

Síndrome de Netherton y cáncer de piel no melanoma



David A. Castillo-Molina, Paula A. Chacón-Jaramillo,
Zamira P. Vargas-Caycedo, Melissa Cantillo-Avilez,
Jesús D. Fierro-Lozada



Fundación para investigación en Dermatología - Funinderma

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Netherton (SN) es una genodermatosis de herencia autosómica recesiva debido a mutaciones en el gen SPINK5 que codifica para la proteína inhibidora de la serinproteasa, llamada LEKTI. La ausencia de LEKTI conduce a defectos en la barrera cutánea y alteraciones del tallo piloso. Se ha reportado que puede ocurrir en 1 de cada 200000 nacidos vivos, y puede generar el 18% de las eritrodermias en recién nacidos. La mayoría de los casos están constituidos por la aparición de ictiosis lineal circunfleja, tricorrexia invaginada y manifestaciones atópicas, lo que conforma la tríada clínica característica. Se ha reportado el desarrollo de neoplasias cutáneas en síndromes con ictiosis congénita; sin embargo, hay escasa evidencia en la literatura que relacione el cáncer de piel no melanoma con SN (5). Presentamos este caso clínico por ser una patología altamente infrecuente sin evidencia de reportes de casos en nuestro país Colombia y pocos a nivel mundial.



Imagen 1. En rostro se evidencian múltiples placas descamativas peri-orificiales de bordes mal definidos y una placa pardo violácea brillante de bordes irregulares, bien definidos, de aproximadamente 1x2 cm en región temporal izquierda

Conclusiones

El Síndrome de Netherton es una enfermedad rara que se ha asociado de forma poco frecuente con la aparición de cáncer de piel no melanoma, describiéndose en la literatura escasos hallazgos que expliquen esta relación. Es por esto que consideramos necesario realizar más estudios a nivel mundial y nacional en búsqueda de asociaciones entre estas dos entidades.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 50 años con antecedentes de lesiones cutáneas desde la infancia (ictiosis lineal circunfleja, tricorrexia invaginada y dermatitis atópica) sin tratamiento previo. Quien desde hace 3 años presenta múltiples lesiones tumorales en cara y extremidades inferiores. La última inició hace 18 meses, ha crecido progresivamente deformando la pierna izquierda. Se toman biopsias de distintas lesiones las cuales evidencian características compatibles con Síndrome de Netherton y tumor maligno pobremente diferenciado en pierna izquierda.



Imagen 2. En pierna izquierda tumor exofítico, deformante, friable, de bordes irregulares bien definidos con múltiples áreas ulceradas con fondo necrótico y tejido de granulación asociado a secreción purulenta, de aproximadamente 20x9 cm



Imagen 3. En cuero cabelludo se evidencia disminución de la densidad capilar, concentrándose en región parietooccipital, con retracción de la línea de implantación capilar en regiones frontal y temporal, asociado a zonas de pelo terminal delgado y quebradizo.