

CASO CLÍNICO

Dermatosis Pustular Subcórnea (Enfermedad de Sneddon Wilkinson) en un paciente con Artritis Reumatoide

Daniela Plata,* Miguel Gutierrez,** Juan Carlos Diez de Medina,*** Ana Cordero****

- * Médica Residente en Dermatología
Caja Nacional de Salud
- ** Jefe de enseñanza Residencia
Médica Dermatología Caja
Nacional de Salud
- *** Jefe de enseñanza e investigación
Fundación Piel Bolivia
- **** Médica Patólogo Caja Nacional de
Salud

Correspondencia a:
daniagcalderon@hotmail.com

Palabras clave: Dermatitis
pustular subcórnea, psoriasis
pustulosa

Fecha de recepción: 27-10-2020
Fecha de aceptación: 19-02-2021
Fecha de publicación: 28-04-2021

RESUMEN

La dermatosis pustular subcórnea o enfermedad de Sneddon Wilkinson es una entidad rara, con prevalencia e incidencia desconocida por ser subdiagnosticada. Se caracteriza por pústulas blandas estériles con localización preferente en tronco y regiones flexurales como axilas e ingle. Las lesiones pueden asentar sobre piel sana, pero a menudo se encuentran dentro de un parche rojo. Las pústulas se resuelven en unos pocos días y se reemplazan por escamas finas antes de que haya otra recaída y se formen nuevas pústulas. Las lesiones pueden ser pruriginosas, pero en general son asintomáticas. Puede empeorar durante algunas semanas y luego desaparecer durante meses o años antes de reaparecer. El proceso puede repetirse durante muchos años. El diagnóstico se basa en antecedentes patológicos, clínicos e histopatológicos. Hasta el momento no se tiene criterios definidos para el diagnóstico de esta enfermedad, pero incluye una variedad de diagnósticos diferenciales que deben ser descartados con un exhaustivo estudio al momento de la anamnesis y la ayuda de exámenes complementarios.

Presentamos el caso de un paciente masculino de 43 años, con antecedente de artritis reumatoide y con dermatosis en regiones flexurales, caracterizada por pústulas, que inicialmente fue diagnosticado como psoriasis pustulosa, sin embargo, considerando la clínica, histopatología y la evolución se concluyó que se trataba de una dermatosis pustular subcórnea o enfermedad de Sneddon Wilkinson.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Sneddon Wilkinson, es una dermatosis neutrofílica rara, cuya patogenia es incierta. Hasta el momento mantiene una prevalencia e incidencia desconocida. Mayormente se presenta en mujeres entre

la 4ta y 7ma décadas de la vida. Se asocia a una gran variedad de comorbilidades, desde enfermedades autoinmunitarias hasta neoplasias. En la etiopatogenia, el TNF- α es la principal citoquina involucrada.

Clinicamente, se observa presencia de pústulas estériles con característica distintiva con el signo “half-half,” que se localizan en pliegues que pueden llegar a generalizarse. Al momento del diagnóstico, debemos ser minuciosos e integrales. El tratamiento de primera línea es la dapsona, con algunos reportes de casos con buena respuesta a corticoides.

Presentamos un paciente de sexo masculino, en el cual se concluye diagnóstico de dermatosis pustular subcórnea en base al antecedente patológico, la clínica y estudios complementarios. Se realiza una breve revisión de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 43 años de edad, diagnosticado de artritis reumatoide hace menos de un año, en tratamiento con hidroxicloroquina y diclofenaco. Refiere aparición de lesiones cutáneas en pliegues axilares, inguinales y flexura de codos asociado a leve prurito, posteriormente las lesiones se generalizan abarcando tórax anterior y abdomen.



Foto 1: Dermatitis pustular sobre base eritemato-violácea localizada en pliegues axilar, inguinal y flexura de codo.



