

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Clarissa Barlem Hohmann ¹
 Renan Rangel Bonamigo ³
 Cristiane Almeida Soares Cattani ⁵

Bruna Köche ²
 Sérgio Torres Dornelles ⁴

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente do sexo masculino, 53 anos, procedente de Porto Alegre – RS, previamente hígido, com prurido há seis meses na região axilar e na região inguinal bilateral e um escurecimento progressivo do tegumento cutâneo, predominantemente em áreas flexurais, iniciado há 20 anos. Queixava-se, também, de lesão dolorosa no dorso do pé direito.

Relatava história de avô materno, mãe, tia e filha com quadro dermatológico similar.

Ao exame dermatológico, apresentava hiperpigmentação difusa na face, comedões na face e no tronco, cicatrizes puntiformes e deprimidas no dorso nasal (Figura 1) e na região malar bilateral e uma lesão cística na região mandibular esquerda, de aproximadamente 1,5 cm. Verificaram-se extensas áreas com máculas hipercrômicas

confluentes e formação de placas “aveludadas” nas axilas e regiões inguinais (Figura 2), além de placa acastanhada no dorso. Na face dorsal do pé direito, apresentava placa verrucosa com aspecto tumoral (Figura 3).

A pesquisa de fungos nas lesões cutâneas do tronco e axilas resultou negativa. A histopatologia cutânea da lesão na axila direita demonstrou acantose com hiperpigmentação da camada basal e formação de cistos córneos (Figura 4). A histopatologia cutânea da lesão do dorso do pé evidenciou ceratoacantoma. As sorologias para hepatites B e C e para o HIV foram não reagentes. Outros exames laboratoriais de rotina foram normais. Instituiu-se tratamento com retinoide tópico em todas as áreas, exceto na lesão podal, a qual regrediu espontaneamente.



FIGURA 1:
Cicatrizes deprimidas no dorso nasal



FIGURA 2: Placa hiperpigmentada “aveludada” na região inguinal



FIGURA 3: Placa verrucosa com aspecto tumoral na face dorsal do pé direito

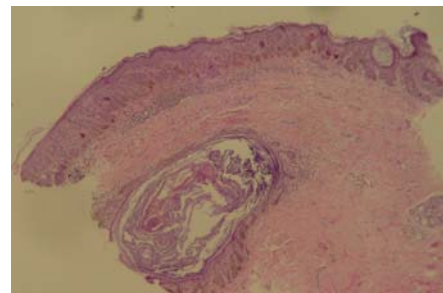


FIGURA 4:
Acantopapilomatose, padrão digitiforme das papilas dérmicas, hiperpigmentação da camada basal e formação de cistos córneos (HE, 25x)

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 28.08.2009.

* Trabalho realizado no Ambulatório de Dermatologia Sanitária (ADS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding*: None

¹ Médica residente em dermatologia do Ambulatório de Dermatologia Sanitária (ADS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

² Médica residente em dermatologia do Ambulatório de Dermatologia Sanitária (ADS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

³ Médico dermatologista. Preceptor da residência de dermatologia do Ambulatório de Dermatologia Sanitária (ADS) - Porto Alegre (RS), Brasil. Professor Adjunto de dermatologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSA) e do programa de pós-graduação (PPG) em Patologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSA) - Porto Alegre (RS), Brasil.

⁴ Médico dermatologista. Mestre em clínica médica pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Preceptor da residência de dermatologia do Ambulatório de Dermatologia Sanitária (ADS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

⁵ Médica dermatologista. Preceptora da residência de dermatologia do Ambulatório de Dermatologia Sanitária (ADS) - Porto Alegre (RS), Brasil.

COMENTÁRIOS

A doença de Dowling-Degos é uma genodermatose rara, de herança autossômica dominante com penetrância variável, na qual ocorre uma mutação do gene da citoqueratina-5.^{1,2} Caracteriza-se clinicamente por hiperpigmentação reticular das superfícies flexurais, como pescoço, axilas, fossas antecubitais, áreas submamárias e virilhas. Achados adicionais incluem cicatrizes periorais deprimidas sem história prévia de acne e pápulas foliculares hiperkeratóticas, lembrando comedões, na região cervical e axilas. As características histopatológicas mais frequentemente encontradas são a acantopapilomatose, com papilas dérmicas em padrão digitiforme, cistos córneos na epiderme e folículos pilosos dilatados e com queratina, podendo ser encontrada, também, atrofia epidérmica. Há depósito melânico difuso na camada basal e melanófagos em quantidade variável na derme papilar, além de infiltrado perivascular linfocítico superficial.

