



ACADEMIA ESPAÑOLA  
DE DERMATOLOGÍA  
Y VENEREOLOGÍA

# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at  
[www.actasdermo.org](http://www.actasdermo.org)



## CARTA AL DIRECTOR

### Comentario al artículo «Enfermedad de Darier: serie de 20 casos y revisión de la literatura»



#### On Darier Disease: A Case Series of 20 Patients and Review of the Literature

Sr. Director:

He leído en la Sección Cartas Científico Clínicas de julio-agosto el estudio retrospectivo de 20 casos de la enfermedad de Darier entre los años 2008 y 2019, considerado como la primera serie de casos española<sup>1</sup>. En esta misma revista publicamos<sup>2</sup>, en 1998, los resultados de la investigación clínica-genética en nuestro país de 3 familias de 70 miembros sin relación entre ellas, con 25 integrantes afectados por la misma enfermedad (13 varones y 12 mujeres), cuyas edades oscilaban entre los 12 y 71 años y con edades de comienzo entre los 9 y 20 años. En dicho artículo detallábamos la distribución y el tipo de las manifestaciones cutáneas semejantes a las muy bien descritas en el artículo de referencia<sup>1</sup>, junto con otras manifestaciones de esta enfermedad localizadas en la mucosa oral del paladar en forma de lesiones papulosas que daban un «aspecto guijarroso», alteraciones dentarias con separación dental, presencia de muesca en el borde libre de los incisivos, con caninos cónicos y en las uñas de las manos bandas longitudinales blancas o eritematosas, con fisuras en el borde distal y onicólisis, ya descritas en otros estudios<sup>3,4</sup>. La queratodermia palmoplantar con pits característicos, presente en 12 de nuestros pacientes junto con las alteraciones ungueales, ha sido considerada una manifestación precoz de la enfermedad<sup>5</sup>.

La importancia de trastornos neurológicos y psiquiátricos asociados a esta enfermedad descritos en otros estudios<sup>3,6</sup>

existieron en el 15,3% de nuestros pacientes en forma de esclerosis múltiple, epilepsia, depresión y tendencia al suicidio. También señalábamos la docilidad y la actitud de retraimiento social y emocional en los pacientes jóvenes y de edad media que condicionaba negativamente las relaciones sociales.

La asociación a enfermedad ósea, tema controvertido en esta enfermedad<sup>3</sup>, la observamos en 2 de nuestras pacientes de la misma familia cuya expresividad cutánea era muy intensa en forma de quistes óseos en extremidades superiores y en maxilares.

### Bibliografía

1. Sánchez Martínez EM, Moneva Léniz LM, Gegúndez Hernández H. Enfermedad de Darier: serie de 20 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliog.* 2021;112:675–7.
2. Redondo J, Velasco E, Gómez S, Rodríguez F, Clavería L-E. Estudio clínico y genético de tres familias afectadas por la enfermedad de Darier. *Actas Dermosifiliog.* 1998;89:519–29.
3. Burge S, Wilkinson J. Darier-Whie disease: A review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1992;27:40–50.
4. Korman A, Milani-Nejad N. Darier disease. *JAMA Dermatol.* 2020;156:1125.
5. Munro CS. The phenotype of Darier's disease: Penetrance and expressivity in adults and children. *Br J Dermatol.* 1992;127:126–30, 21.
6. Dodiuk-Gad RP, Cohen-Barak E, Khayat H, Milo H, Amariglio-Diskin L, Danial-Faran N. Darier disease in Israel: Combined evaluation of genetic and neuropsychiatric aspects. *Br J Dermatol.* 2016;174:488–9.

J. Redondo Mateo

Académico Emérito AEDV

Correo electrónico: [jrdermaseg@yahoo.es](mailto:jrdermaseg@yahoo.es)

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.10.008>

0001-7310/© 2021 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/>).