

CASO CLÍNICO

Enfermedad de Grover (dermatosis acantolítica transitoria): Reporte de un caso clínico

Carla Verdugo,* Sebastián Freire,* Gladys Castillo,* Fernando Montalvo,* Santiago Palacios**

* Médicos posgradistas en Dermatología de la Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador

** Médico Dermatólogo del Centro de la Piel (CEPI) Quito, Ecuador

Correspondencia:
verdugocarla01@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0006-5857-1860>

Palabras clave: dermatosis acantolítica, Grover, disqueratosis

Fecha de recepción: 02/08/2024
Fecha de aceptación: 15/10/2024

RESUMEN

La enfermedad de Grover es una dermatosis acantolítica transitoria cuya etiología es desconocida; sin embargo, se han descrito diversos factores desencadenantes y agravantes. Esta condición afecta principalmente a hombres mayores de 40 años. Clínicamente, presenta diversas manifestaciones que van desde pápulas eritematosas hasta placas con descamación gruesa, acompañadas de fisuras y erosiones. El hallazgo de acantolisis en la histopatología es clave para el diagnóstico.

Aunque el curso de la enfermedad suele ser benigno y autolimitado, en algunos casos puede ser refractario, lo que implica que el tratamiento debe adaptarse al grado de afectación.

INTRODUCCIÓN

Fue descrita por Ralph Grover en 1970 y se clasifica como un trastorno dermatológico adquirido. Aunque su etiología no se encuentra completamente esclarecida, se ha sugerido que la activación de linfocitos T helpers, estimulados por citocinas inflamatorias, podría desencadenar alteraciones en los queratinocitos. Este trastorno predomina en varones de raza blanca entre la sexta y séptima década de la vida.¹

Clínicamente, puede manifestarse de diversas maneras, desde una erupción monomorfa de pápulas o papulovesículas con eventual hiperqueratosis, hasta placas características que presentan descamación gruesa acompañada de fisuras y erosiones.

Histológicamente, se han descrito cinco patrones distintos, siendo la acantolisis y la disqueratosis los signos clave que respaldan el diagnóstico.

Aunque también se le conoce como dermatosis acantolítica transitoria, se ha observado que no siempre se trata de una afección transitoria, ya que se han documentado formas recidivantes. Debido a su amplia variedad de presentaciones clínicas y su evolución variable, es fundamental considerar múltiples diagnósticos diferenciales.

CASO CLÍNICO

Se presenta un paciente masculino de 78 años, sin antecedentes patológicos de importancia, que acude por un cuadro cutáneo de 5 meses de evolución. Este cuadro se caracteriza por lesiones intensamente pruriginosas que inicialmente se localizaron en el cuello y que se han extendido hacia áreas intertriginosas. El paciente fue tratado como si tuviera tiña del cuerpo y recibió tratamiento con fluconazol por vía oral, pero no se observó mejoría.



En el examen físico, se encuentra una dermatosis disseminada en el cuello (Figura 1A), el tronco, la región inguinal y el área perianal, caracterizada por pápulas eritematosas que confluyen formando placas eritematosas (Figura 1B). Estas placas son levemente hiper-

queratósicas y presentan maceración y áreas de erosión en los pliegues (Figura 1C).

Se realizó biopsia cutánea de piel del cuello y de región inguinal. (Figura 2).

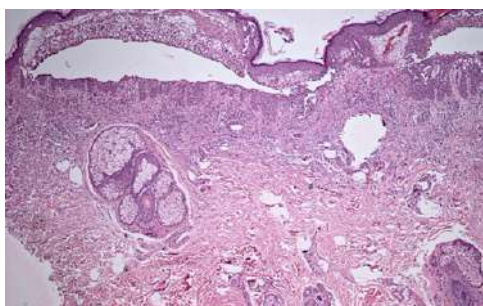


Figura 2A: Correspondiente al cuero cabelludo, se observa la formación de vesículas intraepidérmicas que contienen restos celulares, exudado y células inflamatorias, predominando neutrófilos y eosinófilos. La epidermis presenta queratinocitos balonzados, muchos de ellos con cambios citopáticos, células multinucleadas y amoldamiento nuclear. Además, se observa una extensa acantolisis que afecta al estrato espinoso. En la dermis superior, se detecta edema y un infiltrado inflamatorio denso y difuso, compuesto por linfocitos, histiocitos, eosinófilos y neutrófilos.

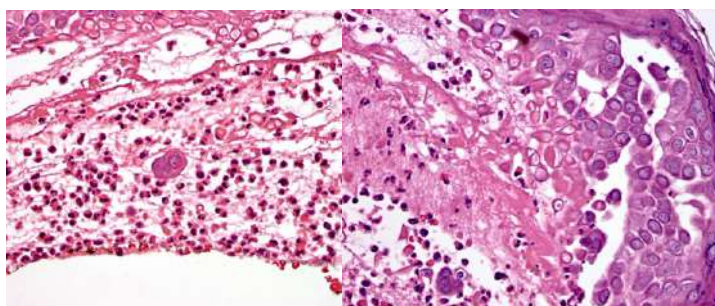


Figura 2B: Correspondiente a la región inguinal, se identifica una moderada acantolisis epidérmica cubierta por hiperqueratosis laminar y detritos celulares, con extensa acantolisis y queratinocitos desprendidos en el nivel espinoso. Se observa disqueratosis focal en las capas superiores de la epidermis. La dermis subyacente muestra un moderado infiltrado inflamatorio linfohistiocitario con eosinófilos.

