



Lesiones dermatológicas hipopigmentadas en un paciente con síndrome de Down

Elena Resa Serrano^a, Alicia González Jimeno^b, Ana Muñoz Serrano^b, Zaira Belmonte Pintre^a, Lucía Jiménez-Castellanos Holgado^a, Jorge García Carreras^a

^aMIR-Pediatría. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España • ^bServicio de Pediatría. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España.

Publicado en Internet:
14-febrero-2020

INTRODUCCIÓN

Niña de tres años y diez meses con síndrome de Down (SD) e hipotiroidismo congénito en tratamiento sustitutivo. Presenta antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes; madre con hipotiroidismo autoinmune y padre con enfermedad celíaca.

RESUMEN DEL CASO

Acude a consulta por la aparición reciente de manchas acrómicas en la zona lumbosacra y los genitales externos. Afebril, sin antecedentes catarrales recientes, no refiere prurito. En la exploración física se aprecia fenotipo característico con hipertelorismo, hendiduras palpebrales inclinadas hacia abajo, sinofridia, raíz nasal plana, macroglosia, boca triangular, manos pequeñas con dedos cortos, "signo de la chancleta" y lesiones hiperqueratósicas en primer dedo de ambos pies, aplanamiento occipital y manchas acrómicas en la zona lumbosacra y los labios mayores sugestivas de vitíligo (Fig. 1). En las sucesivas revisiones se observa la expansión de las manchas acrómicas (Fig. 2), confirmando el diagnóstico de sospecha inicial: vitíligo.

CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

El SD, también llamado trisomía 21, es una anomalía cromosómica que tiene una incidencia de 1 cada 800 nacidos. Es la cromosopatía más frecuente y mejor conocida. Está asociado con características físicas típicas y un grado variable de retraso mental.

Figura 1. Lesiones acrómicas en los genitales externos



Figura 2. Seis meses después, lesiones acrómicas cutáneas más expandidas



Cómo citar este artículo: Resa Serrano E, González Jimeno A, Muñoz Serrano A, Belmonte Pintre Z, Jiménez-Castellanos Holgado L, García Carreras J. Lesiones dermatológicas hipopigmentadas en un paciente con síndrome de Down. Rev Pediatr Aten Primaria Supl. 2020;(28):95-6.

Las personas con SD tienen mayor riesgo de presentar enfermedades dermatológicas frecuentes. La xerosis es la principal manifestación cutánea. Estos pacientes también presentan mayor incidencia de dermatitis atópica, dermatitis seborreica, hiperqueratosis, elastosis *perforans* serpiginosa, siringomas, alopecia *areata*, *cutis marmorata*, queilitis, *pityriasis rubra pilaris*, psoriasis, acné, tiña pedis e infecciones de la piel. Por ello, los cuidados de estos pacientes deben incluir una adecuada hidratación y limpieza para evitar procesos infecciosos secundarios.

El vitíligo es una alteración de la pigmentación debida a la pérdida de melanocitos epidérmicos que provoca lesiones cutáneas en forma de máculas ovaladas de color blanco lechoso rodeadas por un halo uniforme de piel normal o hiperpigmentada. Las máculas van progresando, pudiendo confluir y formar placas bastante grandes. El diagnóstico es

clínico. La biopsia nos permite demostrar la ausencia de melanocitos. Aunque existen múltiples terapias repigmentantes con buenos resultados en algunos pacientes (corticoides tópicos y sistémicos, fotoquimioterapia, inmunomoduladores, láser, análogos de la vitamina D, etc.), la principal consideración es la fotoprotección.

Los pacientes con SD tienen más riesgo de desarrollar una alteración en su inmunidad, lo que hace que tenga más riesgo de desarrollar enfermedades autoinmunes como el vitíligo. La razón se encuentra en la menor expresión de la proteína AIRE, cuyo gen está localizado en la región 21q22.3.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.