

Dermatitis pustulosa subcorneal o enfermedad de Sneddon-Wilkinson

RESUMEN

La dermatitis pustulosa subcorneal es una enfermedad que se distingue por pústulas flácidas, recurrentes y coalescentes. No se conoce del todo su origen o patogenia; sin embargo, su mecanismo autoinmunitario la relaciona con enfermedades neoplásicas o inmunológicas. El tratamiento de primera línea es dapsona. Describimos un caso clásico de dermatitis pustulosa subcorneal en una paciente en la que no se pudo administrar dapsona (por alergia a sulfas) y en su lugar se prescribió prednisona más metotrexato, con buena respuesta terapéutica.

Palabras clave: dermatitis pustulosa subcorneal, enfermedad de Sneddon-Wilkinson, dermatitis vesiculobullosa.

Juan Fonseca-Bustos¹
Claudia Reynoso-von Drateln²
Norma Rodríguez-Martínez³

¹ Residente de tercer año de Medicina Interna.

² Jefa del Departamento de Dermatología.

³ Dermatóloga.

Unidad Médica de Alta Especialidad, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Subcorneal pustular dermatosis or Sneddon-Wilkinson disease

ABSTRACT

Subcorneal pustular dermatosis is a disease that has coalescent, flacid, recurrent pustules. We do not know everything about its etiology or pathogenesis; however, its autoimmune mechanism links it with neoplastic or immunologic diseases. First line treatment is dapsona. We describe the case of a classic subcorneal pustular dermatosis in a patient in who we could not use dapsona (sulpha drugs allergy), instead we prescribed prednisone and methotrexate, with good clinical evolution.

Key words: subcorneal pustular dermatosis, Sneddon-Wilkinson disease, vesiculobullous dermatoses.

Recibido: 15 de enero 2015

Aceptado: 22 de abril 2015

Correspondencia: Dra. Claudia Reynoso von Drateln

Departamento de Dermatología
Unidad Médica de Alta Especialidad
Centro Médico Nacional de Occidente
Belisario Domínguez 1000
44290 Guadalajara, Jalisco, México
vondrateln02@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como

Fonseca-Bustos J, Reynoso-von Drateln C, Rodríguez-Martínez N. Dermatitis pustulosa subcorneal o enfermedad de Sneddon-Wilkinson. Dermatol Rev Mex 2015;59:321-324.

ANTECEDENTES

La dermatosis pustulosa subcorneal fue descrita por primera vez en 1956.¹ Es una enfermedad rara, con evolución crónica, que se distingue por pústulas flácidas, recurrentes y coalescentes que causan lesiones anulares, circinadas o serpiginosas.² Su patogenia todavía es desconocida. En la mayoría de los casos se distribuye de manera simétrica en las axilas, el cuello, las raíces de los miembros, la región submamaria y la piel adyacente. Se ha descrito con mayor frecuencia en mujeres de mediana edad. Por su base inmunológica, se sospecha su asociación con enfermedades oncológicas y reumatólogicas; sin embargo, en muchos casos no se logra descubrir esta asociación.³ El tratamiento de primera elección es dapsona.²

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 57 años de edad con los siguientes antecedentes: hipertensión arterial sistémica diagnosticada hacía 20 años, en tratamiento con amlodipino 5 mg cada 24 horas. Trastorno mixto de ansiedad y depresión diagnosticado hacía dos años, tratado con clonacepam 1 mg cada 24 horas y sertralina 50 mg cada 12 horas. Glaucoma de ángulo estrecho posterior a cirugía de catarata diagnosticado hacía un año, en tratamiento con timolol/dorzolamida, 1 gota en cada ojo cada 12 horas. Hernia de disco en la región lumbar, diagnosticada hacía 10 años, que requiere tratamiento quirúrgico, pero la paciente no lo ha aceptado, por lo que se trató con analgésicos. Paciente alérgica a las sulfas.

Inició su padecimiento el 24 de abril de 2013 con eritema disseminado, acompañado por prurito intenso, mialgias y artralgias. Posteriormente aparecieron algunas pústulas en el abdomen y el tronco, que se diseminaron de manera paulatina. A su ingreso, la paciente estaba consciente, con dermatosis disseminada en el cuello, el tronco



Figura 1. Dermatitis disseminada con vesículas y pústulas de base eritematosa.

