

## ***Manifestações Cutâneas na Síndrome de Down: Uma Revisão Integrativa***

Júlia Tamiozzo Benini<sup>1</sup>, Luana Lugli<sup>2</sup>, Leticia Mitsue Toia<sup>3</sup>, Elaine de Oliveira Alves<sup>4</sup>, Rhayanna Flávia Klems Kruger<sup>5</sup>, Larissa Ramos de Lima e Silva<sup>6</sup>, Victor Hugo Gonçalves Guimaraes dos Reis<sup>7</sup>, Amanda Heck Scheuer<sup>8</sup>, Anna Luisa Barbosa Fernandes de Souza<sup>9</sup>, Pamela de Souza Almeida<sup>10</sup>, Gustavo Caltran Nonato de Oliveira<sup>11</sup>, Júlia Barreto Costa<sup>12</sup>.

### **REVISÃO INTEGRATIVA**

#### **RESUMO**

Atualmente, há um crescente interesse nas manifestações cutâneas em indivíduos com síndrome de Down (SD), devido à sua prevalência e impacto significativo na qualidade de vida. Este estudo realizou uma revisão integrativa para investigar as condições dermatológicas associadas à SD, utilizando uma busca sistemática no PubMed, resultando na seleção de sete artigos relevantes. As principais condições identificadas incluem foliculite, hidradenite supurativa, dermatite seborreica, entre outras. A análise destacou a alta prevalência dessas condições e sua apresentação clínica única em pacientes com SD. Conclui-se que uma abordagem integrada e multidisciplinar é essencial para o manejo eficaz dessas condições dermatológicas, visando melhorar o bem-estar e a saúde desses indivíduos.

**Palavras-chave:** Síndrome de Down; Manifestações cutâneas; Condições dermatológicas

# Cutaneous Manifestations in Down Syndrome: An Integrative Review

## ABSTRACT

Currently, there is growing interest in cutaneous manifestations in individuals with Down syndrome (DS), due to their prevalence and significant impact on quality of life. This study conducted an integrative review to investigate dermatological conditions associated with DS, using a systematic search on PubMed, resulting in the selection of seven relevant articles. Key identified conditions include folliculitis, hidradenitis suppurativa, seborrheic dermatitis, among others. The analysis highlighted the high prevalence of these conditions and their unique clinical presentation in DS patients. It is concluded that an integrated, multidisciplinary approach is essential for effective management of these dermatological conditions, aiming to improve the well-being and health of these individuals.

**Keywords:** Down syndrome; Cutaneous manifestations; Dermatological conditions.

### Instituição afiliada –

Universidade Paranaense (UNIPAR)  
Universidade Estácio de Sá (UNESA)  
Faculdade das Américas (FAM)  
Faculdade de Medicina de Barbacena (FAME)  
Universidade Federal do Espírito Santo (UFES)  
Universidade de Araraquara (UNIARA)  
Universidade Anhembi Morumbi (UAM)  
Universidade Paranaense (UNIPAR)  
Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais (FCMMG)  
Universidad Politécnica y Artística del Paraguay (UPAP)  
Pontificia Universidade Católica (PUC-SP)  
Universidade Nove de Julho (UNINOVE)

**Dados da publicação:** Artigo recebido em 21 de Maio e publicado em 11 de Julho de 2024.

**DOI:** <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n7p1137-1146>

**Autor correspondente:** Nome do autor que submeteu o artigo [email do autor@gmail.com](mailto:email_do_autor@gmail.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



## **INTRODUÇÃO**

A síndrome de Down (SD) é a condição cromossômica mais comum, afetando aproximadamente 1 em cada 700 nascimentos, e é caracterizada por uma variedade de manifestações clínicas que impactam múltiplos sistemas orgânicos, incluindo a pele (Fölster-Holst et al., 2018). Entre as diversas condições dermatológicas associadas à SD, destaca-se a hidradenite supurativa (HS), uma doença inflamatória crônica da pele que causa lesões dolorosas e recorrentes, principalmente em áreas de flexão (Ingram, 2020).

Pacientes com SD apresentam uma maior predisposição a distúrbios cutâneos, possivelmente devido à disfunção imunológica associada à trissomia do cromossomo 21 (Ryan et al., 2021). Condições comuns em indivíduos com SD incluem foliculite, xerose, queratose pilar e ictiose vulgar, além de doenças autoimunes como alopecia areata e vitiligo. Essas manifestações cutâneas requerem atenção especial dos dermatologistas, que são essenciais na equipe de cuidados para pacientes com SD (Fölster-Holst et al., 2018; Barankin & Guenther, 2001).

