



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Placas eritematodescamativas en paciente con síndrome de Down



Scaly Erythematous Patches in a Patient With Down Syndrome

Historia clínica

Presentamos el caso de un varón de 16 años afecto de síndrome de Down que presentaba unas placas eritematosas de gran tamaño en ambas extremidades inferiores, asintomáticas, de meses de evolución.

Exploración física

El paciente presentaba pápulas coalescentes en placas anulares de bordes hiperqueratósicos y centro deprimido, localizadas en la cara anterior de ambos muslos, que dejaban hiperpigmentación residual (fig. 1). En el resto de la exploración física no se hallaron otras lesiones relevantes.

Histopatología

Se practicó una biopsia cutánea de uno de los bordes de las placas donde se observaba acantosis de la epidermis con hiperqueratosis, sin presencia de neutrófilos intraepidérmicos y en la dermis, un material basófilo, que se eliminaba a través de la epidermis (fig. 2). Mediante la



Figura 1

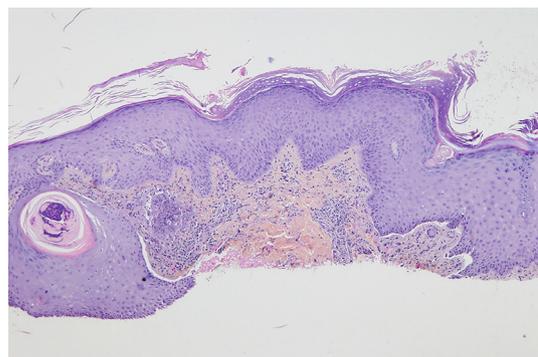


Figura 2 Hematoxilina-eosina, × 4.

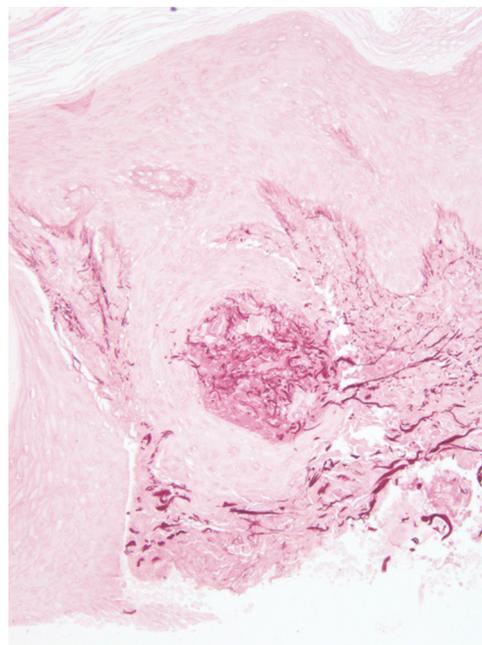


Figura 3 Orceína × 10.

tinción histoquímica con orceína comprobamos que se trataba de fibras elásticas (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Elastosis perforante serpiginosa.

Evolución y tratamiento

El paciente fue tratado con betametasona y calcipotriol tópicos con escasa respuesta; dado que las lesiones eran asintomáticas se decidió no realizar ningún tratamiento más agresivo.

Comentario

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una dermatosis perforante poco frecuente, que suele iniciarse en las primeras décadas de la vida, normalmente antes de los 30 años, en forma de pápulas queratósicas de 2-5 mm, localizadas en la cara, el cuello, el tronco y las extremidades superiores, de forma simétrica. Las lesiones suelen ser asintomáticas o levemente pruriginosas. A pesar de que clásicamente se describe la afectación de la cabeza, el cuello y los brazos, existen casos de EPS con afectación de las extremidades inferiores, especialmente los muslos¹⁻³.

En el estudio histológico de las lesiones se observa hiperqueratosis con o sin paraqueratosis, y la característica eliminación de material a través de la epidermis, que la tinción con orceína permite identificar como fibras elásticas.

Existen 3 tipos de EPS: idiopática, reactiva e inducida por fármacos. Las formas reactivas suponen en torno al 40% de los casos y se asocian a otras enfermedades con alteraciones del tejido conectivo como síndrome de Down^{1,3}, síndrome de Ehler-Danlos, síndrome de Marfan, síndrome de Rothmund-Thompson y pseudoxantoma elástico⁴, entre otros.

Los pacientes afectados de síndrome de Down presentan una mayor incidencia de alteraciones del tejido conectivo, como hiperlaxitud articular y envejecimiento prematuro de la piel, lo que podría explicar que estos pacientes presenten lesiones de EPS con una frecuencia mayor que la población general. Las formas inducidas por fármacos se observan en aproximadamente un 1% de los pacientes tratados con D-penicilamina⁵, fármaco empleado en la enfermedad de Wilson y en homocistinuria.

Los tratamientos empleados para EPS son muchos, con respuestas variables; se pueden emplear tratamientos tópicos como corticoides⁶, retinoides e inhibidores de

la calcineurina. También se han usado diversos tratamientos ablativos más agresivos como laserterapia, crioterapia, exéresis tangencial de algunas lesiones o simplemente destrucción mediante electrocauterización de las lesiones.

Presentamos un caso de EPS «atípico», tanto por la localización de las lesiones, en las extremidades inferiores, como por el tamaño de las mismas. La existencia de otros casos publicados similares en personas con síndrome de Down hace pensar que esta localización puede ser una forma de presentación común de la enfermedad en este subgrupo de pacientes.

Bibliografía

1. De Pasquale R, Nasca NR, Musumeci ML, Micali G. Elastosis perforans serpiginosa in an adult with Down's syndrome: Report of a case with symmetrical localized involvement. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2002;16:387-9.
2. Boccaletti VP, Ricci R, De Panfilis G. Unknown: Papules on the knees. Elastosis perforans serpiginosa (EPS). *Dermatol Online J*. 2011;17:12.
3. Valdivieso M, Lecona M, Suárez R. Elastosis perforante serpiginosa de localización inusual en un paciente con síndrome de Down. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:171-4.
4. Barnadas MA, Curell R, Pujol R, de Moragas JM, Alomar A. Elastosis perforans serpiginosa in a patient with pseudoxanthoma elasticum. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:451-5.
5. Na SY, Choi M, Kim MJ, Lee JH, Cho S. Penicillamine-induced elastosis perforans serpiginosa and cutis laxa in a patient with Wilson's disease. *Ann Dermatol*. 2010;22:468-71.
6. Campanati A, Martina E, Giuliadori K, Ganzetti G, Marconi B, Conta I, et al. Elastosis perforans serpiginosa: A case successfully treated with intralesional steroids and topical allium cepa-allantoin-pentaglycan gel. *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat*. 2014;23:39-41.

E. Hernández-Ruiz^{a,*}, A. García-Herrera^b y J. Ferrando^{a,c}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

^c Centre Mèdic, Fundació Down, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mehernandezruiz@gmail.com
(E. Hernández-Ruiz).