

PUSTULOSIS SUBCÓRNEA: A PROPÓSITO DE UN CASO

SUBCORNEAL PUSTULOSIS: A CASE REPORT



ENE - DIC 2023 | Vol. 104

Caso clínico patológico

Rev. argent. dermatol. 2023; 104 ;05; 44 -51.

Publicado en línea 2023, noviembre / Published online 2023 November

Pustulosis subcórnea: a propósito de un caso

Autores | Contacto

Lacerda M. del S.,1 Paredes V. E.,2 Baú M. N.3

1. Médico Residente de Dermatología. Hospital San Luis, San Luis capital. Argentina. <https://orcid.org/0009-0005-9818-8287>

2. Médico Especialista en Anatomía Patológica. Hospital San Luis, San capital. Argentina. <https://orcid.org/0009-0004-8925-7511>

3. Médico Especialista en Dermatología. Hospital San Luis, San Luis capital. Argentina. <https://orcid.org/0009-0009-0953-7457>

Hospital San Luis. Héroes de Malvinas110, D.5700. San Luis capital. Argentina

Email autor responsable María del Sol Lacerda: mariadelsollacerda@gmail.com

Los autores no manifiestan conflicto de interés.

Recibido: 27/07/2021

Recibido 1°Corrector: 24/02/2023

Recibido 2° corrector: 02/06/2023

Aceptado para su Publicación: 05/11/2023

RESUMEN

La dermatosis pustulosa subcórnea (DPS), o enfermedad de Sneddon-Wilkinson, es una dermatosis poco frecuente, benigna, de curso crónico y recidivante. En esta oportunidad presentaremos el caso de una paciente femenina de 58 años con diagnóstico de dermatosis pustulosa subcórnea, que fue tratada con dapsona 100 mg por día, con resolución de lesiones. Realizamos una revisión bibliográfica de esta patología describiendo sus características clínicas e histológicas, sus múltiples diagnósticos diferenciales y las posibles terapéuticas.

PALABRAS CLAVE

Dermatosis pustulosa subcórnea, enfermedad de Sneddon-Wilkinson, dermatosis neutrofílica.

ABSTRACT

Subcorneal pustular dermatosis, or Sneddon-Wilkinson disease, is a rare, benign, chronic and recurrent dermatosis. We report the case of a 58-year-old female patient with subcorneal pustular dermatosis, who was treated with dapsone 100 mg per day, with good therapeutic response. We carried out a bibliographic review of this pathology describing its clinical and histological characteristics, its multiple differential diagnoses and possible therapeutic options

KEY WORDS

Subcorneal pustular dermatosis, Sneddon-Wilkinson disease, neutrophilic dermatosis.

Introducción

Esta patología fue descrita por primera vez por Sneddon y Wilkinson en 1956,¹ quienes la diferenciaron de otras erupciones postuladas hasta el momento. Se caracterizaba por una erupción pustulosa, benigna, de curso crónico y recidivante, que no comprometía el estado general de los pacientes. En 1966 apareció la primera revisión extensa: se habían comunicado más de 130 casos, pero no todos cumplían con los criterios clínicos e histopatológicos para ese diagnóstico. Desde ese momento aparecieron varios casos nuevos, y se reconoció un subtipo que, por sus características clínicas, se asemeja a la DPS, con depósitos intraepidérmicos dirigidos contra la desmocolina 1.² Actualmente, estos casos suelen clasificarse como pénfigo IgA del tipo DPS.³ Presentamos el caso de una paciente de 58 años de edad con lesiones clínicas e histopatológicas características de la DPS.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 58 años de edad, originaria de Chile y residente en la ciudad de San Luis Capital, Argentina, desocupada, con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento con enalapril 10 mg al día, dislipidemia en tratamiento con el Servicio de Nutrición del Hospital San Luis, y que además presentaba un retraso mental con síntomas psicóticos, en tratamiento con haloperidol 5 mg cada 12 horas y clonazepam 1 mg por día. La paciente acudió a la consulta acompañada por su madre, por presentar lesiones cutáneas asintomáticas, localizadas en muslo derecho, sin comprometer el estado general. Se desconocía el tiempo de evolución ya que la paciente tiene un retraso mental, pero es una persona válida. En una oportunidad su madre vio las lesiones y decidió consultar en el Servicio de Dermatología del Hospital San Luis.