DISCUSIÓN

La dermatosis acantolítica transitoria es un trastorno cutáneo adquirido, generalmente benigno y autolimitado, con una evolución variable. El diagnóstico definitivo suele retrasarse debido a que su presentación clínica frecuentemente se confunde con procesos infecciosos, como ocurrió en el caso del paciente reportado.

Clínicamente, la dermatosis se presenta como una erupción monomorfa, aguda, compuesta por pápulas

o vesículas eritematosas, algunas de las cuales pueden mostrar hiperqueratosis. Aunque las lesiones suelen aparecer en áreas fotoexpuestas, pueden presentarse en múltiples sitios, siendo más frecuentes en el tronco (84–99%), seguido de las extremidades proximales (35–63%) y las inferiores (61%). Otras áreas menos comunes incluyen el cuello (21%), la cara/cuero cabelludo (17%), la axila (4%) y las membranas mucosas (1%).² En el caso clínico reportado, las lesiones aparecieron en el tórax, cuello y región genital, que son áreas frecuentemente afectadas, según la literatura.

A nivel dermatoscópico, las características descritas incluyen un fondo rosado con vasos polimorfos y estructuras en forma de estrella y ovaladas, de color blanco-amarillento con un halo blanco, además de escamas y erosión superficial en la dermis, lo que puede ser un signo clave para el diagnóstico.³ Al resolverse pueden presentar discromía postinflamatoria. Esta patología no se asocia con síntomas sistémicos, a excepción del prurito, que es frecuente e intenso en la mayoría de los pacientes.

Se han descrito tres variantes clínicas: eruptiva transitoria, asintomática crónica y pruriginosa persistente. Entre las asociaciones más comunes se incluyen antecedentes de malignidad, tumores, pacientes inmunocomprometidos, uso de fármacos, otras enfermedades dermatológicas, así como exposición a radiación UV, ejercicio físico, fricción y sudoración como factores desencadenantes.²

El diagnóstico de la dermatosis acantolítica transitoria se basa en la anamnesis, la evaluación clínica y los hallazgos histopatológicos. En los estudios histológicos, se observa principalmente acantolisis acompañada de disqueratosis. No obstante, en la epidermis también pueden encontrarse signos de hiperqueratosis, acantosis y paraqueratosis. Además, en la dermis puede haber edema junto con un infiltrado inflamatorio compuesto principalmente por linfocitos, eosinófilos o neutrófilos perivasculares. Se han descrito cinco patrones histológicos distintos para esta enfermedad:⁴

Tabla 1: Patrones Histológicos

TIPO PÉNFIGO VULGAR
TIPO ENFERMEDAD DE DARIER
TIPO ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY
TIPO PÉNFIGO FOLIÁCEO
TIPO ESPONGIÓCO - ACANTOLÍCO

El tratamiento de la dermatosis acantolítica transitoria depende del grado de afectación. En formas leves, se maneja con corticoides tópicos, análogos de la vitamina D o inhibidores de la calcineurina. Para las formas moderadas, se considera el uso de corticoides orales, con prednisona a dosis de 0.5 a 1 mg/kg/día. También se han utilizado isotretinoína (a dosis de 40 mg/día) o acitretina (0.5 mg/kg/día) con buenos resultados.

En los casos severos y refractarios, se ha descrito el uso de fototerapia (PUVA, UVA-1) y, como último recurso,

fármacos anti-TNF.⁶ En el caso de nuestro paciente, se observó una respuesta adecuada al tratamiento con corticoides, iniciando con prednisona a una dosis de 60 mg/día, con reducción progresiva de la dosis semanalmente y acompañada de antihistamínicos de acción sedante. A las tres semanas, se evidenció la resolución de las lesiones.

CONCLUSIÓN

En conclusión, la dermatosis acantolítica transitoria es una patología benigna, aunque poco frecuente, que en ocasiones representa un desafío diagnóstico debido a las múltiples enfermedades que pueden considerarse en su presentación clínica. Por ello, la relación clínico-patológica es fundamental para su diagnóstico adecuado. Aunque no presenta alteraciones sistémicas, puede afectar la calidad de vida de los pacientes, lo que resalta la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportuno.