Foto 2: Lesiones pustulasas diseminadas en abdomen

Al examen físico se observan múltiples pústulas asentadas sobre placas eritemato violáceas a predominio de pliegues inguinales, axilares y flexura de codo (Foto 1) y algunas pústulas diseminadas en abdomen. (Foto 2) A mayor detalle, podemos observar características de pústulas con el signo “half-half.” (Foto 3)

Se realizan exámenes laboratoriales de rutina con resultados dentro de parámetros normales y cultivo de lesiones pustulosas, sin desarrollo bacteriano. Considerando como primer diagnóstico, una psoriasis pustular con artritis psoriásica, pedimos marcador HLA-B27, que resultó negativo. El examen histopatológico de lesión informa, hendidura entre capa cornea y capa granulosa en donde se observa acumulación de múltiples neutrófilos, escasa espongirosis y acantosis, estableciendo el diagnóstico de dermatosis pustular subcórnea. (foto 4 y 5)

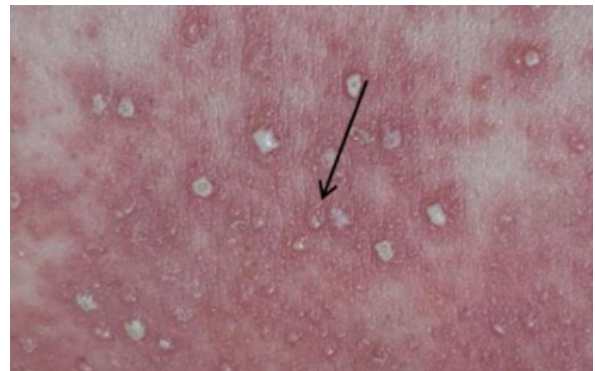


Foto 3: Pústula half-half

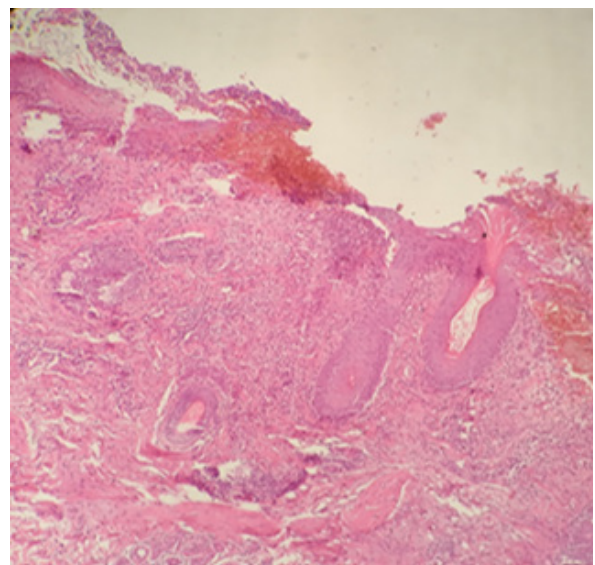


Foto 4: Hendidura intraepidérmica subcórnea, sin presencia de espongirosis y leve acantosis (H/E 10x)

Se decide dar tratamiento durante su internación con corticoides orales 40 mg día, en su control a los 15 días el paciente presenta evolución favorable, con resolución de pústulas, evidenciándose máculas eritematodescamativas con discreta pigmentación postinflamatoria. (Foto 6)

DISCUSIÓN

La dermatosis pustular subcórnea también conocida como enfermedad de Sneddon y Wilkinson, es una dermatosis neutrofílica descrita el año 1956 por los hombres que llevan el mismo nombre, Ian Sneddon y Darrel Wilkinson. Se trata de una patología benigna y recurrente, en la que pueden asociarse una gama variable de patologías, como ser inmunológicas, neoplásicas, inflamatorias entre otras.¹

Dentro de la epidemiología, se trata de una enfermedad rara y subdiagnosticada, razón por la que se desconoce tanto la prevalencia como la incidencia.¹

La edad de presentación más frecuente es entre la 4ta a 7ma década de la vida, con predominio en mujeres adultas, sin embargo, hay algunos casos reportados en edad pediátrica.²

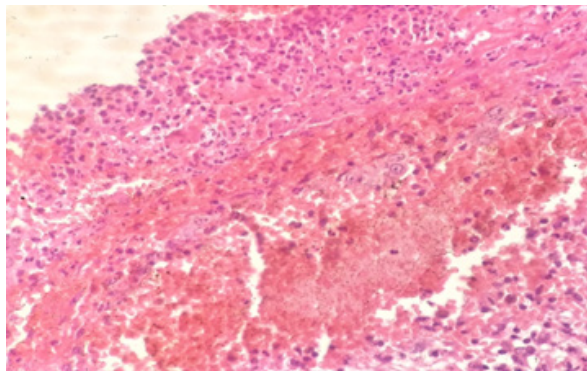


Foto 5: A mayor acercamiento Infiltrado neutrofílico (H/E 20x)



Foto 6: Lesión descamativa, pigmentada postinflamatoria.