Al examen físico se observaban múltiples pústulas, pequeñas y flácidas, algunas aisladas, otras agminadas, que asentaban sobre una base eritematosa y que comprometían el muslo derecho desde la ingle hasta la rodilla (Figura 1). Las mismas lesiones afectaban también el glúteo ipsilateral y la región posterolateral del muslo, donde adquirían una disposición zosteriforme (Figura 2).



Figura 1. Múltiples pústulas, algunas aisladas, otras agminadas, que asientan sobre una base eritematosa



Figura 2. Afección de la región posterolateral del muslo, donde adquiere una disposición zosteriforme

El resto del tegumento, anexos cutáneos y mucosas no presentaban alteraciones.

Se solicitaron los siguientes estudios complementarios: hemograma completo, rutina de laboratorio, anticuerpos para enfermedad celiaca, VDRL, serologías para la infección por los virus de la hepatitis B, C (VHB, VHC) y la del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), citodiagnóstico de Tzanck y examen bacteriológico. Todos arrojaron resultados negativos o dentro de parámetro normales. El estudio histopatológico de biopsia de piel informó: piel que exhibe una lesión vesicoampollar subcórnea con contenido fibrinoleucocitario a predominio de neutrófilos. En dermis, infiltrado inflamatorio perivascular a predominio de neutrófilos (Figura 3).

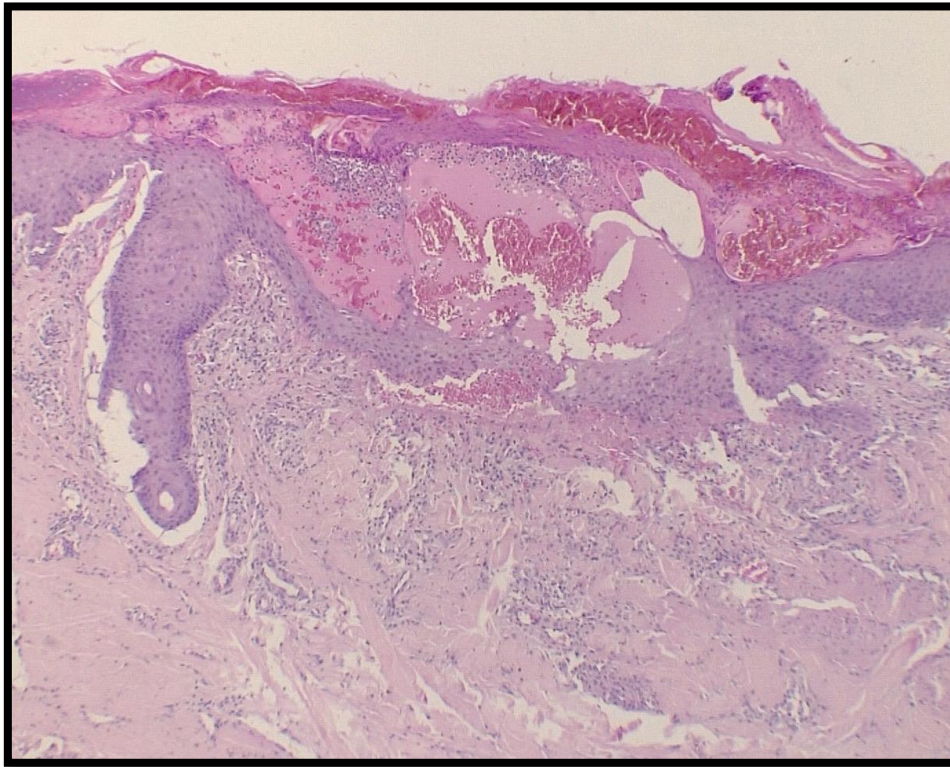


Figura 3. Fotografía histológica de las lesiones que muestra una pústula subcórnea con contenido inflamatorio polimorfonuclear neutrófilo. H&E. 10X