BIBLIOGRAFÍA

- Sousou, J. M., Fritsche, J. M., Fernandez, B. R., Tummala, M. R., & Scott, R. (2022). Management and Treatment of Grover’s Disease: A Case Report and Review of Literature. *Cureus*. <https://doi.org/10.7759/cureus.24082>
- Aldana, P. C., & Khachemoune, A. (2020). Grover disease: review of subtypes with a focus on management options. In *International Journal of Dermatology* (Vol. 59, Issue 5). <https://doi.org/10.1111/ijd.14700>
- Vargas-Mora, P., Orlandi, D., Araya, I., & Morales, C. (2021). Case for diagnosis. Atypical Grover’s disease. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 96(2). <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.06.011>
- Arceu Ojeda, M. V., Martínez, G., Arellano, J., Corredoira, Y., & Frenkel, C. (2019). Enfermedades acantolíticas: caracterización de pacientes entre los años 2007 y 2017 en el Hospital Clínico San Borja Arriaran (HCSBA) y revisión de la literatura. *Revista Chilena de Dermatología*, 35(2). <https://doi.org/10.31879/rcderm.v35i2.216>
- Moya G., N., Cortés G., A., Morales H., C., & Vera G., V. (2018). Enfermedad de Grover, una patología ampollar poco frecuente: a propósito de 2 casos. *Revista Hospital Clínico Universidad de Chile*, 29(2). <https://doi.org/10.5354/2735-7996.2018.70319>
- Juárez, S. C., Gallmann, A. L., Brusa, J. R., Andrade, M. N., Guidi, A., & Papa, M. B. (2022). Enfermedad de Grover, múltiples facetas de una enfermedad. *Dermatología Argentina*, 28(1). <https://doi.org/10.47196/da.v28i1.2244>

CASE REPORT

Grover's disease (transient acantholytic dermatosis): A clinical case report

Carla Verdugo,* Sebastián Freire,* Gladys Castillo,* Fernando Montalvo,*
Santiago Palacios**

* Postgraduate physicians in Dermatology from the Equinocial Technological University, Quito, Ecuador.

** Dermatologist at the Centro de la Piel (CEPI) Quito, Ecuador

Correspondence:
verdugocarla01@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0006-5857-1860>

Key words: acantholytic dermatosis, Grover, dyskeratosis

Reception date: 02/08/2024
Acceptance date: 15/10/2024

SUMMARY

Grover's disease is a transient acantholytic dermatosis with an unknown etiology; however, various triggering and exacerbating factors have been described. This condition primarily affects men over the age of 40. Clinically, it presents with various manifestations ranging from erythematous papules to plaques with thick scaling, accompanied by fissures and erosions. The histopathological finding of acantholysis is key to the diagnosis. Although the disease course is usually benign and self-limited, in some cases, it may be refractory, requiring treatment to be tailored to the extent of involvement.

INTRODUCTION

Grover's disease was described by Ralph Grover in 1970 and is classified as an acquired dermatological disorder. Although its etiology is not fully understood, it has been suggested that the activation of helper T lymphocytes, stimulated by inflammatory cytokines, may trigger alterations in keratinocytes. This condition predominantly affects white males in their sixth and seventh decades of life!

Clinically, it can present in various forms, ranging from a monomorphic eruption of erythematous papules or papulovesicles with eventual hyperkeratosis to characteristic plaques with thick scaling, accompanied by fissures and erosions. Histologically, five distinct patterns have been described, with acantholysis and dyskeratosis being the key signs that support the diagnosis.

Although it is also known as transient acantholytic dermatosis, it has been observed that it is not always a transient condition, as recurrent forms have been documented. Due to its wide range of clinical presentations and variable progression, it is crucial to consider multiple differential diagnoses.

CLINICAL CASE

We present a 78-year-old male patient with no significant medical history who presents with a 5-month history of a cutaneous condition. The condition is characterized by intensely pruritic lesions that initially localized to the neck and later spread to intertriginous areas. The patient was treated for body ringworm (tinea corporis) and received oral fluconazole, but no improvement was noted.



On physical examination, disseminated dermatosis was observed on the neck (Figure 1A), trunk, inguinal region, and perianal area, characterized by erythematous papules that confluence to form erythematous plaques (Figure 1B). These plaques were mildly hyper-

keratotic and presented maceration and areas of erosion in the skin folds (Figure 1C).

A skin biopsy was performed on the neck and inguinal region (Figure 2).

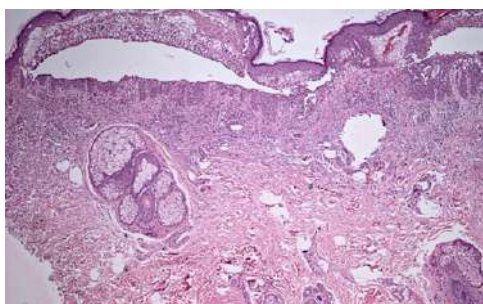


Figure 2A: Corresponding to the scalp, intraepidermal vesicle formation is observed containing cellular debris, exudate, and inflammatory cells, with neutrophils and eosinophils predominating. The epidermis shows ballooned keratinocytes, many with cytopathic changes, multinucleated cells, and nuclear molding. Extensive acantholysis affecting the spinous layer is also observed. In the upper dermis, edema and a dense, diffuse inflammatory infiltrate composed of lymphocytes, histiocytes, eosinophils, and neutrophils are noted.

