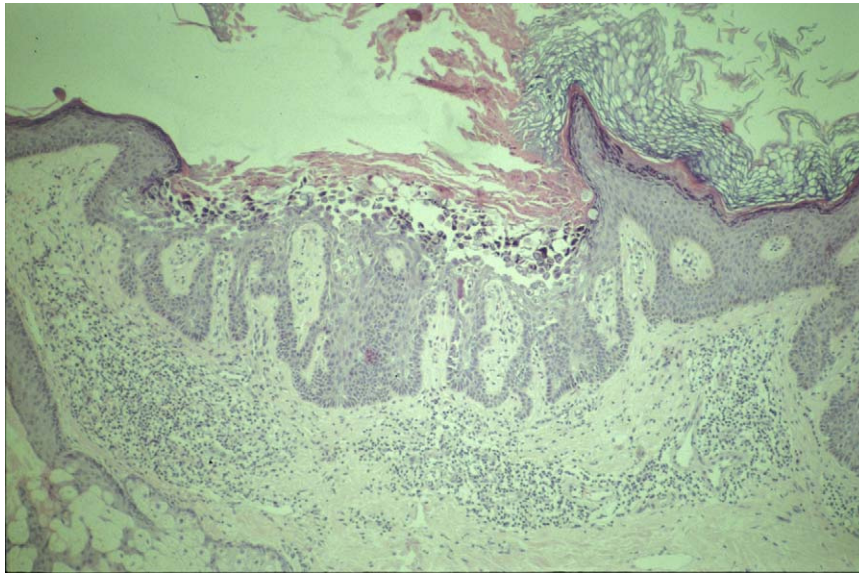


Figura 3 Hematoxilina-eosina x10.

La biopsia de una pápula torácica mostró una ampolla intraepidérmica suprabasal, en cuyo interior se observa un gran número de células acantolíticas y disqueratósicas (fig. 3).

Ambos pacientes realizaron tratamiento con tazaroteno tópico, que debió suspenderse por irritación cutánea y escasa mejoría.

La enfermedad de Darier es un trastorno de la queratinización autosómico dominante, causado por la mutación del gen ATP2A2, que provoca una queratinización prematura de los queratinocitos y una pérdida de adhesión entre ellos, con la consiguiente formación de hendiduras suprabasales. Clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas queratósicas eritematoanaranjadas en áreas seboreicas del tronco y de la cara, y ocasionalmente en pliegues. Además pueden existir signos extracutáneos de la enfermedad, como lesiones puntiformes blanquecinas en las mucosas y estriaciones ungueales longitudinales con hiperqueratosis subungueal.

Histológicamente (fig. 3) se caracteriza por una epidermis hiperqueratósica y paraqueratósica y por la aparición de hendiduras intraepidérmicas que contienen queratinocitos acantolíticos y disqueratósicos. Este patrón, la disqueratosis acantolítica, no es exclusivo de la enfermedad de Darier, apareciendo también en la enfermedad de Grover, el disqueratoma verrucoso y la dermatosis papulosa acantolítica del área vulvocrural. También se ha descrito como hallazgo histológico en nevus melanocíticos, melanoma, liquen amiloideo, granuloma anular y pitiriasis rubra pilaris<sup>1</sup>.

Existen dos variantes clínicas localizadas de esta enfermedad según el lugar de aparición de las lesiones: la acroqueratosis verruciforme, en la que las lesiones aparecen en el dorso de las manos y los pies característicamente, y la enfermedad de Darier segmentaria.

Se habla de enfermedad de Darier segmentaria cuando las lesiones siguen un patrón zosteriforme. Sin embargo, hay autores que prefieren utilizar el término de nevo disqueratósico acantolítico, especialmente cuando las lesiones son lineales. A favor de la primera denominación encon-

tramos la descripción de O'Malley<sup>2</sup> de varios pacientes con lesiones lineales o zosteriformes que además presentaban lesiones ungueales ipsilaterales, y el estudio de Sakuntabhai<sup>3</sup> en el año 2000 de dos pacientes con lesiones zosteriformes que presentaban sendas mutaciones del gen ATP2A2, poniendo de manifiesto la existencia de mosaïcismo tipo 1, descrito por Happle. Otros autores<sup>4</sup> defienden la denominación de nevo epidérmico acantolítico y disqueratósico cuando otras manifestaciones de la enfermedad de Darier están ausentes, no hay antecedentes familiares o la edad de inicio es la infancia o al nacimiento, en ausencia de estudio genético.

En nuestro caso creemos que la denominación adecuada es la de enfermedad de Darier segmentaria, ya que las lesiones se iniciaron en el adulto joven y empeoran con la sudoración, aun en ausencia de antecedentes familiares. Además, coincidimos con Martínez et al<sup>5</sup>, que publicaron recientemente en *Actas Dermosifiliográficas* un caso similar, concluyendo que la descripción de la mutación en los casos localizados está a favor de esta nomenclatura. Hasta la fecha no se ha descrito la transmisión de Darier generalizada a la descendencia de un paciente con Darier segmentario<sup>6</sup>, hecho que sería posible si el mosaïcismo es gonadal, pero es cierto que en la práctica clínica habitual no se explora a los padres de los pacientes diagnosticados de Darier generalizado.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Bergua P, Puig L, Fernández-Figueras MT, Baselga E, Alomar A. Congenital acantholytic dyskeratotic dermatosis: localized Darier disease or disseminated benign papular acantholytic dermatosis? *Pediatr Dermatol*. 2003;20:262–5.