Basados en la clínica que presentaba la paciente, los resultados de los estudios de laboratorio y del estudio histopatológico, arribamos al diagnóstico presuntivo de dermatosis pustulosa subcórnea. Una vez decidida la administración de dapsona, se solicitó un nuevo estudio de laboratorio con recuento de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas, pruebas de función hepática y renal, y la determinación de glucosa 6- fosfato deshidrogenasa (G6PD). Todos los valores se encontraban dentro de límites normales. Se instauró tratamiento con dapsona 100 mg día. Luego de un mes de tratamiento se observó la resolución del cuadro; sin embargo, permanecen lesiones residuales consistentes en máculas hiperpigmentadas postinflamatorias.



Figura 4. Máculas hiperpigmentadas postinflamatorias residuales, luego de la resolución del cuadro clínico

Discusión

La dermatosis pustulosa subcórnea, o enfermedad de Sneddon-Wilkinson, es una dermatosis pustulosa rara, crónica y recurrente, caracterizada desde el punto de vista histopatológico por pústulas subcórneas que contienen abundantes neutrófilos. Es más común en mujeres y en las personas mayores de 40 años, pero puede presentarse a cualquier edad.³

La patogenia de esta dermatosis aún no se conoce totalmente. Se cree que resulta de una exagerada activación y migración de neutrófilos, que forman pústulas estériles.¹ Esta hiperactivación de neutrófilos es secundaria a la presencia de factores quimiotácticos, como el TNF- α .⁴

Esta dermatosis se caracteriza por presentar pústulas flácidas que en general se desarrollan sobre piel normal o eritematosa. Las pústulas de la DPS se distinguen por presentar el contenido purulento estéril en la mitad inferior de las pústulas y un líquido claro y seroso en la mitad superior, denominadas “pústulas hipopión”.⁴ Estas lesiones pueden estar aisladas o confluir formando placas eritematosas, de bordes circinados, y al involucionar se desarrollan escamocostras, mientras que luego de la resolución pueden aparecer máculas hiperpigmentadas postinflamatorias residuales. Según la descripción original,¹ la erupción es simétrica, y la localización más habitual es la zona proximal de extremidades, grandes pliegues, abdomen bajo y región lumbosacra. Por lo general, la patología cursa sin síntomas asociados ni compromiso del estado general. No suele comprometer la cara, mucosas, manos y pies.⁵ Sin embargo, se han publicado casos con afección de rostro, palmas y plantas.⁶ El curso de la patología es crónico y recurrente.

El estudio histopatológico se caracteriza por la presencia de pústulas subcórneas que contienen neutrófilos, con o sin eosinófilos, con cambios mínimos e inmunofluorescencia directa e indirecta negativa.⁷

La mayoría de los casos se presentan en forma aislada, pero se han descrito asociaciones a otras patologías, tanto cutáneas como sistémicas. Entre las más frecuentes podemos mencionar: fenómeno de Raynaud, colagenopatías, pioderma gangrenoso, diabetes mellitus, enfermedad inflamatoria intestinal, gammapatías monoclonales (mieloma múltiple y paraproteinemia IgA).⁸ La DPS presenta múltiples diagnósticos diferenciales. El más importante es el pénfigo IgA, una enfermedad ampollar causada por autoanticuerpos tipo IgA que se unen a los queratinocitos y provocan lesiones clínicamente muy similares. El diagnóstico se realiza mediante la presencia de depósitos de IgA en el tejido perilesional mediante el estudio de inmunofluorescencia directa o demostrando la presencia de anticuerpos séricos con inmunofluorescencia indirecta.⁴ Otros posibles diagnósticos diferenciales son: psoriasis pustulosa, dermatitis herpetiforme, pénfigo foliáceo, impétigo ampollar, eritema multiforme.