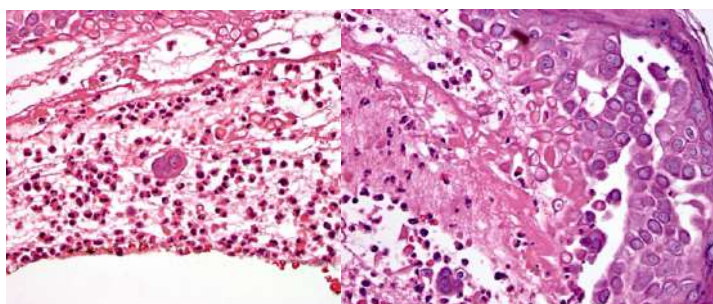


Figure 2B: Corresponding to the inguinal region, moderate epidermal acanthosis is identified, covered by lamellar hyperkeratosis and cellular debris, with extensive acantholysis and keratinocytes detached at the spinous level. Focal dyskeratosis is observed in the upper layers of the epidermis. The underlying dermis shows a moderate lymphohistiocytic inflammatory infiltrate with eosinophils

DISCUSSION

Transient acantholytic dermatosis is an acquired, generally benign, and self-limiting skin disorder with a variable course. The definitive diagnosis is often delayed because its clinical presentation is frequently confused with infectious processes, as was the case with the patient in our report.

Clinically, the condition presents as a monomorphic, acute eruption of erythematous papules or vesicles,

some of which may show hyperkeratosis. Although the lesions commonly appear in photo-exposed areas, they can also occur in various locations, most commonly on the trunk (84–99%), followed by the proximal extremities (35–63%) and the lower extremities (61%). Less common areas include the neck (21%), face/scalp (17%), axilla (4%), and mucous membranes (1%).²

In the clinical case presented, the lesions appeared on the chest, neck, and genital region, which are areas frequently affected according to the literature.

Dermatoscopically, the typical findings include a pink background with polymorphic vessels, star-shaped or oval structures that are white-yellow with a white halo, along with scales and superficial erosion in the dermis, which can be a key sign for diagnosis.³ As the lesions resolve, post-inflammatory hyperpigmentation may occur. This condition is not associated with systemic symptoms, except for pruritus, which is common and can be intense in most patients.

Three clinical variants have been described: transient eruptive, chronic asymptomatic, and persistent pruritic. Several associations have been reported, with the most common being a history of malignancy, tumors, immunocompromised patients, use of medications, other dermatologic conditions, as well as exposure to UV radiation, physical exercise, friction, and sweating, which act as triggering factors.²

The diagnosis of transient acantholytic dermatosis is based on the medical history, clinical evaluation, and histopathological findings. Histologically, predominant acantholysis is accompanied by diskeratosis. However, hyperkeratosis, acanthosis, and parakeratosis may also be present in the epidermis. In the dermis, edema and a lymphocytic, eosinophilic, or neutrophilic perivascular inflammatory infiltrate may be observed. Five distinct histological patterns have been described for this condition.⁴

Table 1: Histological Patterns

VULGAR PEMPHIGUS TYPE
DARIER'S DISEASE TYPE
HAILEY-HAILEY DISEASE TYPE
PEMPHIGUS FOLIACEUS TYPE
SPONGIOTIC-ACANTHOLYTIC TYPE

The treatment of transient acantholytic dermatosis depends on the degree of involvement. In mild forms, it is managed with topical corticosteroids, vitamin D analogs, or calcineurin inhibitors. For moderate forms, oral corticosteroids are considered, with prednisone at a dose of 0.5 to 1 mg/kg/day. Isotretinoin (at a dose of 40 mg/day) or acitretin (0.5 mg/kg/day) have also been used with good results.

In severe and refractory cases, the use of phototherapy (PUVA, UVA-1) has been described, and as a last resort,

anti-TNF drugs.⁶ In the case of our patient, an adequate response was observed to corticosteroid treatment, starting with prednisone at a dose of 60 mg/day, with a progressive reduction in the dose weekly, accompanied by sedating antihistamines. After three weeks, the lesions resolved.

CONCLUSION

In conclusion, transient acantholytic dermatosis is a benign condition, although uncommon, that can sometimes present a diagnostic challenge due to the many diseases that can be considered in its clinical presentation. Therefore, the clinicopathological correlation is essential for accurate diagnosis. Although it does not present systemic alterations, it can affect the quality of life of patients, highlighting the importance of timely diagnosis and treatment.

REFERENCES

- Sousou, J. M., Fritsche, J. M., Fernandez, B. R., Tummala, M. R., & Scott, R. (2022). Management and Treatment of Grover's Disease: A Case Report and Review of Literature. *Cureus*. <https://doi.org/10.7759/cureus.24082>
- Aldana, P. C., & Khachemoune, A. (2020). Grover disease: review of subtypes with a focus on management options. *International Journal of Dermatology* (Vol. 59, Issue 5). <https://doi.org/10.1111/ijd.14700>
- Vargas-Mora, P., Orlandi, D., Araya, I., & Morales, C. (2021). Case for diagnosis. Atypical Grover's disease. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 96(2). <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.06.011>
- Arceu Ojeda, M. V., Martínez, G., Arellano, J., Corredoira, Y., & Frenkel, C. (2019). Acantholytic diseases: characterization of patients between 2007 and 2017 at the Hospital Clínico San Borja Arriaran (HCSBA) and a review of the literature. *Revista Chilena de Dermatología*, 35(2). <https://doi.org/10.31879/rcderm.v35i2.216>
- Moya G., N., Cortés G., A., Morales H., C., & Vera G., V. (2018). Grover's disease, an uncommon blistering condition: a report of 2 cases. *Revista Hospital Clínico Universidad de Chile*, 29(2). <https://doi.org/10.5354/2735-7996.2018.70319>
- Juárez, S. C., Gallmann, A. L., Brusa, J. R., Andrade, M. N., Guidi, A., & Papa, M. B. (2022). Grover's disease, multiple facets of a disease. *Dermatología Argentina*, 28(1). <https://doi.org/10.47196/da.v28i1.2244>

