

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas simétricas en los brazos de una mujer con síndrome de Down

Ofelia Baniandrés Rodríguez y Marta Rivas Molina

Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.



Figura 1. Pápulas crateriformes en la cara posterior de ambos brazos.



Figura 2. Detalle de las lesiones.

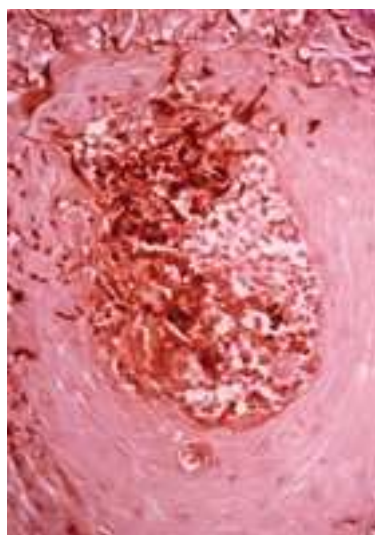


Figura 3. Histología de las lesiones.

Mujer de 29 años con síndrome de Down, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés.

Enfermedad actual

Consultó por presentar, desde hacía más de un año, pápulas pruriginosas, crateriformes, con un pequeño tapón central, distribuidas de forma simétrica en la cara posterior de ambos codos (fig. 1). Algunas se agrupaban

formando semicírculos y lesiones lineales que sugerían un fenómeno de Koebner (fig. 2). En la exploración general, aparte de los típicos rasgos faciales y estigmas del síndrome de Down y una acusada hiperdistensibilidad articular, no se encontraron otros hallazgos de interés.

Histopatología

En el estudio histológico se observó una hiperqueratosis predominantemente folicular, con perforación de la base del folículo por fibras degeneradas, queratina y restos celulares necróticos, rodeada de un infiltrado inflamatorio mixto. Mediante la tinción con orceína se confirmó la presencia de tejido elástico en el material que se encontraba en la base del folículo (fig. 3).

Correspondencia: Dra. O. Baniandrés Rodríguez.
Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. de Colmenar, km. 9,100.
28024 Madrid. España.

DIAGNOSTICO

Elastosis perforante serpiginosa (EPS).

COMENTARIO

La EPS fue descrita inicialmente en 1953 por Lutz bajo el nombre de queratosis follicularis serpiginosa. Es un proceso poco frecuente, perteneciente al grupo de las dermatosis perforantes primarias, que se caracteriza histológicamente por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas alteradas desde la dermis papilar. La EPS se clasifica en tres tipos: la forma idiopática, la forma inducida por D-penicilamina en pacientes con la enfermedad de Wilson o cistinuria y la forma reactiva a otras enfermedades¹, entre las que se incluyen el síndrome de Down y enfermedades del tejido conectivo como la osteogénesis imperfecta, el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers-Danlos, la acrogeria, el pseudoxantoma elástico y el síndrome de Rothmund Thompson. Se han descrito casos familiares, lo que sugiere que existe una base genética.

Clínicamente se presentan como pápulas eritematosas, con un tapón queratósico central, que se disponen en trayectos serpiginosos, anulares o policíclicos. Se localizan principalmente en las caras laterales del cuello, la espalda, las mejillas y los brazos, también se han descrito casos con distribución simétrica y con fenómeno de Koëbner¹. Las lesiones pueden regresar espontáneamente tras persistir varios años. En los pacientes con síndrome de Down se ha observado una incidencia de EPS del 1%¹, diferenciándose de las formas idiopáticas por una distribución cutánea más extensa y una persistencia más duradera de las lesiones antes de su regresión².

En cuanto a su patogenia, parece que la primera alteración se produce en las fibras elásticas, lo que conlleva una reacción inflamatoria por la presentación de nuevos antígenos y, posteriormente, la eliminación transepitelial de las fibras elásticas alteradas junto con células epiteliales degeneradas e inflamatorias. A favor de esta hipótesis, se encuentra el hecho de que esta entidad se asocia a enfermedad del tejido conectivo que a menudo presentan alteraciones en las fibras elásticas y a la penicilamina, que a altas dosis se ha demostrado que interfiere en la síntesis de las fibras elásticas³.

