M.A. Vicente Villa, A. Rueda Muñoz,
M.A. González-Enseñat, J. Corretger
Rauet[1], M. Medina[2], J. Palou Aymerich[3]

An Esp Pediatr 1998;48:312-314.

Elastosis perforante serpiginosa asociada al síndrome de Down. Presentación de dos casos

Introducción

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una enfermedad cutánea poco frecuente. Está incluida dentro de las dermatosis perforantes. Las dermatosis perforantes son un grupo de enfermedades caracterizadas por procesos de eliminación al exterior de distintos componentes alterados de la dermis a través de unos canales formados en la epidermis. Estos procesos de transeliminación epidérmica incluyen: EPS, colagenosis perforante reactiva, foliculitis perforante y enfermedad de Kyrle. Así, en la EPS a través de los llamados «canales epidérmicos» tiene lugar la extrusión al exterior de las fibras elásticas alteradas(1).

Presentamos dos casos afectos de síndrome de Down (SD) que desarrollaron unas lesiones cutáneas de EPS.

Caso 1

Paciente de sexo femenino de 14 años de edad afecta de SD. Controlada en el Servicio de Cardiología de nuestro hospital por canal auriculoventricular completo e hipertensión pulmonar. No recibía ningún tratamiento medicamentoso.

Desde hacía 3 semanas presentaba aparición progresiva de lesiones asintomáticas en brazos, muslos y rodillas. En la exploración cutánea presentaba múltiples pápulas eritematosas y eritematovioláceas, de 2-3 mm de diámetro que contenían en su interior una costra hiperqueratósica («tapón córneo»). Las lesiones se distribuían de forma aislada o se agrupaban formando líneas y anillos incompletos. Las lesiones afectan brazos, muslos y rodillas (Fig. 1).

Se practicó una biopsia cutánea que mostró una epidermis con acantosis e hiperqueratosis, atravesada en todo su espesor por un canal. Este canal contenía un tapón con material necrótico basófilo. En dermis existía un infiltrado inflamatorio crónico leve. La tinción para las fibras elásticas (tinción de orceína) confirma la presencia de estas fibras elásticas degeneradas dentro del canal epidérmico y unas fibras elásticas aumentadas en número y tamaño en la dermis superficial (Fig. 2).

Figura 1. Caso 1: Pápulas agrupadas en patrón linear en piernas.

El paciente ha iniciado tratamiento tópico con ácido glicólico al 8% en crema sin mejoría de las lesiones a los 10 meses de tratamiento.

Caso 2

Niño de 10 años de edad afecto de síndrome de Down y controlado en otro centro hospitalario. Desde hacía 10 meses presentaba lesiones asintomáticas en rodillas y desde hacía un

Sección de Dermatología, Servicio de Pediatría[1] y Servicio de Anatomía Patológica[2]. Unidad Integrada de Pediatría. Hospital Clínic-Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Servicio de Dermatología[3]. Hospital Clínico de Barcelona. Universidad de Barcelona.
Presentando como comunicación-póster en «International Conference on Chromosome 21 and medical research on Down syndrome» (Barcelona, 14-15 de marzo de 1997).
Publicación parcial previa de un caso en el boletín «Síndrome de Down» de la Fundació Catalana Síndrome de Down, 1996;30:6.
Correspondencia: María Asunción Vicente Villa. Sección de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. Pg. de Sant Joan de Déu, 2.
08950 Esplugues de Llobregat (Barcelona).
Recibido: Junio 1997
Aceptado: Diciembre 1997

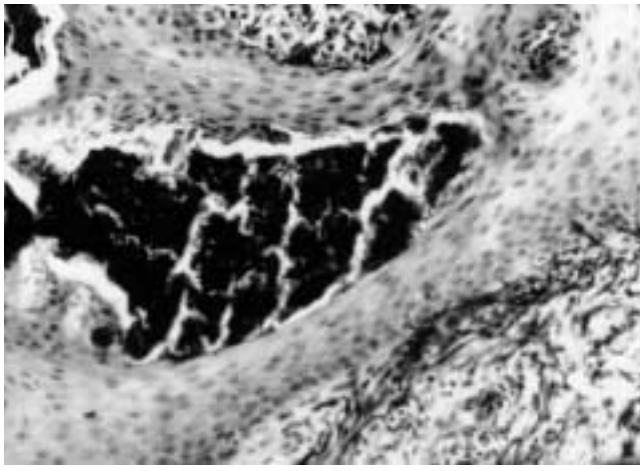

Figura 2. Histopatología: Canal intraepidérmico con material necrótico en su interior. Fibras elásticas aumentadas en número y tamaño en dermis superficial.

Figura 3. Caso 2: Pápulas eritematosas con tapón córneo en distribución anular en rodillas.

mes notaban lesiones en dorso de manos y mejillas. En la exploración cutánea presentaba en las rodillas pápulas eritematosas de 2 a 4 mm de diámetro con un centro hiperqueratósico («tapón córneo») y que se agrupaban formando lesiones anulares (Fig. 3). En las mejillas y dorso de manos se observaban pápulas eritematosas, aisladas y umbilicadas pero sin «tapón córneo» (Fig. 4).