Por tratarse de una enfermedad neutrofílica, su etiopatogenia esta ligada a una exagerada activación y migración de neutrófilos en la capa subcorneal, secundaria a un aumento de citoquinas proinflamatorias como la IL6, IL8, IL10, activación de C5a, mediado por IgA y liberación de TNF- α . La dermatosis pustular subcórnea se ha encontrado asociada a una gran variedad de enfermedades inmunológicas cuyo mecanismo de acción, también está ligado a la actividad de TNF- α , como la artritis reumatoide, enfermedad inflamatoria intestinal, gamapatías monoclonales, y mieloma múltiple.^{1,2,3}

La clínica se caracteriza por pústulas estériles, que abarcan pliegues axilar, inguinal, cuello y abdomen bajo, la mayor parte de las veces se presenta de manera simétrica, generalmente no afecta las zonas acrales de manos ni pies, ni tampoco existe afectación de mucosa. Suele haber prurito sin ser el signo capital. La característica esencial de las pústulas es el signo descrito como "half-half," o también conocido como "pústula hipopión," donde se observa una porción superior que contiene liquido seroso y una profunda o mitad inferior densa que corresponde a material purulento. Estas pústulas pueden agruparse.^{1,4,5}

En la histopatología existe una acumulación subcórnea de neutrófilos sin presencia de microorganismos, existe muy poca o nula presencia de espongirosis y acantosis. En etapas tempranas de la enfermedad puede existir migración de neutrófilos perivasculares hacia la epidermis. Las alteraciones histopatológicas no son específicas, por lo que es necesario un estudio clínico integral del paciente.^{2,3,6}

Los principales diagnósticos diferenciales a considerar son, pénfigo IgA, encontrándose a la inmunofluorescencia depósitos de la misma, aunque algunos autores consideran a esta entidad como un pénfigo, los puristas se basan en la inmunofluorescencia para separarla de esta entidad. El diagnóstico diferencial con psoriasis pustulosa se hace mediante la histopatología, la cual presenta espongirosis y acantosis marcada, este tipo de psoriasis podría asociarse a artritis psoriásica, por lo que en una primera instancia nosotros despejamos este diagnóstico por el estudio HLA-B27. Otra entidad, es la dermatitis herpetiforme, en ésta las lesiones vesicu-

lares son tensas, de localización preferente en regiones de extensión, como muñecas y codos, además que presenta intenso prurito, lo que no es característico de la pustulosis subcórnea. A la histopatología el infiltrado es neutrofilico y eosinofílico en dermis papilar. También podemos considerar a la pustulosis aguda exantemática generalizada, en esta entidad se debe corroborar en la anamnesis sobre el consumo de medicamentos por tratarse de una toxicodermia.^{3,4,8,9}

El tratamiento de primera línea es la dapsona, en una dosis de 100 mg día, la resolución se observa a las 4 semanas y para prevenir un rebrote es necesario dosis mínimas de mantenimiento. Otras drogas antineutrofilicas, incluyen a la colchicina, sulfapiridina y por su mecanismo de inmunomodulación al cotrimoxazol. El uso de corticoides tópicos asociado a dapsona o solo uso de corticoides sistémicos fue exitoso en algunos casos reportados. Además, el uso de retinoides orales como la acitretina, ha resultado en resolución de lesiones a los 8 a 15 días de ser administrados de acuerdo a otros estudios. También esta reportado el uso de fototerapia asociado a dapsona o retinoides. Por tratarse de una enfermedad mediada por TNF- α , el uso de terapia biológica como el infliximab y etanercept ha demostrado efectividad.^{4,3,8}