Entre las opciones terapéuticas se encuentran el raspado, la crioterapia⁴, los corticoides tópicos en cura oclusiva, los queratolíticos y también se han descrito buenos resultados aislados con la administración oral de acitretino⁵ y alopurinol⁶. La dermoabrasión y la escisión quirúrgica deben evitarse por el riesgo de empeorar las lesiones.

Diagnóstico diferencial

La morfología y localización de las lesiones, junto con las enfermedades con las que se asocia, no suele plantear dificultades diagnósticas, siendo la histología característica. En el diagnóstico diferencial deben tenerse en cuenta otras dermatosis perforantes, principalmente la collagenosis perforante reactiva y el granuloma anular perforante.

Collagenosis perforante reactiva. Aparece normalmente en la primera infancia, a diferencia de la EPS, que es más frecuente en la segunda década. Se manifiesta como pápulas queratósicas de 3-5 mm, umbilicadas, con un tapón queratósico duro y muy adherido, localizadas principalmente en las superficies de extensión.

Granuloma anular perforante. Es una forma muy rara de granuloma anular, donde las pápulas que conforman las lesiones anulares presentan ulceración central, por donde pueden descargar material claro. Se localizan principalmente en el dorso de las manos.

Seudoxantoma elástico perforante. Estas lesiones pueden asociarse o no con formas de pseudoxantoma elástico generalizado. Se han descrito principalmente en mujeres de raza negra, multíparas, en la región periumbilical. Consiste en lesiones hiperpigmentadas, de bordes netos, con superficie atrófica o verrugosa que pueden descargar un material fluido. La histología puede ser indistinguible de la EPS, pero en el pseudoxantoma elástico perforante las fibras elásticas eliminadas a través de la epidermis son basófilas y están calcificadas y fragmentadas, mientras que en la EPS son eosinófilas y no están calcificadas ni fragmentadas. Posiblemente, la mayoría de las EPS descritas en pacientes con pseudoxantoma elástico, son realmente esta otra entidad.

Poroqueratosis de Mibelli. Pápulas anulares o serpiginosas, con bordes sobreelevados rodeados por un surco acanalado con la zona central ligeramente atrófica. Su localización más frecuente es en las piernas, antebrazos y dorsos de las manos y pies. El rasgo histológico característico de esta entidad es la *lamella cornioide*, que consiste en una pequeña columna de células paraqueratósicas que corresponde al borde acanalado de la lesión.

Mollusum contagiosum. Aunque las pápulas presentan una masificación central que simula la perforación, son más cupuliformes y brillantes que en la EPS. Son más frecuentes en los niños pequeños y en los pacientes inmunodeprimidos. No suelen adoptar unas disposiciones anulares o arciformes y se localizan sobre todo en la cara, las extremidades y en los adultos sexualmente activos en la región púbica y anogenital.

BIBLIOGRAFÍA

1. O'Donnell B, Kelly P, Dervan P, Powell FC. Generalized elastosis perforans serpiginosa in Down's syndrome. Clin Exp Dermatol 1992;17:31-3.
2. Scherbenske JM, Benson PM, Rotchford JP, Janes WD. Cutaneous and ocular manifestations of Down syndrome. J Am Acad Dermatol 1990;22:933-8.
3. Kretzschmar L, Hamm H, John SM, Bröcker EB. Elastosis perforans serpiginosa. Überlegungen zur Pathogenese anhand eines typischen Falles. Hautarzt 1992;43:640-4.
4. Tuyp EJ, McLeod WA. Elastosis perforans serpiginosa: treatment with liquid nitrogen. Int J Dermatol 1990;29:655-6.
5. Jan V, Saugier J, Arbeille B, Maurage C, Callens A, Lorette G. Elastome perforant serpiginieux avec hypovitaminose A chez une enfant ayant une trisomie 21. Ann Dermatol Venerol 1996;123:188-90.
6. Krüger K, Tebbe B, Krenzel S, Goerdt S, Orfens CE. Erworbene reaktiv perforierende Dermatoze. Hautarzt 1999;50:115-20.