CASO CLÍNICO

Síndrome de Sneddon-Wilkinson: Reporte de un caso

Carolina Misshell Narváez Álvarez,* Rita del Cisne Cabrera Vaca,* Gabriela Katherine Pontón Ramón,* Gladys Cleotilde Castillo Soto,* Santiago Alberto Palacios Alvarez**

* Médicos posgradistas en Dermatología de la Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador

** Médico Dermatólogo del Centro de la Piel (CEPI) Quito, Ecuador

Correspondencia:

caro93narvaez@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Palabras claves: Enfermedades cutáneas vesículo-ampollosas, dermatosis neutrofilicas

Fecha de recepción: 21/06/2024

Fecha de aceptación: 09/10/2024

RESUMEN

El Síndrome de Sneddon-Wilkinson (SSW), es una dermatosis neutrofilica crónica poco conocida que afecta mayoritariamente a mujeres adultas, caracterizada por vesículas y pústulas subcorneas recurrentes. Aunque su etiología es desconocida, se ha asociado con enfermedades del sistema inmunológico y se cree que tiene un componente autoinmune. El diagnóstico se basa en la presentación clínica y los hallazgos histopatológicos. El manejo de la enfermedad puede ser desafiante debido a su naturaleza recurrente y se centra en el control de los síntomas y la prevención de las exacerbaciones. El pilar fundamental del tratamiento es la dapsona oral¹

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Sneddon-Wilkinson (SSW), también conocido como pustulosis subcorneal, es una dermatosis neutrofilica crónica y recidivante de origen desconocido. Se cree tener un componente autoinmune.³ La historia relata que inicialmente se consideraba a esta enfermedad una variante poco común de dermatitis herpetiforme o psoriasis pustular; sin embargo, sus características clínicas e histológicas son lo suficientemente consistentes como para justificar su separación de otras entidades.² La mayoría de los casos se han informado en mujeres adultas, generalmente mayores de 40 años. No se dispone de una estimación de la incidencia o prevalencia mundial, tampoco predilección étnica o geográfica.¹

Se caracteriza por la aparición de vesículas y pústulas estériles de localización subcornea y recurrentes, con posterior descamación superficial; que habitualmente empiezan en los pliegues para luego extenderse a tronco

y extremidades proximales. Generalmente, se distribuyen en patrones anulares o policíclicos.^{3,4} Los tratamientos incluyen dapsona, corticoides orales, retinoides, colchicina, metotrexato, fototerapia y recientemente anti-TNF alfa³

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 21 años, sin antecedentes patológicos de importancia. Acude por cuadro de 1 año de evolución, descrito como vesículas y pústulas generalizadas con preservación de palmas, plantas y mucosas, acompañado de prurito leve que deja hiperpigmentación residual. Ha utilizado corticoides tópicos y sistémicos sin mejoría. Al examen físico, dermatosis generalizada, caracterizada por placas hiperpigmentadas de configuración polimorfa, simétricas, de bordes bien definidos, algunos descamativos y escasas pústulas (Figura 1).

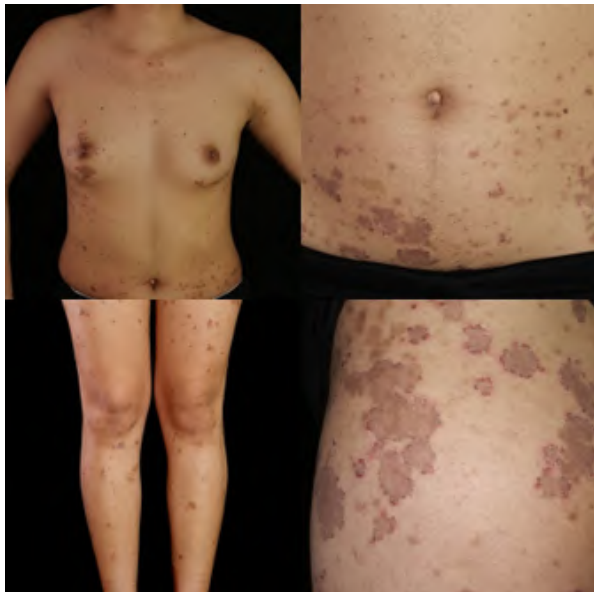


Figura 1. A-B: Distribución de lesiones en tórax y abdomen. C-D: distribución de lesiones en miembros inferiores. Placas hiperpigmentadas de carácter arciforme, simétricas, bordes definidos descamativos.