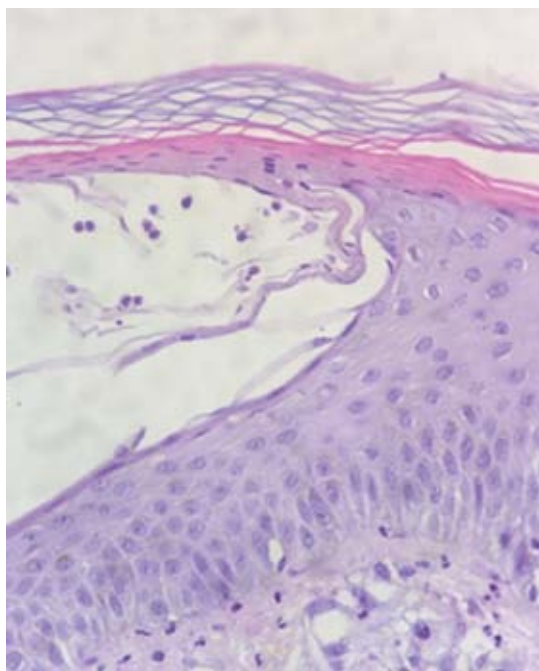


Figura 2. Vesícula subcorneal con infiltrado inflamatorio de polimorfonucleares.

anterior y posterior, así como en las extremidades superiores e inferiores, manifestada por múltiples pústulas de base eritematosa, agrupadas en grandes placas que dejaban zonas

denudadas, y la mucosa oral con exulceraciones múltiples. Las palmas y las plantas sin lesiones. Se le tomó biopsia de piel, así como cultivo de las pústulas. Se indicó tratamiento intravenoso con metilprednisolona 160 mg/día, clindamicina 600 mg cada 8 horas, y se agregó ceftriaxona 1 g cada 12 horas, debido a que en el examen general de orina se encontraron datos sugerentes de infección de vías urinarias. Se colocó sonda nasogástrica para alimentación porque las lesiones orales le impedían deglutir. Los exámenes de laboratorio reportaron: leucocitosis de 10.5 mil/mcL, anemia normocítica normocrómica con hemoglobina de 9.7 g/dL, IgG de 540 mg/dL (normal de 700-1,600 mg/dL). Por este motivo también se prescribió inmunoglobulina G humana normal 400 mg/kg durante tres días. Con el tratamiento la paciente mostró mejoría. La biopsia de piel reportó pústula subcorneal con infiltrado neutrofílico y leve espongirosis, infiltrado perivascular neutrofílico y algunos eosinófilos. La inmunohistoquímica reportó acumulación de IgG subcorneal, negativo a otras inmunoglobulinas y complemento. Se estableció el diagnóstico de dermatitis pustulosa subcorneal. La paciente egresó del hospital con prednisona en dosis descendente y metotrexato 5 mg por vía oral cada semana. La evolución posterior fue favorable, al mes sólo persistían pústulas escasas y eritema en el tórax, los brazos y el abdomen.

DISCUSIÓN

Desde su descubrimiento, esta enfermedad ha sido un enigma para la ciencia médica. Incluso, actualmente no tiene una causa establecida. En sí misma, es una afección benigna; sin embargo, en algunas ocasiones se asocia con enfermedades autoinmunitarias o neoplásicas. Entre las principales asociaciones están: gammopatías monoclonales IgA, mieloma múltiple, pioderma gangrenoso, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, hipertiroidismo, enfermedad de

Crohn, infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, síndrome de Sjögren y esclerosis múltiple.^{4,5} Existe un reporte de dos pacientes que tuvieron dermatitis pustulosa subcorneal posterior a la realización de ecocardiograma transtorácico.⁵ La dermatitis pustulosa subcorneal aparece con mayor frecuencia en mujeres mayores de 40 años. La dermatitis suele ser simétrica, localizada en las regiones proximales de las extremidades, en los grandes pliegues, el abdomen bajo y la región lumbosacra, sin síntomas asociados ni afectación del estado general. Regularmente no afecta la cara, las palmas y las plantas. El prurito y el ardor son frecuentes. La patogenia se desconoce, pero se ha encontrado que ciertas citocinas que participan en el reclutamiento de neutrófilos (principalmente el factor de necrosis tumoral, factor estimulante de colonias de granulocitos-macrófagos, interleucina 8 y complemento C5a) constituyen un peldaño fundamental en la evolución de la enfermedad.^{6,7}