A hidradenite supurativa, em particular, tem mostrado uma prevalência aumentada em indivíduos com SD. Estudos sugerem que a HS está associada a múltiplos fatores de risco, incluindo obesidade e disfunções metabólicas, que são frequentemente observadas em pacientes com SD. A prevalência de HS na população europeia é estimada em aproximadamente 1%, o que indica que a condição pode ser mais comum do que se pensava anteriormente (Ingram, 2020).

A disfunção imunológica observada na SD pode explicar a maior incidência de doenças inflamatórias crônicas, como a HS, nesses pacientes (Ryan et al., 2021). Pesquisas sugerem que o entendimento abrangente das manifestações dermatológicas na SD é crucial para proporcionar um atendimento médico completo e eficaz. Portanto, integrar conhecimentos sobre a fisiopatologia da SD e suas manifestações dermatológicas, incluindo a HS, é essencial para o manejo clínico desses pacientes (Barankin & Guenther, 2001).

Este artigo visa revisar a literatura existente sobre a hidradenite supurativa em

pacientes com síndrome de Down, analisando a prevalência, características clínicas e possíveis abordagens terapêuticas para melhorar a qualidade de vida desses indivíduos.

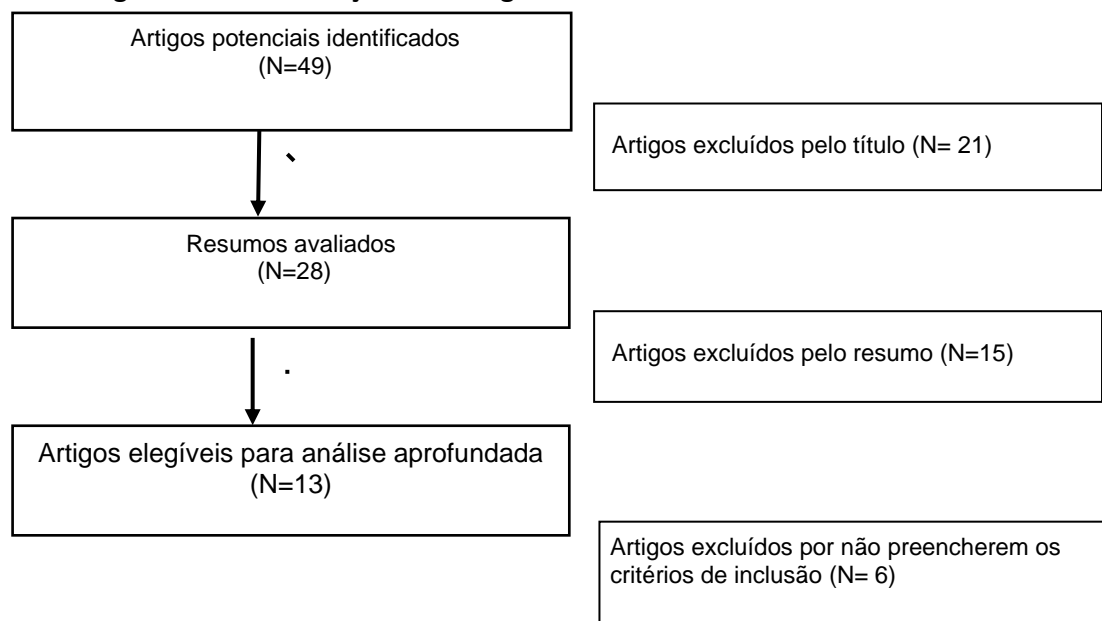
## METODOLOGIA

A busca de literatura foi conduzida no banco de dados PubMed, utilizando as seguintes palavras-chave: "Síndrome de Down" e "Manifestações Cutâneas". A combinação dessas palavras-chave foi realizada para identificar artigos relevantes que abordassem as condições dermatológicas associadas à síndrome de Down. A busca resultou em um total de 49 artigos.

Os critérios de inclusão para a seleção dos artigos foram: estudos publicados nos últimos 20 anos; artigos em inglês; pesquisas que abordam especificamente as manifestações cutâneas em pacientes com síndrome de Down. Os critérios de exclusão incluíram: artigos que não estavam disponíveis em texto completo; estudos que não tratavam diretamente do tema central ou que eram revisões de literatura com foco generalista.

Dos 49 artigos inicialmente identificados, um processo de triagem foi realizado em duas etapas: na primeira etapa ocorre a leitura dos títulos e resumos; na segunda etapa é realizada a leitura completa dos artigos para confirmar sua relevância e qualidade metodológica. Ao final desse processo, 7 artigos foram selecionados para a revisão integrativa. Estes artigos foram considerados os mais relevantes e forneceram uma base sólida para a análise das manifestações cutâneas na síndrome de Down.

