

EL POTENCIAL MALIGNO DEL XERODERMA PIGMENTOSO

Tumorigenic conversion of xeroderma pigmentosum

Rosa Inés Castro¹, Rosario Torres¹, Rosalía Ballona¹

El xeroderma pigmentoso es un desorden genético, autosómico recesivo que ocurre como resultado de una deficiencia en la reparación del ADN alterado por radiación UV debido a fallas a nivel de enzimas (helicadas y endonucleasas).

El espectro clínico oscila entre telangiectasias, quemaduras solares intensas, aparición de lentigos (cara en "sal y pimienta"). Posteriormente aparecen numerosas queratosis actínicas paralelas a la presencia de fotofobia

de grado variable hasta el desarrollo de carcinomas basocelulares y espinocelulares antes de los 8 años en promedio; y más raro melanoma maligno.

En cuanto a tratamiento lo clásico y más sencillo es evitar la exposición a la luz solar. Hay escasez de tratamientos efectivos: se ha descrito el uso de inmunomodulares tipo imiquimod tópico hasta la isotretinoína oral y hay pruebas terapéuticas con endonucleasa tópica. Lo ideal sería la reversión genética.



Fotografía 1. Eritema facial y fotofobia.



Fotografía 2. Lentigos solares múltiples (como en sal y pimienta).



Fotografía 3. Quemadura solar moderada en zonas fotoexpuestas y lentigos.

¹ Médico Dermatólogo, Servicio de Dermatología Instituto Especializado de Salud del Niño.
Correo electrónico: rosacastor@hotmail.com



Fotografía 4. Quemadura solar severa y lentigos numerosos.



Fotografía 5. Hiperpigmentación facial, eritemas y lentigos.



Fotografía 6. Fotofobia más severa, queratosis actínicas y carcinomas más melanoma maligno.



Fotografía 7. Xeroderma con carcinoma basocelular.



Fotografía 8. Vista cercana de carcinoma espinocelular.



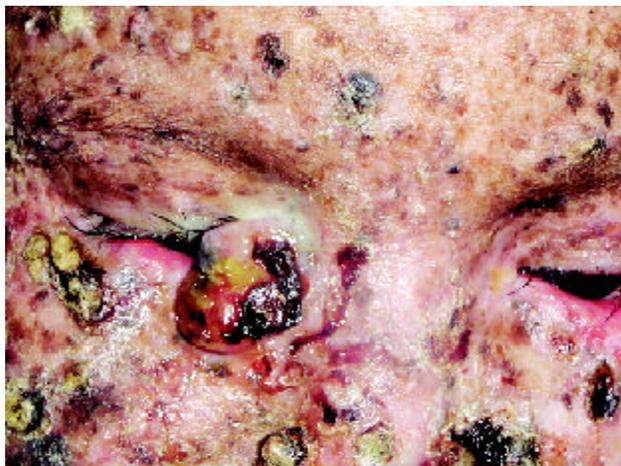
Fotografía 11. Carcinoma basocelular en párpado inferior izquierdo e hipopigmentación post inflamatoria.



Fotografía 9. Xeroderma pigmentoso y carcinoma basocelular y melanoma maligno.



Fotografía 12. Xeroderma pigmentoso y carcinoma espinocelular (tronco).



Fotografía 10. Carcinoma basocelular en ángulo de ojo derecho.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kraemer KH, DiGiovanna JJ, Moshell AN, Tarone RE, Peck GL. Prevention of skin cancer in xeroderma pigmentosum with the use of oral isotretinoin. *N Engl J Med.* 1988; 318: 1633-37.
2. Kraemer KH, DiGiovanna JJ. Topical enzyme therapy for skin diseases? *J Am Acad Dermatol.* 2002; 46 (3): 463-6.