El diagnóstico de certeza de la patología se basa en la clínica, la evolución crónica y recurrente, la histopatología y las tinciones de inmunofluorescencia.⁴

El tratamiento de elección es la dapsona, pues este fármaco inhibe el efecto citotóxico de los neutrófilos. Se indican dosis de 50 a 150 mg por día; se recomienda iniciar con dosis bajas e incrementar progresivamente hasta llegar a la dosis deseada. Se debe realizar una evaluación previa a la administración del fármaco. Incluye recuento de glóbulos rojos, glóbulos blancos y de plaquetas, pruebas de función hepática y renal, y determinación de G6PD. Es importante, además, realizar controles periódicos para vigilar datos de hemólisis, anemia hemolítica y metahemoglobinemia, que son las reacciones adversas más frecuentes.⁹

La DPS tratada con dapsona habitualmente muestra mejoría a la cuarta semana de tratamiento. Puede haber recaídas tras suspenderlo.⁴

Se han reportado casos de paciente con diagnóstico de DPS alérgicos a las sulfas, los cuales fueron tratados con metilprednisolona y antibióticos sistémicos, con buena respuesta. Otras opciones son: corticoides tópicos y sistémicos, retinoides y PUVA.⁴

Conclusiones

La DPS es una patología poco frecuente, probablemente por estar subdiagnosticada.

Es importante tener en cuenta que esta dermatosis puede encontrarse asociada a otras patologías, las cuales deben ser descartadas al momento del diagnóstico y en los controles posteriores.

Por sus características clínicas, es necesario considerar múltiples diagnósticos diferenciales, los cuales podrán ser descartados gracias a los diferentes signos clínicos, los antecedentes personales y familiares patológicos del paciente, y los estudios complementarios, que incluyen la histopatología y las técnicas de inmunofluorescencia

Por su reconocida cronicidad y recurrencia, es necesario dar pautas de alarma al paciente por los probables nuevos brotes, y de esta manera instaurar un tratamiento oportuno.

Referencias

- 1) Sneddon IB y Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. Br J Dermatol 1956 Dec; 68 (12): 385-394. DOI: 10.1111/j.13652133. 1956.tb12774.x. PMID: 13396129.
 - 2) Robinson ND, Hashimoto T, Amagai M y Chan LS. The new pemphigus variants. J Am Acad Dermatol 1999 May; 40 (5 Pt 1): 649-671; quiz 672-673. doi: 10.1016/s0190-9622(99)70145-3. PMID: 10321591.
 - 3) Klaus W. et al. Fitzpatrick's Dermatología en Medicina General. 7ª edición. Editorial Panamericana, Buenos Aires, Argentina, 2009; 305-307.
 - 4) Gómez-Ornelas E, Toussaint-Caire S y Arenas R. Dermatitis pustulosa subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson). Una revisión. Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica 2017; 15 (4): 272-276.
 - 5) Alvarez G, Ivanov M y Vereza MA. Dermatitis pustulosa subcórnea de Sneddon – Wilkinson. Dermatol Argent 2008; 14 (4): 292-295.
 - 6) Haber, H y Wells G. Subcorneal pustular dermatosis of the soles. Br J. Dermatol 1959; 71: 253-255.
 - 7) Orona-Enríquez ND, Morales-Trujillo ML y Torres-Alarcón CG. Pustulosis subcórnea. Dermatol Rev Mex 2020; 64(2): 206-210.
 - 8) Yasuda H, Kobayashi H, Hashimoto T, Itoh K, Yamane M y Nakamura J. Subcorneal pustular dermatosis type of IgA pemphigus: demonstration of autoantibodies to desmocollin-1 and clinical review. Br J Dermatol 2000 Jul; 143 (1): 144-148. doi: 10.1046/j.1365-2133.2000.03604. x. PMID: 10886149.
 - 9) Clavellina Miller M y Moreno Coutiño G. Dapsone: Applications in dermatology. Dermatología CMQ 2014; 12 (1): 47-51.
-