La biopsia cutánea mostró los mismos cambios histopatológicos que en el caso 1.

El paciente recibió tratamiento con corticoides tópicos y queratolíticos (ácido láctico al 5%).

Las lesiones de la cara han dejado cicatrices atróficas y las lesiones de las rodillas han permanecido estables con poca respuesta al tratamiento.

Figura 4. Caso 2: Pápulas umbilicadas sin tapón córneo en mejillas.

Discusión

La EPS es una enfermedad poco frecuente. Su cuadro clínico se caracteriza por la aparición de pápulas asintomáticas de 2-5 mm de diámetro, de color piel normal o eritematosas, sobre las que se aprecia una umbilicación centrada por un «tapón córneo». Las lesiones se agrupan siguiendo un patrón arciforme, anular o serpiginoso, aunque pueden aparecer aisladas. Las zonas de predilección son la cara, cuello, brazos, codos y rodillas. La EPS empieza entre los 5-10 años en el 40% de los casos. Los cambios histopatológicos son característicos con acantosis e hiperqueratosis atravesado por unos canales epidérmicos que contienen las fibras elásticas degeneradas. En la dermis papilar se puede observar un infiltrado inflamatorio crónico y unas fibras elásticas aumentadas en número y tamaño. Las tinciones para las fibras elásticas confirman el diagnóstico[1,2].

Su etiología es desconocida. Se considera que existirían unas fibras elásticas alteradas en su morfología y composición bioquímica que actuarían como un cuerpo extraño e inducirían una respuesta inflamatoria dérmica y una hiperplasia epidérmica que intentaría eliminar al exterior estas fibras elásticas alteradas a través de la formación de los canales epidérmicos. Aunque lo más frecuente son las formas idiopáticas hasta un 30% de los casos se describen asociados a otras enfermedades congénitas (SD, osteogénesis imperfecta, síndrome de Marfán, síndrome de Ehlers-Danlos, acrogeria, enfermedad de Rothmund-Thomson, cutis laxa y pseudoxantoma elástico). La EPS también se ha observado en enfermedad de Wilson, esclerodermia, cistinuria y en pacientes en tratamiento con D-penicilamina. También se han descrito casos familiares. Consecuentemente es posible que una base genética esté implicada en el desarrollo de la enfermedad cutánea[1,2].

Los pacientes afectos de SD presentan frecuentemente lesiones cutáneas. Más del 50% de los casos pueden presentar dermatitis atópica, queilitis, lengua escrotal, xerosis, onicomicosis y tinea pedis. Otras manifestaciones menos frecuentes incluyen la alopecia areata, dermatitis seborreica, siringomas, vitíligo, acrocianosis, cutis marmorata, sarna noruega y psoriasis[3,4].

Existen unos 30 casos asociados al SD. La prevalencia de EPS en el SD varía entre 0 y 1,9% según las series[2,5]. Las lesiones en estos pacientes se caracterizan por su mayor extensión, mayor duración y por cambios característicos al microscopio electrónico[5,6].

La evolución de EPS es variable. Las lesiones pueden persistir durante años antes de la resolución espontánea dejando a veces cicatrices atróficas. El tratamiento es poco satisfactorio. Todos los tratamientos propuestos (corticoides tópicos, queratolíticos, electrocoagulación) tienen una pobre respuesta[2]. Algún caso se ha descrito con buen resultado con crioterapia[7]. Nosotros hemos iniciado el tratamiento con un nuevo queratolítico, el ácido glicólico, no habiendo observado respuesta terapéutica a los 8 meses de tratamiento.

Creemos de interés el conocimiento de esta entidad cutánea, que aunque rara, se debe añadir a la lista de las otras manifestaciones cutáneas más conocidas asociadas al SD.

Bibliografía

1 Woo TY, Rasmussen JE. Disorders of transepidermal elimination. *Int J Dermatol* 1985; **24**:267-279.

2 Caputo R, Ackerman AB, Sison-Torre EQ. Elastosis perforante serpiginosa. En: Caputo R, Ackerman AB, Sison-Torre EQ (eds). Dermatología y Dermatopatología Pediátrica II. Barcelona: Edika-Med SL, 1993;161-167.

3 Scherbenske JM, Benson PM, Rotchford JP y cols. Cutaneous and ocular manifestations of Down syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1990; **22**:933-938.

4 Thomas L, Chamchikh N, Barrut D y cols. Signes cutanés de la trisomie 21. *Ann Dermatol Venereol* 1994; **121**:346-350.

5 Rasmussen JE. Disseminated elastosis perforans serpiginosa in four mongoloids. *Br J Dermatol* 1972; **86**:9-13.

6 Crottry G, Bell M, Estes SA y cols. Cytologic features of elastosis perforans serpiginosa associated with Down's syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1983; **8**:255-256.

7 Tuyp EJ, McLeod WA. Elastosis perforans serpiginosa: treatment with liquid nitrogen. *Int J Dermatol* 1990; **29**:655-656.