

Psoriasis y alopecia areata con traquioniquia concurrente en una paciente pediátrica con síndrome de Turner

Coexistence of psoriasis, and alopecia areata with trachyonychia in a pediatric patient with Turner Syndrome

Dra. Seval Dogruk Kacar^a, Dra. Pinar Ozuguz^a y Dra. Serap Polat^a

RESUMEN

El síndrome de Turner es un trastorno genético caracterizado por anomalías del cromosoma X. Se ha descrito en asociación con muchas enfermedades autoinmunitarias y con dermatosis como psoriasis, vitiligo y alopecia areata. La traquioniquia se caracteriza por el aspecto opaco irregular de la lámina ungueal de las 20 uñas. Puede manifestarse en forma idiopática o puede estar asociada con otras dermatosis. En este documento, presentamos el caso de una niña de seis años de edad con síndrome de Turner y diagnóstico de psoriasis, alopecia areata y traquioniquia, y quisieramos remarcar una posible relación entre estas enfermedades.

Palabras clave: alopecia areata, psoriasis, traquioniquia, síndrome de Turner.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.e209>

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Turner (ST) es un trastorno genético aislado caracterizado por monosomía (45,X) o defectos estructurales del cromosoma X. Además de las características clínicas típicas, también se han observado hallazgos en la piel como xerosis, numerosos nevos melanocíticos, nevos halo, queloides y uñas hipoplásicas.^{1,2} En los pacientes con ST, se observa una prevalencia de enfermedades autoinmunitarias de la piel, como psoriasis, vitiligo, liquen plano y alopecia areata.²⁻⁴ La traquioniquia, también denominada distrofia de las 20 uñas, se caracteriza por uñas delgadas y quebradizas con exageradas estriaciones longitudinales.⁵ Esta enfermedad puede manifestarse en forma idiopática o bien

puede estar asociada con otras dermatosis, especialmente la alopecia areata y la psoriasis. Cuando la traquioniquia es grave, las uñas adoptan un aspecto opaco y de haber sido dañadas con un papel de lija debido a la rugosidad característica. Aquí presentamos un caso de psoriasis seborreica, alopecia areata y traquioniquia en una paciente pediátrica con ST.

A propósito de un caso

Una niña de seis años de edad con ST fue derivada a nuestro consultorio por presentar alopecia en parches desde hacía dos meses, antecedentes de uñas de aspecto rugoso desde hacía dos años, que se extendió gradualmente a las uñas de manos y pies, y lesiones descamativas en el cuero cabelludo, orejas, párpados, ombligo y área genital desde aproximadamente tres años antes, que a veces aumentaban y disminuían con el uso de cremas a base de corticoesteroides de aplicación tópica. En el período prenatal se le diagnosticó ST con cariotipo 45,X mediante amniocentesis tras observar en la ecografía fetal la imagen del cuello alado. Si bien al nacer la paciente no tenía edema en las manos ni en los pies, ni ningún otro signo de monosomía, la cariotipificación posnatal confirmó el diagnóstico. En el examen dermatológico se observaron dos placas alopécicas no descamativas en la región occipital del cuero cabelludo, el aspecto irregular y opaco de las 20 uñas con estriaciones longitudinales, coiloniquia e hiperqueratosis cuticular. Además se hallaron placas eritematosas pálidas y levemente descamativas en la zona occipital del cuero cabelludo, la hélice de la oreja derecha, el canto interno de ambos ojos, el ombligo y la región anogenital (*Figuras 1-3*). Se realizó la tricografía del margen de la placa alopécica, que mostró cabellos telógenos y distróficos. La microscopía estándar con hidróxido de potasio de las escamas en el borde del cuero cabelludo y la oreja descartó la etiología fúngica. La paciente no tenía antecedentes de enfermedades sistémicas.

a. Departamento de Dermatología y Venereología, Facultad de Medicina, Afyon Kocatepe University, Afyonkarahisar; Turquía.

Correspondencia:

Dra. Seval Dogruk Kacar: sevaldogruk@hotmail.com

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 28-1-2014

Aceptado: 14-4-2014

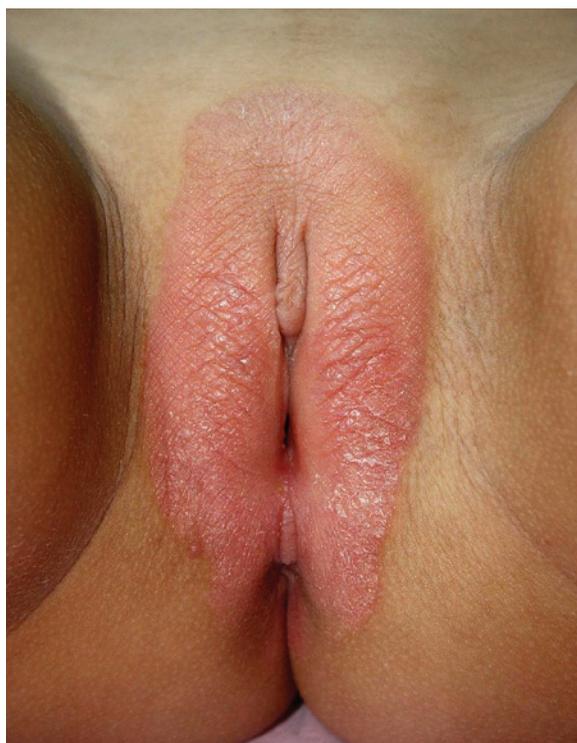
Además, estaba recibiendo tratamiento de reemplazo con hormona de crecimiento, debido al ST. Las lesiones en el cuero cabelludo y las uñas, y las lesiones en el tronco se consideraron alopecia areata, traquioniquia y psoriasis, respectivamente. Las pruebas funcionales de la tiroides fueron normales, y se obtuvieron resultados positivos para anticuerpos antinucleares (ANA) (1/320).

Los anticuerpos antitiroideos y demás análisis para detectar enfermedades autoinmunitarias

FIGURA 1. *Aspecto rugoso y opaco de las 20 uñas*



FIGURA 2. *Placas eritematosas pálidas y levemente descamativas con bordes nítidos en los genitales*



fueron negativos. Se aplicó minoxidil tópico al 2% en las placas alopécicas del cuero cabelludo, se recetó crema de pimecrolimús al 1% para las placas psoriásicas y se recomendó una preparación tópica que contenía urea al 40% combinada con furoato de mometasona para las uñas.

DISCUSIÓN

El ST se definió sobre la base de la tríada de "infantilismo sexual, cuello alado y codo valgo".² La incidencia informada de ST en las niñas nacidas vivas es de 1/2000-1/5000.⁶ Esta enfermedad tiene muchas manifestaciones clínicas características como baja estatura, cuello alado, codo valgo, línea de nacimiento del cabello posterior baja y pezones separados. Las dermatosis que suelen asociarse con el ST son principalmente enfermedades autoinmunitarias, como la alopecia areata, la psoriasis, el vitiligo, el

FIGURA 3. *Placa alopécica en área occipital del cuero cabelludo*



nevo halo y la contractura de Dupuytren. También se ha informado un aumento de la incidencia de varias enfermedades autoinmunitarias en pacientes con ST.^{2,4} Si bien se han propuesto varias teorías, se desconoce el origen de esta enfermedad. La primera teoría indica una posible relación entre la autoinmunidad y la no disyunción. El pilar de esta teoría es que otros trastornos cromosómicos de no disyunción, como el síndrome de Down y el síndrome de Klinefelter, también tienen una incidencia alta de enfermedades autoinmunitarias, y además estas son frecuentes en las familias de los pacientes con ST. Por lo tanto, las familias con enfermedades autoinmunitarias podrían ser propensas a desarrollar trastornos de no disyunción.⁷ Una segunda hipótesis es que puede existir una asociación entre las enfermedades autoinmunitarias y los genes del cromosoma X, dado que la mayoría de las personas afectadas por estas enfermedades son mujeres.⁸ También parecen ser importantes los haplotipos, ya que la haploinsuficiencia del cromosoma X podría causar la falta de exposición a las proteínas propias en el timo y un escape de los linfocitos T autorreactivos, lo que predispone a la autoinmunidad.⁹

Además, a menudo la psoriasis mejora durante el embarazo, lo que, en un estudio de Murase,¹⁰ se correlacionó con un aumento de los niveles de estrógeno. En otro estudio, se vinculó la inflamación cutánea con las hormonas durante la menstruación como resultado de las variaciones del desarrollo natural de la psoriasis.¹¹ El estrógeno disminuye la producción de muchas quimioquinas que atraen neutrófilos, linfocitos T y macrófagos, suprime la producción de IL-12 y mejora la producción antiinflamatoria de IL-10 por parte de las células dendríticas. Como resultado, los niveles bajos de estrógeno podrían originar cambios inflamatorios en la piel.