A doença é associada frequentemente a outras dermatoses, como cisto epidérmico, ceratoacantoma, carcinoma epidermoide, abscesso, hidrosadenite, ceratose seborreica e cisto pilonidal, muitas vezes

sendo estas o principal motivo da consulta.^{3,4}

Apesar da falta de um consenso quanto à classificação das dermatoses pigmentares hereditárias, recentemente admite-se que a doença de Dowling-Degos seja uma entidade clinicopatológica com variantes, incluindo a forma acantolítica, chamada de doença de Galli-Galli, e a forma acral, chamada de doença de Kitamura.^{1,2,5}

O presente artigo reporta o caso de paciente com quadro clínico e histopatológico característicos da doença de Dowling-Degos. Além disso, chama a atenção o aparecimento da lesão verrucosa em um dos pés após anos de evolução da doença, cujo diagnóstico histopatológico foi de ceratoacantoma. Esse tumor está descrito em associação com a doença de Dowling-Degos e o caso em questão ratifica esse contexto.³

Em relação ao tratamento da doença de Dowling-Degos, as opções terapêuticas são frustrantes, com respostas pouco significativas. Uma resposta parcial com o uso de retinoides tópicos ou ácido azelaico pode ser obtida em alguns pacientes.⁵ Há relatos de caso na literatura com uso tópico de adapaleno e também com uso de laser ER:YAG como possíveis alternativas de tratamento.^{6,7} □

Resumo: A doença de Dowling-Degos é uma genodermatose rara, caracterizada principalmente por hiperpigmentação reticular progressiva de áreas flexurais. Apesar de apresentar evolução benigna, pode estar associada a neoplasias da pele. Além disso, as alterações cutâneas características potencialmente ocasionam prejuízo psicossocial, devido aos danos estéticos significativos. Os autores descrevem um caso dessa doença associado a ceratoacantoma e sintetizam os conceitos atuais sobre ela.

Palavras-chave: Ceratoacantoma; Evolução; Hiperpigmentação

Abstract: Dowling-Degos disease is a rare genodermatosis characterized principally by progressive reticulate hyperpigmentation of the flexures. Although the condition is benign, it may be associated with skin malignancies. Furthermore, the characteristic skin changes may be psychologically and socially detrimental to the patient as a result of the unsightliness of the condition. The present report describes a case in which this disease was associated with a keratoacanthoma, and summarizes current concepts on this skin disorder.

Keywords: Evolution; Hyperpigmentation; Keratoacanthoma

REFERÊNCIAS

1. Wu YH, Lin YC. Generalized Dowling-Degos disease. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:327-34.
2. Braun-Falco M, Volgger W, Borelli S, Ring J, Disch R. Galli-Galli disease: An unrecognized entity or an acantholytic variant of Dowling-Degos disease? *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:760-3.
3. 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.
4. Ujihara M, Kamakura T, Ikeda M, Kodama H. Dowling-Degos associated with squamous cell carcinoma on the dappled pigmentation. *Br J Dermatol.* 2002;147:568-71.
5. Müller CS, Pöhler C, Tilgen W. Changing a concept - controversy on the confusing spectrum of the reticulate pigmented disorders of the skin. *J Cutan Pathol.* 2009;36:44-8.
6. Wenzel J, Tappe K, Gerdson R, Uerlich M, Philipp-Dormston W, Bieber T, et al. Successful treatment of Dowling-Degos disease with Er:YAH laser. *Dermatol Surg.* 2002;28:748-50.
7. Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C, Frigerio E. Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. *Dermatology.* 1999;198:176-7.
8. Abulafia LA, Porto JA, Souza MAJ, Wrobel R, Brito RA, Valverde RV. Doença de Dowling-Degos. *An Bras Dermatol.* 1992; 67:275-8.
9. Gontijo B, Pereira LB. O espectro da Doença da Kitamura-Doença de Dowling-Degos: Revisão da literatura e apresentação de dois casos. *An Bras Dermatol.* 1993;68:89-92.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Clarissa Barlem Hohmann

Travessa Jaguarão, 45/1007; Bairro São João.

90520 070 Porto Alegre, RS - Brasil.

E-mail: clabarlem@hotmail.com

Tel.: (51) 3273-3216 (51) 9806-9814.

Como citar este artigo/How to cite this article: Hohmann CB, Köche B, Bonamigo RR, Dornelles ST, Cattani CAS. Caso para diagnóstico. Doença de Dowling-Degos e ceratoacantoma. *An Bras Dermatol.* 2010;85(2):241-3.