

Síndrome de Goltz

Goltz syndrome

Catherine Alba¹, Mónica Novoa², Ivonne Bohórquez¹, Antonio Barrera³

1. Médica, residente de Dermatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud-FUCS, Hospital de San José, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Dermatóloga pediatra; docente, Programa de Posgrado de Dermatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud-FUCS, Hospital de San José, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Dermatólogo pediatra; docente, Programa de Posgrado de Dermatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud-FUCS, Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá, D.C., Colombia.

RESUMEN

La hipoplasia dérmica focal, también conocida como síndrome de Goltz, es una rara genodermatosis dominante ligada al cromosoma X, que afecta al tejido ectodérmico y mesodérmico. Se caracteriza dermatológicamente por estrías, atrofia dérmica congénita de distribución lineal o reticulada, lesiones hipopigmentadas o hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko, con frecuentes telangiectasias prominentes y nódulos. Se puede asociar a manifestaciones extracutáneas, como malformaciones óseas y dentales.

Se presentan dos casos clínicos de madre e hija con este diagnóstico.

PALABRAS CLAVE: hipoplasia dérmica focal, cromosoma X, sindactilia.

Correspondencia:

Catherine Alba

Email:

cathealbayala@gmail.com

Recibido: 30 de septiembre de 2015

Aceptado: 10 de mayo de 2016

No se reportan conflictos de interés.

SUMMARY

Focal dermal hypoplasia, also known as Goltz syndrome, is a rare dominant genodermatosis linked to the X chromosome, which affects ectodermal and mesodermal tissues. It is characterized dermatologically by striae, congenital dermal atrophy with lineal or reticulated distribution, hypopigmented or hyperpigmented lesions along the lines of Blaschko, with frequent prominent telangiectasias and nodules. It may be associated to systemic manifestations, such as bone and dental malformations.

We present two clinical cases of this syndrome in a mother and her daughter.

KEY WORDS: Focal dermal hypoplasia, X chromosome, syndactyly.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una niña recién nacida de 36 semanas de gestación, enviada para interconsulta al Servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario de San José, por presentar lesiones atróficas y algunas de aspecto vascular en la región abdominal y los miembros inferiores. Como antecedente de importancia, su madre presentaba lesiones similares, sin estudios previos de su enfermedad.

En el examen físico se observaban placas atróficas bien definidas y confluentes de distribución blaschkoides, ubicadas en flancos, dorso y región inguinal