- O'Malley MP, Haake A, Goldsmith L, Berg D. Localized Darier disease. Implications for genetic studies. *Arch Dermatol*. 1997;133:1134–8.
- Sakuntabhai A, Dhitavat J, Burge S, Hovnanian A. Mosaicism for ATP2A2 mutations causes segmental Darier's disease. *J Invest Dermatol*. 2000;115:1144–7.
- Mazereeuw-Hautier J, Thibaut I, Bonafé JL. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus: a rare histopathologic feature. *J Cutan Pathol*. 2002;29:52–4.
- Martínez S, Vera A, Eloy-García C, Sanz A, Crespo V. Linear Darier disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:139–41.
- Gilaberte M, Puig L, Vidal D, Alomar A. Acantholytic dyskeratotic naevi following Blaschko's lines: a mosaic form of Darier's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:196–9.

I. de la Hera\*, R. Chico, R. Llamas y F. Vanaclocha

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [inma.delahera@hotmail.com](mailto:inma.delahera@hotmail.com)

(I. de la Hera).

doi:10.1016/j.ad.2010.07.006

## Histiocitosis congénita autolimitada (Hashimoto-Pritzker) de presentación solitaria

### Solitary congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease)

Sr. Director:

La histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada (CSHLCH) o enfermedad de Hashimoto-Pritzker, es una variante rara de la histiocitosis de células de Langerhans, que fue descrita por primera vez en el año 1973 por Hashimoto y Pritzker<sup>1–5</sup>, y se presenta de forma congénita o neonatal<sup>1–9</sup>. Existen pocas series de casos publicados en la literatura, pero se cree que la incidencia real es mayor, existiendo muchos casos que no son reportados debido a la resolución espontánea de la enfermedad y a la falta de reconocimiento clínico<sup>1,4,5</sup>.

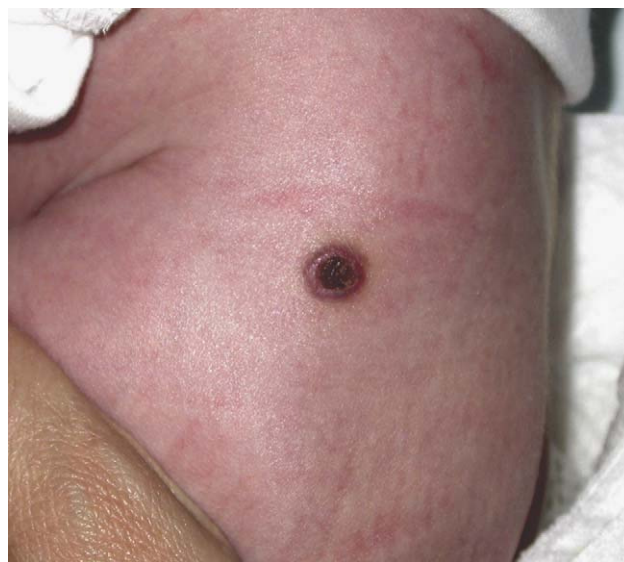
Describimos el caso clínico de una paciente mujer de dos meses, que presentó una lesión única en muslo izquierdo desde el nacimiento, en forma de un nódulo violáceo indurado descamativo, con centro ulcerado y cubierto de una costra serohemática (fig. 1). La biopsia mostró una proliferación dermo-hipodérmica de células histiocitarias, con núcleo ovalado, vesiculoso y citoplasma amplio eosinófilo, acompañada de células gigantes multinucleadas (fig. 2), que demostraron positividad para S-100, CD1a y langherina (fig. 3). Las pruebas de laboratorio y de imágenes descartaron afectación sistémica, por lo que se diagnosticó de CSHLCH. La lesión involucionó de forma espontánea, encontrándose la paciente libre de enfermedad después de 16 meses de seguimiento.

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), corresponde a un grupo de entidades caracterizadas por proliferación en varios órganos de células que presentan positividad para S-100 y CD1a y que contienen gránulos de Birbeck en su citoplasma<sup>1,2,4,5</sup>. En 1987, el *Writing Group of the Histiocyte Society* agrupó bajo el nombre HCL, a cuatro entidades según su forma de presentación clínica: la forma aguda y diseminada o enfermedad de Letterer-Siwe, la forma crónica multifocal y progresiva o enfermedad de Hand-Schüller-Christian, la forma crónica y localizada o

granuloma eosinófilo y la forma congénita o enfermedad de Hashimoto-Pritzker. En 1997, el mismo grupo publicó otra clasificación, en la que recomendaron sólo el uso del término HCL y la gradación de los pacientes basándose en la extensión de la enfermedad<sup>9,10</sup>.

La CSHLCH es una enfermedad rara, que se caracteriza por pápulas o nódulos indolores de color marrón-rojizo, que aparecen al nacimiento o en los primeros meses de vida, y que involucionan en pocas semanas o meses<sup>1–6</sup>. Se distribuyen más frecuentemente por el tronco, cara y cuero cabelludo<sup>4,5</sup>. Las lesiones suelen ser múltiples, siendo la presentación solitaria un hecho infrecuente, que fue descrito por primera vez en 1986 por Berger et al. A partir de entonces, poco más de 30 casos de afectación solitaria han sido publicados, constituyendo un 25% del total<sup>1,3,6</sup>. No es típica la presencia de lesiones en mucosa oral o en órganos internos, sin embargo, existen pocos casos descritos con afectación sistémica o de mucosas que regresan junto con las lesiones cutáneas<sup>1,5,7,9</sup>.

Histológicamente se caracterizan por un infiltrado en dermis superficial y profunda, constituido por células histiocitarias, con núcleos arriñonados y citoplasma amplio



**Figura 1** Examen físico, muslo izquierdo. Placa descamativa ulcerada cubierta de costra sero-hemática.