

Dermatología común y trisomía 21 : parte 2

Las personas con trisomía 21 corren un mayor riesgo de contraer infecciones cutáneas superficiales que la población general.

Las dermatofitosis más frecuentes en personas con trisomía 21 son la onicomicosis y el pie de atleta:

- **La trisomía 21 está reconocida como un factor predisponente en la onicomicosis:**
 - La etiología suele ser una infección por dermatofitos, en particular *Trichophyton Rubrum*.
 - La prevalencia aumenta con la edad, al igual que en la población general.
 - Las formas infantiles no son raras y pueden representar la mitad de los casos en algunas series, con una sobrerrepresentación de la trisomía 21 en los raros casos de formas muy precoces (< 2 años).
 - La afectación de los dedos de los pies es muy frecuente, y la asociación con dermatofitosis de tipo pie de atleta es casi constante.
 - Las medidas higiénicas preventivas son esenciales. El tratamiento debe adaptarse a las capacidades cognitivas y a las características sensoriales de las personas con trisomía 21. Debe destacarse la eficacia de la terbinafina oral en estos pacientes.
- **El pie de atleta (Tinea Pedis) es una patología frecuente en la trisomía 21:**
 - Muy frecuentemente asociada a la onicomicosis, su presentación es similar a la de la población general, siendo *Trichophyton Interdigitale* y *Rubrum* los responsables más frecuentes de la infección.
 - Las medidas higiénicas preventivas son esenciales. Una vez realizado el diagnóstico y determinada la etiología mediante cultivo, debe proponerse un tratamiento adaptado a las capacidades cognitivas y a las características sensoriales de estos pacientes.
 - No existen datos sobre la eficacia de los distintos tratamientos en esta población

Una reacción vascular como la Livedo es frecuente en las personas con trisomía 21:

- **La mayoría de las veces es:**
 - **reticulada (malla pequeña) y fisiológica (Cutis Marmorata);**
 - a menudo presente al nacer;
 - desencadenada por la exposición al frío y probablemente vinculada a la disautonomía, que se sabe que aparece con frecuencia en la trisomía 21;
 - desaparece por completo cuando el tiempo se calienta, y el único tratamiento recomendado es evitar el frío.
- **Rara vez es: persistente con el calentamiento. Puede ser:**
 - **Reticulada primaria:** La vasoconstricción arteriolar es la principal causa de este fenómeno transitorio, y la elevación de las extremidades afectadas suele reducir este tipo de livedo;

- **Reticulada idiopática:** Esta forma es permanente y no mejora con el calentamiento, pero debe vigilarse, ya que podría ser una manifestación temprana de una forma secundaria;
- **Ramificada (gran malla):** debe investigarse una patología subyacente (por ejemplo Tiroiditis de Hashimoto, infección COVID 19).

Tres lesiones periorales se encuentran comúnmente en las personas con trisomía

21: fisuras labiales (agrietamiento), queilitis no especificada (NS) y queilitis angular o Perlèche (CA):

- Estas lesiones son más prevalentes que en la población general.
- Son muchos los factores que explican esta elevada prevalencia: Hipoplasia del macizo facial medio, hipotonía muscular (orbicular de los labios), respiración bucal y falta de continuidad de los labios, arrugas profundas en las comisuras de los labios, carencia de vitamina B (B12) y minerales (hierro y zinc), secreción salival reducida y mayor frecuencia de micosis cutáneas superficiales. Pero también la prevalencia de diabetes, patologías psiquiátricas y "malos hábitos" (lamerse, morderse, chuparse los labios con frecuencia).
- El manejo de estas lesiones es similar al de los pacientes neurotípicos, pero en el caso de la queilitis angular, debido a la presencia de *Candida Albicans* con el doble de frecuencia que en la población general, debe utilizarse un antifúngico tópico de primera línea, que debe iniciarse tras la toma de una muestra para cultivo, sin esperar al resultado.

La acantosis nigricans es una patología frecuente en las personas con trisomía 21, sobre todo en adolescentes obesos o diabéticos. Las formas acrales son frecuentes.

- En algunos casos, el tratamiento de la causa (obesidad o diabetes) conduce a una regresión de las lesiones.

La melanocitosis dérmica congénita, que ya no debería denominarse "mancha mongoloide", no parece ser más frecuente en los niños con trisomía 21 que en la población general.

- Si persiste o se extiende más allá de los primeros años de vida, las lesiones >10 cm, las lesiones múltiples o las lesiones en la cara o el hombro deben remitirse a un dermatólogo para buscar un error innato del metabolismo.

Las manchas café con leche (o máculas) no parecen ser más prevalentes en los niños con trisomía 21 que en la población general.

- En la gran mayoría de los casos, las CALM descritas en la trisomía 21 son aisladas, y los casos descritos de CALM con un síndrome genético, en particular Neurofibromatosis tipo 1 (NF1), son raros y probablemente anecdóticos.
- Sin embargo, debido a los casos de doble diagnóstico de trisomía 21 + NF1 descritos, conviene permanecer vigilante y remitir al paciente a dermatología en caso de formas grandes y múltiples de CALM o de localizaciones atípicas, en particular manchas lenticulares (lentigos) en la axila o la zona inguinal.