Mediante dermatoscopia se observa desepitelización superficial secundaria a pústulas sobre una base eritematosa y pigmentación residual (Figura 2). Se procede a realizar biopsia con reporte histológico de pústula subcorneal de contenido seroso, infiltrado inflamatorio predominantemente de neutrófilos y ligera espongirosis (Figura 3).

DISCUSIÓN

En el caso descrito encontramos una mujer joven, sin antecedentes personales, con dermatosis caracterizada por vesículas y placas recurrentes diseminadas en todo el cuerpo que incluye pliegues, flexuras y que dejan hiperpigmentación residual, inicialmente se pensaba en dermatitis herpetiforme, sin embargo, en la clínica no destaca el prurito intenso, hay ausencia de ampollas y la histología no es compatible. Los hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico de SSW incluyen: erupción cutánea característica, ausencia de exposición a fármacos y de antecedentes de psoriasis y no tener cambios ungueales, articulares¹ ni afectación del estado general,⁵ cuyos rasgos fueron tomados junto con la histología como pilares fundamentales para llegar al diagnóstico.



Figura 2. Dermatoscopia: A. Descamación superficial sobre una base eritematosa. B. Pústula (Flecha) y lesiones pigmentadas residuales.

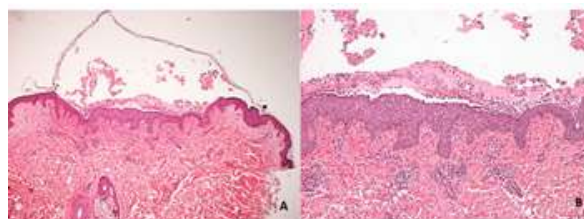


Figura 3. A. Pústula subcorneal de contenido seroso. B. Infiltrado inflamatorio, predominantemente de neutrófilos y ligera espongirosis.

Se han descrito múltiples enfermedades asociadas a este desorden, como mieloma múltiple, gammapatía monoclonal IgA, pioderma gangrenoso, artritis reumatoide, hipotiroidismo, hipertiroidismo, LES, esclerosis múltiple, crioglobulinemia, entre otros.⁶ Los cuales descartamos mediante la anamnesis, exploración física y exámenes de laboratorio dentro de parámetros normales. De la escasa literatura descrita sobre SSW se han tomado algunos reportes de caso en los que concuerdan

los hallazgos clínicos e histopatológicos al presentarse como exantema eritemato-pustuloso, en región proximal de miembros superiores, con afectación posterior en tórax y abdomen de curso recidivante, que evoluciona a maculas hipercrómicas y cuyo diagnóstico histopatológico es una pústula espongiiforme subcórnea, abundantes neutrófilos, escasos eosinófilos y edema de la dermis papilar.^{5,8} Se reporta un caso con vesículas y pústulas agudas diagnosticado de SSW ocho días después de la vacunación por COVID-19.⁹

Los hallazgos de estos reportes de caso coinciden con el examen físico de nuestra paciente, al igual que la histología.

La paciente fue tratada con dapsona a dosis de 50mg día, con medición previa de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, cuyo resultado es normal; presentando buena respuesta y corroborando nuestro diagnóstico.

Se reporta un caso de SSW durante el embarazo, tratado con dapsona sin complicaciones para la paciente ni para el feto;¹⁰ consideramos este dato importante, ya que el grupo en el que predomina su presentación son mujeres adultas.

CONCLUSIÓN

El Síndrome de Sneddon-Wilkinson es una dermatosis neutrofílica crónica recurrente que puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes. Aunque se han hecho avances en la comprensión de la enfermedad, la etiología exacta sigue siendo desconocida y el manejo puede ser un desafío.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Ninguno declarado por los autores.

FINANCIACIÓN

No se obtuvo financiación de ninguna fuente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shadi A. Subcorneal pustular dermatosis. In: UpToDate, Callen J (Ed), UpToDate, Ofori A, MA (Accessed on Mayg 22, 2024)
2. Chimenti S, Ackerman AB. Is subcorneal pustular dermatosis of Sneddon and Wilkinson an entity sui generis? *Am J Dermatopathol* [Internet]. invierno de 1981;3(4):363-76. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/00000372-198100340-00007>
3. Roberto A. Capítulo 38. Pénfigo. En A. Roberto, *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento Séptima edición.* (pág. 211). 2019
4. Kerkhof, P., & Capítulo 8. Psoriasis. En J. Bologna, *Dermatología. Cuarta edición.* (pág. 148). 2018
5. Boeta L, Ortiz Y, Teresa L, Ramírez A. Enfermedad de Sneddon-Wilkinson. Reporte de un caso. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*; 2009.
6. Valenzuela, Yesenia, Ramírez, Constanza y Bellolio, Enrique. (2012). Pustulosis subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson): Caso clínico. *Revista médica de Chile*, 140 (5),633-636. <https://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872012000500012>
7. Kerroum S, Ammar N, Znati K, Ismaili N, Meziane M, Benzekri L, et al. Maladie de Sneddon-Wilkinson: à propos d'un cas. *Pan Afr Med J* [Internet]. 2022;43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.11604/pamj.2022.43.115.33116>.
8. Jardim MML, Diniz TACB, Cunha TAC, Valente NYS. Subcorneal pustular dermatosis in the pediatric age. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2018 [citado el 15 de septiembre de 2023];93(1):116-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29641711/>
9. McCoy T, Shamsian D, Pan A, Sivamani RK. Sneddon-Wilkinson disease following COVID-19 vaccination. *Dermatol Online J* [Internet]. 2023 [citado el 15 de septiembre de 2023];29(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37040915/>
10. Bhargava S, Kumar U, Kroumpouzou G. Subcorneal pustular dermatosis: Comprehensive review and report of a case presenting during pregnancy. *Int J Womens Dermatol* [Internet]. 2020 [citado el 15 de septiembre de 2023];6(3):131-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijwd.2020.02.003>.