Dentro de la complejidad al momento del diagnóstico de esta entidad, lo más importante es tomar en cuenta las comorbilidades asociadas. En una revisión de 30 años realizada por Watts se evidenció que la pustulosis subcórnea se asocia a numerosas condiciones sistémicas, dentro de ellas conectivopatías como artritis reumatoide tanto seropositivas como seronegativas, lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Crohn; desórdenes hematológicos como, mieloma múltiple, anemia aplásica; enfermedades neoplásicas como el carcinoma epidermoide de pulmón y el apudoma metastásico. Aguilera et al reportan en su revisión la asociación de artropatía con pustulosis subcorneal en 10 pacientes, de los cuales siete cumplen los criterios de la American Rheumatism Association y tres para artropatía seronegativa. El TNF- α , hasta el momento, es la citoquina más involucrada en la etiopatogenia. Se demostró en 2 pacientes, un aumento de los niveles de esta molécula, tanto en el suero como en el contenido de las pústulas.^{6,7,8}

Finalmente, Ackerman lo denomino entidad “sui generis”, en donde postula que sería una fase de evolución de la psoriasis pustular, mientras que Calonje et al, consideran que la enfermedad de Sneddon Wilkinson es una entidad diferente de la psoriasis. Bordignon aclara que por tratarse de una enfermedad no bien definida y ser subdiagnosticada, no se conoce la verdadera prevalencia, factor muy importante por el cual nos vemos limitados para poder realizar mayores estudios de esta enfermedad.^{6,7,9,10}

CONCLUSIÓN

El interés de la presentación, es comunicar un caso de una entidad poco frecuente y no del todo aclarada, ya que aún existen discrepancias sobre si es parte de la clasificación de psoriasis pustular o es una entidad independiente, nosotros creemos que es una entidad diferente. A pesar que hasta el momento no se conoce la prevalencia ni la incidencia de la enfermedad, existen algunos casos descritos en la literatura asociado a artritis reumatoide, pero no debemos olvidar que la artropatía no solo está en conjunto con la pustulosis subcorneal, sino también con una psoriasis pustular. Lo más importante es tener presente la posibilidad de enfermedades concomitantes, cuando sospechemos de enfermedad de Sneddon Wilkinson, para solicitar los estudios necesarios en el momento oportuno y realizar el manejo multidisciplinario adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez E, Toussaint S, Arenas R. Dermatitis pustulosa subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson). Una revisión. *DermatologíaCMQ* 2017;15(4):272-275.
2. Fonseca B, Reynoso C, Rodriguez N. Dermatitis pustulosa subcorneal o enfermedad de Sneddon-Wilkinson. *Dermatol Rev Mex* 2015;59:321-324.
3. Valenzuela Y, Ramirez C, Bellolio E. Pustulosis subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson) Caso clínico. *Rev Med Chile* 2012; 140: 633-636.
4. Betancur R, Rodríguez G. ¿Reconoce esta clave diagnóstica?. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2018;26: 204-205.
5. Gillihan R, Merritt J, Beers P, Longo MI. Hypopyon pustules of Sneddon-Wilkinson disease. *Int J Dermatol.* 2019 May;58(5):605-606. doi: 10.1111/ijd.14294. Epub 2018 Nov 9. PMID: 30414189.

6. Morales A, Arnal E, Bordel M, Mariscal A. Dermatitis pustulosa subcórnea en un paciente con espondilitis anquilosante. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(9):607-10.
7. Navarini A, Satoh T, French L. Neutrophilic dermatoses and autoinflammatory diseases with skin involvement—innate immune disorders. *Semin Immunopathol* 2016;38: 45-56.
8. Watts PJ, Khachemoune A. Subcorneal Pustular Dermatitis: A Review of 30 Years of Progress. *Am J Clin Dermatol*. 2016 Dec;17(6):653-671. doi: 10.1007/s40257-016-0202-8. PMID: 27349653.
9. Arca B, Mera A. Valor diagnóstico del HLA-b27 en las espondiloartropatías. *Semin Fund Esp Reumatol* 2008;9:26-34.
10. Chimenti S, Ackerman B. Is subcorneal pustular dermatosis of Sneddon and Wilkinson an entity sui generis?. *The American Journal of Dermatopathology* 1981;3(4):363-376.