**Figura 1.0** Fluxograma da distribuição dos artigos encontrados e selecionados.



↓

Artigos localizados e incluídos para análise de qualidade e extração de dados (N=7)

**Fonte:** Benini JT et al. (2024)

## RESULTADOS

Este quadro resume os principais objetivos, métodos, resultados e conclusões dos estudos selecionados, fornecendo uma visão geral das manifestações cutâneas, especialmente a hidradenite supurativa, em pacientes com SD.

Autores e ano	Objetivo	Método	Resultados
Lam M, Lai C, Almuhanha N, Alhusayen R.	Caracterizar o HS em pacientes com síndrome de Down e examinar a associação entre HS e DS comparado com pacientes sem DS	Revisão sistemática e meta-análise de 12 estudos	Pacientes com DS têm uma idade de início de HS significativamente mais jovem e uma probabilidade maior de HS (OR 9,61)
Giovanardi G, Chiricozzi A, Bianchi L, et al.	Avaliar a prevalência de DS em pacientes com HS e suas características clínicas	Coleta de dados demográficos e clínicos de 257 pacientes com HS	3,5% dos pacientes com HS também tinham DS, com início e diagnóstico de HS mais precoce
Sechi A, Guglielmo A, Patrizi A, et al.	Avaliar a prevalência de HS e DRF em pacientes com DS comparado com controles pediátricos	Estudo retrospectivo de 2 anos com 131 pacientes com DS e 12.351 controles pediátricos	Prevalência de HS e DRF foi maior em pacientes com DS (24,4% e 6,8%) comparado com controles (0,5% e 1,2%)

Hernández-Rodríguez JC, Osorio-Gómez GF, Ortiz-Álvarez J, et al.	Avaliar HS em pacientes com DS em uma amostra monocêntrica espanhola	Estudo transversal	Pacientes com DS apresentaram início mais jovem, diagnóstico e tempo para o diagnóstico de HS
Rork JF, McCormack L, Lal K, et al.	Avaliar condições dermatológicas em pacientes com DS diagnosticados e gerenciados por dermatologistas	Análise retrospectiva de 101 pacientes com DS	Foliculite foi o diagnóstico mais comum (30,7%), seguido de dermatite seborreica (26,7%) e HS (22,8%)
Wentworth AB, Hand JL, Davis DM, et al.	Revisar retrospectivamente crianças com trissomia 21 e diagnósticos dermatológicos	Revisão retrospectiva de 174 pacientes com trissomia 21	Diagnósticos mais comuns: micoses superficiais (12%), infecções de pele (10%), dermatite (8%), foliculite (8%)
Sehgal VN, Sehgal N, Sehgal R.	Revisar HS e outras manifestações mucocutâneas em adultos com DS	Revisão de literatura	HS apresenta morfologia de estágios 1 e 2 do sistema Hurley em áreas com glândulas apócrinas

**Fonte:** Benini JT et al. (2024)

A hidradenite supurativa (HS) tem sido amplamente estudada em pacientes com síndrome de Down (SD), revelando uma associação significativa entre essas duas condições. Diversos estudos têm destacado aspectos clínicos específicos e diferenças no curso da doença entre pacientes com SD e aqueles sem a condição.

O estudo de Lam et al. (2020) conduziram uma revisão sistemática e meta-análise, encontrando uma probabilidade significativamente maior de HS em pacientes com SD. Os resultados mostraram que os indivíduos com SD jovens apresentam os sintomas frequentemente dos sintomas de HS em comparação com os pacientes sem SD. Esse estudo sugere que a disfunção imunológica associada à SD pode contribuir para o desenvolvimento precoce da HS.

Giovanardi et al. (2018) corroboraram esses achados ao examinar uma coorte de pacientes italianos. Eles descobriram também que os pacientes com SD e HS tiveram uma idade de início significativamente mais precoce, idade mais jovem no diagnóstico e eram significativamente mais jovens em comparação com pacientes com HS apenas. Além disso, a prevalência de HS em pacientes com SD foi de 3,5%, indicando uma relação notável entre as duas condições.

De acordo com Sechi et al. (2019), que realizaram um estudo retrospectivo, foi encontrado que tanto a HS quanto a foliculite recorrente disseminada (FRD) eram mais prevalentes em pacientes com SD em comparação com controles pediátricos. A pesquisa destacou que a associação entre HS e FRD provou ser estatisticamente significativa em ambos os grupos, sugerindo a necessidade de monitoramento precoce de pacientes com SD para possíveis manifestações de HS.