CASE REPORT

Sneddon–Wilkinson Syndrome: Case Report

Carolina Misshell Narváez Álvarez,* Rita del Cisne Cabrera Vaca,* Gabriela Katherine Pontón Ramón,* Gladys Cleotilde Castillo Soto,* Santiago Alberto Palacios Alvarez**

* Postgraduate physicians in Dermatology from the Equinoccial Technological University, Quito, Ecuador.

** Dermatologist at the Centro de la Piel (CEPI) Quito, Ecuador

Correspondence:

caro93narvaez@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Key words: Vesiculobullous skin diseases, neutrophilic dermatoses.

Reception date: 21/06/2024

Acceptance date: 09/10/2024

SUMMARY

Sneddon–Wilkinson Syndrome (SWS) is a little-known chronic neutrophilic dermatosis that predominantly affects adult women and is characterized by recurrent subcorneal vesicles and pustules. Although its etiology is unknown, it has been associated with immune system diseases and is believed to have an autoimmune component. Diagnosis is based on clinical presentation and histopathological findings. Managing the disease can be challenging due to its recurrent nature, focusing on symptom control and prevention of exacerbations. The cornerstone of treatment is oral dapsone!

INTRODUCTION

Sneddon–Wilkinson Syndrome (SWS), also known as subcorneal pustulosis, is a chronic and recurrent neutrophilic dermatosis of unknown origin, believed to have an autoimmune component.³ Initially, this disease was considered a rare variant of dermatitis herpetiformis or pustular psoriasis; however, its clinical and histological features are sufficiently consistent to justify its separation from other entities.² Most cases have been reported in adult women, typically over 40 years of age. There is no available estimate of global incidence or prevalence, nor any known ethnic or geographic predilection.¹

SWS is characterized by the appearance of sterile, recurrent subcorneal vesicles and pustules with subsequent superficial desquamation. These lesions usually begin in skin folds and later spread to the trunk and proximal extremities, often presenting in annular or polycyclic patterns.^{3,4} Treatments include dapsone, oral corticosteroids,

retinoids, colchicine, methotrexate, phototherapy, and more recently, anti-TNF alpha.³

CLINICAL CASE

A 21-year-old female patient, with no significant medical history, presented with a one-year history of generalized vesicles and pustules, sparing the palms, soles, and mucous membranes, accompanied by mild pruritus that left residual hyperpigmentation. She had used both topical and systemic corticosteroids without improvement.

Physical examination revealed generalized dermatosis, characterized by symmetrically distributed, hyperpigmented plaques with a polymorphic configuration, well-defined borders, some scaling, and sparse pustules (Figure 1). Dermoscopy showed superficial de-epithelialization secondary to pustules on an erythematous base and residual pigmentation (Figure 2).

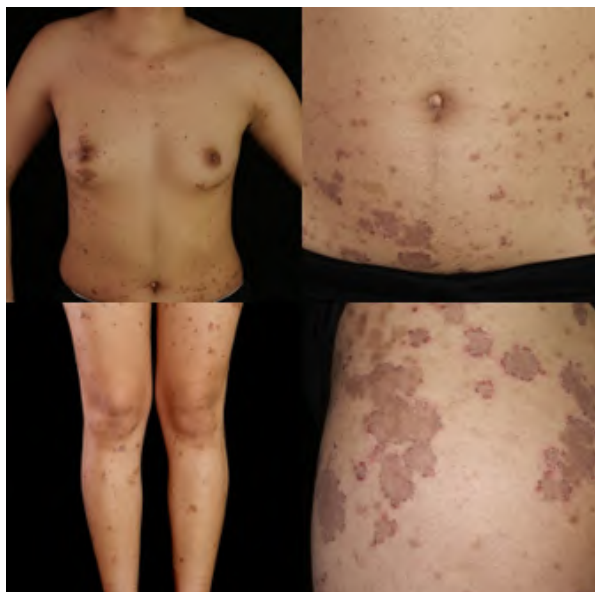


Figure 1. A–B: Distribution of lesions on the chest and abdomen. C–D: Distribution of lesions on the lower limbs. Hyperpigmented plaques with an arcuate, symmetrical pattern, well-defined, and with scaling edges.

A biopsy was performed, with histological findings of a subcorneal pustule containing serous fluid, an inflammatory infiltrate predominantly of neutrophils, and mild spongiosis (Figure 3).

