

ENFERMEDAD DE DARIER-WHITE

La disqueratosis folicular (enfermedad de Darier-White) es un trastorno infrecuente autosómico dominante en el que se produce una queratinización alterada de la piel, uñas y mucosas, con una pérdida de adhesión entre las células de la epidermis. Se caracteriza clínicamente por la presencia de lesiones pápulo-queratósicas persistentes, principalmente foliculares que predominan en zonas seboreicas. Su prevalencia se estima alrededor de 1/50.000.

La evolución natural de la enfermedad es de curso lento. El paciente permanece asintomático hasta la segunda o tercera década de la vida, aunque haya nacido con la mutación. Es característico que el proceso de queratinización se deteriore progresivamente, hasta que finalmente desemboque en la formación de pápulas.

Síntomas

Las lesiones dermatológicas propias de la enfermedad de Darier más representativas son la presencia de pápulas. En las etapas iniciales estas pápulas son de color rosa, pero con el paso del tiempo pueden oscurecerse debido a las alteraciones en la pigmentación de la piel. Esto indica que sea frecuente encontrar pápulas rosas (más recientes) y otras de un tono marrón o cobrizo (más antiguas).

Cuando la afectación dermatológica está en un estado avanzado, las pápulas adquieren un tamaño mayor. Precisamente por ello, pueden llegar a solaparse unas pápulas con otras dando lugar a placas. Esta alteración recibe el nombre de crecimiento papilomatoso y es más frecuente en aquellas zonas ricas en glándulas sebáceas (regiones seboreicas).

Lo habitual es que en la exploración física del paciente las lesiones se observen a simple vista. Suele aparecer en la cara (la frente es uno de los lugares característicos), en las orejas, cuello, espalda, cuero cabelludo y porción más superior del pecho.

En las áreas seboreicas se produce grasa de manera fisiológica. Este proceso es un mecanismo de defensa del organismo a la hora de impedir la colonización de muchos microorganismos que normalmente residen en las capas más profundas de la piel.

El problema reside en un exceso de producción seboreica, los aceites naturales del cuerpo se acumulan y es en esta situación cuando pueden aparecer otras bacterias diferentes a la flora epidérmica. Estas bacterias son agentes patógenos oportunistas que aprovechan una situación de bajada de defensas para colonizar las glándulas y alimentarse de la producción de sebo.

Cuando esto ocurre, las pápulas se infectan y desprenden un olor maloliente característico. Si no se elimina el microorganismo, el proceso infeccioso sigue

INFORMACIÓN RESERVADA PARA PROFESIONALES DE LA SALUD

El profesional de la salud que está tratando al paciente será el que determine la estrategia terapéutica a seguir.

progresando. La consecuencia es que se forman costras de color amarillento y de naturaleza purulenta.

Tratamiento

No hay cura para la enfermedad de Darier. Los objetivos del tratamiento son mejorar la apariencia de la piel, aliviar los síntomas (por ejemplo, la irritación, el prurito y el mal olor) y prevenir o tratar las complicaciones infecciosas.

El tratamiento depende de la gravedad del cuadro. Por este motivo en los casos más leves se hace un seguimiento evolutivo y se recomienda tomar medidas preventivas como:

- Limitar la exposición a la luz solar.
- Mantener la piel fresca y reducir al mínimo la transpiración.
- Usar ropa de algodón ligero.
- Evitar ambientes muy calurosos.
- Usar protector solar.
- Usar cremas hidratantes.
- Aseo con antisépticos para reducir la carga bacteriana de la piel.

El tratamiento médico más eficaz es la administración sistémica de retinoides (acitretino), aunque también se utilizan los corticoides. En el caso de infección secundaria por bacterias están indicados los antibióticos orales. De forma tópica pueden administrarse queratolíticos como urea, derivados de la vitamina D, ácido salicílico o ácido retinoico. También se ha empleado la dermoabrasión.

Complementos alimenticios

BetaGlucan Complex (HealthAid): Estimula las células inmunitarias para digerir los desechos celulares.

- L-Cisteína, L-Metionina, L-Lisina: Los aminoácidos son necesarios para poder sintetizar proteína y así construir y reparar las células y los tejidos corporales.

Omega 3-6-7-9 (Nutrinat Evolution): Los ácidos grasos son esenciales para la salud general de la piel. La suplementación con aceites ricos en ácidos grasos como aceite de borraja, pescado, oliva y espinillo amarillo pueden curar la sequedad y promover la salud de la piel.

Pycnogenol® 30 mg (HealthAid): Fortalece la piel y la vuelve más resistente.

Reishi, extracto puro (Hawlik): Además de la actividad inmunomoduladora de su fracción polisacárida, contiene triterpenos con actividad antioxidante,

INFORMACIÓN RESERVADA PARA PROFESIONALES DE LA SALUD

El profesional de la salud que está tratando al paciente será el que determine la estrategia terapéutica a seguir.

antihistamínica y antiinflamatoria, convirtiéndolo en el hongo antiinflamatorio por excelencia.

Cosmética

CitroBiotic® BIO (líquido) (Sanitas): Presenta propiedades antibacterianas y antiinflamatorias.

Tepezcohuite, crema regeneradora y/o reparadora: El tepezcohuite facilita la cicatrización y la renovación de la piel.