El diagnóstico de lesiones en el cabello fue directo. La tiña del cuero cabelludo, que es también una causa frecuente de la alopecia en niños, suele presentarse con placas descamativas anulares.¹² Puede realizarse una observación microscópica directa para descartar el diagnóstico, pero en este caso no se halló ningún tipo de descamación. También se descartó tricotilomanía mediante la tricografía que reveló que casi el 100% de los cabellos eran anágenos.¹² Las lesiones cutáneas se diagnosticaron en forma clínica como típicas de psoriasis seborreica con placas eritematosas, de bordes nítidos y levemente

descamadas en la región del ombligo y los labios mayores. Las lesiones del cuero cabelludo y las orejas se diagnosticaron como psoriasis con un examen microscópico realizado para descartar una dermatofitosis.

Los niños menores de 10 años con diagnóstico de alopecia areata reciben tratamiento con corticoesteroides tópicos de potencia media y solución de minoxidil al 5% o antralina de contacto breve.¹³ En nuestro caso, optamos por minoxidil al 2% de aplicación tópica. En el tratamiento de la psoriasis, se prefieren los medicamentos tópicos cuando menos del 10% de la superficie corporal se ve afectada.¹⁴ Si bien los medicamentos recetados con mayor frecuencia son los corticoesteroides tópicos y los análogos de la vitamina D, el pimecrolimús al 1% es una alternativa adecuada para el tratamiento de la psoriasis seborreica y facial, como en nuestro caso. Cuando la enfermedad se torna crónica y grave, también pueden administrarse fototerapia y tratamientos sistémicos. Se han informado buenos resultados con muchas modalidades de tratamiento tópico y sistémico para la traquioniquia,⁵ aunque podría producirse una resolución espontánea, por lo que optamos por una preparación a base de urea para suavizar y afinar las uñas.

La alopecia areata y la psoriasis están asociadas con mecanismos autoinmunitarios e inmunológicos. La traquioniquia es una afección clínica relacionada con estas dos enfermedades. En el contexto de la psoriasis, los pacientes pueden desarrollar el engrosamiento de la lámina ungueal cuando tienen traquioniquia.⁵ Hasta donde sabemos, se ha notificado un caso de ST con alopecia areata y psoriasis,¹ pero sin traquioniquia. En nuestro caso, la paciente también tenía traquioniquia.

A modo de conclusión, consideramos que, debido a esta asociación, puede existir una relación genética entre el ST, la psoriasis y la alopecia areata o una posible patogénesis autoinmunitaria común. ■

REFERENCIAS

1. Rosina P, Segalla G, Magnanini M, Chierigato C, et al. Turner's syndrome associated with psoriasis and alopecia areata. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17(1):50-2.
2. Lowenstein EJ, Kim KH, Glick SA. Turner's syndrome in dermatology. *J Am Acad Dermatol* 2004;50(5):767-76.
3. Lee WS, Yoo MS. Alopecia areata in a patient with Turner's syndrome. *Br J Dermatol* 1996;135(6):1013.
4. Kurgansky D, Burnett JW. Widespread lichen planus in association with Turner's syndrome and multiple endocrinopathies. *Cutis* 1994;54(2):108-10.

5. Gordon KA, Vega JM, Tosti A. Trachyonychia: a comprehensive review. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011;77(6):640-5.
6. Hook EB, Warburton D. The distribution of chromosomal genotypes associated with Turner's syndrome: livebirth prevalence rates and evidence for diminished fetal mortality and severity in genotypes associated with structural X abnormalities or mosaicism. *Hum Genet* 1983;64(1):24-7.
7. Lleo A, Moroni L, Caliarì L, Invernizzi P. Autoimmunity and Turner's syndrome. *Autoimmun Rev* 2012;11(6-7):A538-43.
8. Torfs CP, van den Berg BJ, Oechsli FW, Christianson RE. Thyroid antibodies as a risk factor for Down syndrome and other trisomies. *Am J Hum Genet* 1990;47(4):727-34.
9. Bianchi I, Lleo A, Gershwin ME, Invernizzi P. The X chromosome and immune associated genes. *J Autoimmun* 2012;38(2-3):187-92.
10. Murase JE, Chan KK, Garite TJ, Cooper DM, et al. Hormonal effect on psoriasis in pregnancy and post partum. *Arch Dermatol* 2005;141(5):601-6.
11. Kanda N, Watanabe S. Regulatory roles of sex hormones in cutaneous biology and immunology. *J Dermatol Sci* 2005;38(1):1-7.
12. Mandt N, Vogt A, Blume-Peytavi U. Differential diagnosis of hair loss in children. *J Dtsch Dermatol Ges* 2004;2(6):399-411.
13. Alkhalifah A, Alsantali A, Wang E, McElwee KJ, et al. Alopecia areata update: part II. Treatment. *J Am Acad Dermatol* 2010;62(2):191-202.
14. Shah KN. Diagnosis and treatment of pediatric psoriasis: current and future. *Am J Clin Dermatol* 2013;14(3):195-213.