DISCUSSION

In the described case, we observe a young woman with no personal medical history, presenting with dermatosis characterized by recurrent vesicles and plaques spread over the entire body, including folds and flexures, leaving residual hyperpigmentation. Initially, dermatitis herpetiformis was considered; however, the absence of intense pruritus, the lack of blisters, and non-compatible histology ruled this out. Key findings supporting the diagnosis of SWS include: characteristic skin eruption, absence of drug exposure, no history of psoriasis, lack of nail or joint changes,¹ and no general health impairment. These features, combined with histology, were fundamental in reaching the diagnosis. Several diseases have been associated with this disorder, such as multiple myeloma, IgA monoclonal gammopathy, pyoderma gangrenosum, rheumatoid arthritis, hypothyroidism, hyperthyroidism, systemic lupus erythematosus (SLE), multiple sclerosis, and cr-



Figure 2. Dermoscopy: A. Superficial scaling on an erythematous base. B. Pustule (Arrow) and residual pigmented lesions.

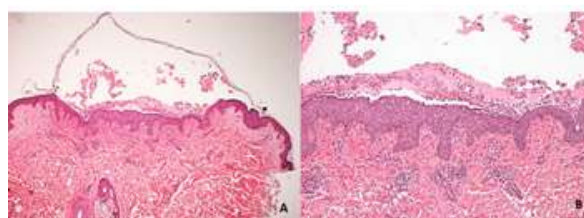


Figure 3. A. Subcorneal pustule with serous content. B. Inflammatory infiltrate, predominantly neutrophils, with mild spongiosis.

yoglobulinemia.⁶ These were ruled out through patient history, physical examination, and laboratory tests showing normal parameters.

In the limited literature available on SWS, some case reports present findings that align with the clinical and histopathological features of SWS: an erythematous-pustular rash on the proximal region of the upper limbs, later spreading to the chest and abdomen, with a recurrent course evolving into hyperchromic macules.

Histopathologically, it is described as a subcorneal spongiform pustule with abundant neutrophils, few eosinophils, and papillary dermal edema.^{5,8} A case has been reported with acute vesicles and pustules diagnosed as SWS eight days after COVID-19 vaccination.⁹ The findings in these case reports correspond with the physical examination of our patient, as well as the histology.

The patient was treated with dapsone at a dose of 50 mg daily, with prior glucose-6-phosphate dehydrogenase testing yielding normal results, showing good response and confirming our diagnosis. A case of SWS during pregnancy has also been reported, treated with dapsone without complications for either the patient or the fetus;¹⁰ we consider this information important, given that adult women are the primary demographic for this condition.

CONCLUSION

Sneddon-Wilkinson Syndrome is a chronic, recurrent neutrophilic dermatosis that can significantly impact patients' quality of life. Although advances have been made in understanding the disease, its exact etiology remains unknown, and management can be challenging.

CONFLICT OF INTEREST

None declared by the authors.

FUNDING

No funding was obtained from any source.

REFERENCES

1. Shadi A. Subcorneal pustular dermatosis. In: UpToDate, Callen J (Ed), UpToDate, Ofori A, MA (Accessed on May 22, 2024).
2. Chimenti S, Ackerman AB. Is subcorneal pustular dermatosis of Sneddon and Wilkinson an entity sui generis? *Am J Dermatopathol* [Internet]. Winter 1981;3(4):363-76. Available at: <http://dx.doi.org/10.1097/00000372-198100340-00007>
3. Roberto A. Chapter 38. Pemphigus. In A. Roberto, *Dermatology. Atlas, Diagnosis, and Treatment*, Seventh Edition. (p. 211). 2019.
4. Kerkhof, P., Chapter 8. Psoriasis. In J. Bologna, *Dermatology*, Fourth Edition. (p. 148). 2018.
5. Boeta L, Ortiz Y, Teresa L, Ramírez A. Sneddon-Wilkinson Disease. Case Report. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*; 2009.
6. Valenzuela Y, Ramírez C, Bellolio E. Subcorneal pustulosis (Sneddon-Wilkinson disease): Clinical case. *Rev Med Chile*, 2012;140(5):633-636. Available at: <https://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872012000500012>
7. Kerroum S, Ammar N, Znati K, Ismaili N, Meziane M, Benzekri L, et al. Sneddon-Wilkinson disease: A case report. *Pan Afr Med J* [Internet]. 2022;43. Available at: <http://dx.doi.org/10.11604/pamj.2022.43.115.33116>
8. Jardim MML, Diniz TACB, Cunha TAC, Valente NYS. Subcorneal pustular dermatosis in the pediatric age. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2018 [cited September 15, 2023];93(1):116-8. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29641711/>
9. McCoy T, Shamsian D, Pan A, Sivamani RK. Sneddon-Wilkinson disease following COVID-19 vaccination. *Dermatol Online J* [Internet]. 2023 [cited September 15, 2023];29(1). Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37040915/>
10. Bhargava S, Kumar U, Kroumpouzou G. Subcorneal pustular dermatosis: Comprehensive review and report of a case presenting during pregnancy. *Int J Womens Dermatol* [Internet]. 2020 [cited September 15, 2023];6(3):131-6. Available at: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijwd.2020.02.003>