En el estudio histopatológico se encontró acumulación subcorneal de neutrófilos sin microorganismos, espongirosis ni acantólisis: sin embargo, la acantólisis puede aparecer en pacientes de edad avanzada. En las etapas tempranas de la enfermedad puede haber infiltración perivascular de neutrófilos, que posteriormente migran hacia la epidermis. Se han encontrado acumulaciones de IgA en la epidermis. La mayor parte de las ocasiones la inmunofluorescencia directa es negativa.⁷ Los principales diagnósticos diferenciales son: impétigo ampollar, dermatitis herpetiforme, pénfigo IgA, pénfigo foliáceo, dermatitis IgA lineal, eritema multiforme, eritema necrolítico migratorio, psoriasis pustular y reacción pustular a fármacos; sin embargo, los antecedentes del paciente, las características clínicas y de histopatología, por lo general, orientan a la distinción de estas enfermedades, aunque existe controversia en cuanto a su agrupación en variantes de pénfigo o psoriasis.^{6,8} El tratamiento

de elección es dapsona, porque inhibe el efecto citotóxico de los neutrófilos. La dosis indicada es de 50 a 200 mg/día. La mayoría de los pacientes tiene buena respuesta después de cuatro semanas.⁹ A nuestra paciente no fue posible darle este fármaco debido a que era alérgica a las sulfas, por lo que se le prescribieron los fármacos mencionados. Otros tratamientos útiles son los esteroides tópicos y sistémicos, retinoides, en algunos casos se ha prescrito infliximab con buena respuesta, y en otros, etanercept.^{9,10} El metotrexato no se ha administrado de manera regular contra esta enfermedad; sin embargo, por su mecanismo de acción, al disminuir la producción del factor de necrosis tumoral alfa y complemento C5a, que actúan como quimio-tácticos de células inflamatorias, disminuye la infiltración tisular de neutrófilos.¹¹ En nuestra paciente, la combinación de esteroide con metotrexato logró alivio clínico importante.

REFERENCIAS

1. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol* 1956;68:385-394.
2. Razera F, Olm GS, Bonamigo RR. Neutrophilic dermatoses: part II. *An Bras Dermatol* 2011;86:195-209.
3. Morales AM, Arnal E, Bordel MT, de Mariscal A, et al. Dermatitis pustulosa subcórnea en un paciente con espondilitis anquilosante. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:607-610.
4. Brassard A, Stone M. Neutrophilic dermatoses: part II. *Dermatology Rounds*, 2003;2:Issue 2.
5. Ingber A, Ideses C, Halevy S. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) after a diagnostic echogram. Report of two cases. *J Am Acad Dermatol* 1983;9:393-396.
6. Álvarez G, Ivanov M, Vereá M. Dermatitis pustulosa subcórnea de Sneddon-Wilkinson. *Dermatol Argent* 2008;14:292-295.
7. Cheng S, Edmons E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol* 2008;33:229-233.
8. Brown SJ, Barrett PD, Hendrick A, Langtry JA. Subcorneal pustular dermatosis in association with chronic lymphocytic leukaemia. *Acta Derm Venereol* 2003;83:306-307.
9. Tosi V, Buján MM, Merendiz J, Cervini A, Pierini AM. Pustulosis subcórnea de Sneddon-Wilkinson. *Arch Argent Dermatol* 2009;59:159-163.
10. Laifaoui JIA, Guillen E, Worret WI, Ring J. Case of subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson-disease) not responding to dapsona: therapeutic alternatives. *Acta Dermatoven APA* 2003;12:109-111.
11. Díaz CG. Mecanismos de acción de los fármacos inmunosupresores. *Rev Chil Reumatol* 2008;24:73-88.