Também para Hernández-Rodríguez et al. (2022) observaram uma idade de início mais baixa e um tempo mais curto para diagnóstico em pacientes com SD. Contudo, a gravidade da HS não diferiu significativamente entre os pacientes com e sem SD, conforme medido pelo IHS4. Isso sugere que, embora a HS se manifeste mais precocemente em pacientes com SD, a progressão da gravidade pode ser semelhante à de outros pacientes.

Rork et al. (2020) revisaram condições dermatológicas em pacientes com SD, encontrando que a HS foi uma das principais condições diagnosticadas, especialmente em adolescentes. O estudo ressaltou que a trissomia do cromossomo 21 e os efeitos a jusante resultantes, especificamente no sistema imunológico, podem ser responsáveis por esses achados, indicando uma possível base imunológica para a predisposição aumentada a HS em pacientes com SD.

A pesquisa de Wentworth et al. (2021) observaram que infecções de pele e tecidos moles, incluindo HS, eram comumente diagnosticadas em crianças com trissomia 21. Eles concluíram que o encaminhamento dermatológico precoce e frequente pode ser benéfico devido à alta taxa de mudança de diagnóstico e tratamento após a consulta dermatológica. Isso enfatiza a importância de uma abordagem multidisciplinar para o manejo dermatológico de pacientes com SD.

Finalmente, Sehgal et al. (2017) descreveram a HS em pacientes adultos com SD,



destacando a coexistência de várias outras manifestações mucocutâneas. Eles observaram que as lesões eram bilaterais e simétricas, de ocorrência rara, ocupando áreas com glândulas sudoríparas apócrinas, ilustrando a natureza complexa e multifacetada da HS em pacientes com SD.

Em conjunto, esses estudos fornecem evidências robustas de que a HS é mais prevalente e se manifesta mais precocemente em pacientes com SD, sugerindo a necessidade de vigilância e intervenção precoce para melhorar o manejo e a qualidade de vida desses pacientes.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A associação com doenças autoimunes e a disfunção imunológica subjacente reforçam a complexidade do manejo dermatológico nesses pacientes. A abordagem interdisciplinar é crucial para o tratamento adequado e a melhoria da qualidade de vida dos indivíduos com síndrome de Down. A revisão sublinha a importância de pesquisas adicionais para entender melhor os mecanismos das manifestações cutâneas e desenvolver estratégias de tratamento mais eficazes. Em suma, a vigilância dermatológica contínua e uma abordagem personalizada são essenciais para o manejo eficaz das condições dermatológicas associadas à síndrome de Down.

## **REFERÊNCIAS**

Barankin B, Guenther L. Dermatological manifestations of Down's syndrome. *J Cutan Med Surg.* 2001; 5(4): 289-293.

Fölster-Holst R, Rohrer T, Jung AM. Dermatological aspects of the S2k guidelines on Down syndrome in childhood and adolescence. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2018; 16(10):1 289-1295.

Giovanardi G, et al. Hidradenitis Suppurativa Associated with Down Syndrome Is Characterized by Early Age at Diagnosis. *Dermatology.* 2018; 234(1-2): 66-70.





Hernández-Rodríguez JC, et al. Hidradenitis suppurativa and Down syndrome in a single-centre sample: A cross-sectional study. *Australas J Dermatol.* 2022; 63(3): e231-e237.

Ingram JR. The epidemiology of hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* 2020; 183(6): 990-998.

Lam M, et al. Hidradenitis suppurativa and Down syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Pediatr Dermatol.* 2020; 37(6): 1044-1050.

Rork JF, et al. Dermatologic conditions in Down syndrome: A single-center retrospective chart review. *Pediatr Dermatol.* 2020; 37(5): 811-816.

Ryan C, et al. Dermatologic conditions in Down syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2021; 38 Suppl 2:49-57.

Sechi A, Guglielmo A, Patrizi A, et al. Disseminate Recurrent Folliculitis and Hidradenitis Suppurativa Are Associated Conditions: Results From a Retrospective Study of 131 Patients With Down Syndrome and a Cohort of 12,351 Pediatric Controls [published correction appears in *Dermatol Pract Concept.* 2019;10(1):e2020026.

Sehgal VN, Sehgal N, Sehgal R. Hidradenitis Suppurativa and Concomitant Down Syndrome: Literature Review of Other Associated Mucocutaneous Manifestations in Adults. *Skinmed.* 2017;15(4):253-258.