

XERODERMIA PIGMENTOSA

Xeroderma pigmentosum

Cándido Ulises Mejía¹, Juan Fernando Paz²

¹Especialista en Dermatología. San Pedro Sula, Honduras.

²Estudiante de sexto año de Medicina UNAH.



Se presenta en la emergencia de pediatría del Hospital Mario Carriño Rivas paciente masculino de 8 años, procedente del municipio de Villanueva, Cortés, con historia de fiebre de dos días de evolución, y un día de diarrea y vómito. Al examen físico resalta múltiples manchas y maculas hiperpigmentadas e hipopigmentadas generalizadas y xerodermia en rostro, cuello, tronco, y extremidades. Madre refiere primera aparición de maculas al tercer día de nacimiento. Diagnósticos: Síndrome Gastroenterico Agudo, Desnutrición grado II, y Xerodermia Pigmentosa. El servicio de Dermatología diagnostica la enfermedad por clínica y pauta tratamiento con protectores solares, uso de vestimenta protectora, sombreros, gorros, guantes, gafas de sol y educación sobre la malignidad de los rayos solares.

La Xerodermia Pigmentosa es una genodermatosis autosómica recesiva que se manifiesta por hipersensibilidad a las radiaciones solares, y afecta principalmente piel, ojos y encéfalo; se caracteriza por pigmentación, neoplasias malignas y en ocasiones afección de otros

órganos, con Incidencia mundial de 4 por 1 000 000 habitantes. El inicio puede ser agudo durante la niñez; 50% de los enfermos mueren antes de los 20 años de edad.¹ El defecto fundamental es la disfunción de la endonucleasa y falla del mecanismo de reparación del DNA afectado por la luz ultravioleta; ello genera hipersensibilidad a la luz y formación de neoplasia. Las primeras manifestaciones aparecen durante los primeros tres años de edad en 75%, y en 25% entre la pubertad y los 20 años, cuando por lo general se agravan. La dermatosis predomina en partes expuestas a la luz solar. Existen tres etapas morfológicas a esta enfermedad: en la primera o eritropigmentaria hay eritema y edema con abundantes manchas lenticulares, en la segunda fase o atrófica se acompañan de adelgazamiento de la nariz, mutilación de pabellón auricular y queratosis actínica. En la tercera etapa o tumoral sobrevienen epitelomas basocelulares o espinocelular, queratoacantomas, sarcomas, melanomas¹.

REFERENCIAS

1. Arenas, R.A. Xerodermia Pigmentosa. In: mcgraw-hill (ed.) Atlas de dermatología. Mexico: INTERAMERICANA DE MEXICO; 2005. p. 301-304.

Recibido para publicación : Recibido 11/2016 aceptado 02/2017

Dirigir correspondencia a: Dr. Cándido Ulises Mejía

Correo electrónico: drcandidomejia@gmail.com