

## CASO CLÍNICO

# Reporte de un caso: Dermatitis Neutrofílica de las manos unilateral en una mujer con sepsis y Diabetes Mellitus tipo 2 mal controlada

Nelson Zambrano Delgado,\* María Belén Andino Sánchez,\*\* Enrique Loayza Sánchez,\*\*\* Juan Carlos Garcés Santos\*\*\*\*

\* Médico Residente de segundo año del posgrado de Dermatología de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil-Ecuador.

\*\* Dermatóloga, servicio de Dermatología, Hospital Luis Vernaza. Guayaquil-Ecuador.

\*\*\* Dermatólogo, Dermatopatólogo del servicio de Dermatología, Hospital Luis Vernaza. Guayaquil-Ecuador.

\*\*\*\* Patólogo, Dermatopatólogo, servicio de Dermatología, Hospital Luis Vernaza, Guayaquil-Ecuador.

## RESUMEN

La dermatosis neutrofílica de las manos (DNM) es un trastorno caracterizado por la aparición de vesículas, pústulas, nódulos y ulceraciones en las manos, que puede acompañarse de síntomas generales. En la histología predomina el infiltrado neutrofílico y la vasculitis leucocitoclástica es un hallazgo inconsistente. En la mayoría de casos reportados existe asociación con neoplasias malignas y trastornos inflamatorios intestinales, sin embargo puede acompañar a diversos procesos entre ellos infecciosos y endocrinológicos. Presentamos un caso de DNM unilateral en una mujer diabética con sepsis e insuficiencia renal aguda, que debuta con placas ulcerativo necróticas en dorso de mano y muñeca derecha. La biopsia presentaba un denso infiltrado neutrofílico y los cultivos de la lesión fueron negativos. El cuadro se resuelve con el control metabólico y de focos infecciosos. En la literatura se describen dentro de la terapéutica a los corticoides sistémicos y otros fármacos como la dapsona, Colchicina, tetraciclinas; sin embargo, en nuestra paciente las lesiones involucionaron con el control de las patologías de base, sin recibir tratamiento inmunomodulador. **Palabras clave:** Dermatitis neutrofílica de las manos, síndrome de Sweet, vasculitis leucocitoclástica.

## ABSTRACT

Neutrophilic hand dermatosis (NMD) is a disorder characterized by the appearance of vesicles, pustules, nodules and ulcerations in the hands, which can also be accompanied by general symptoms. In histology predominates neutrophilic infiltrate in the contrary leukocytoclastic vasculitis is an in-

constant finding. In most reported cases there is an association with malignancies and inflammatory bowel disorders, however it can go with various processes among them infectious and endocrinological. We presented a case of unilateral DNM in a diabetic woman with sepsis and acute renal failure, which initially presents necrotic ulcerative plaques on the back of the hand and right wrist. The biopsy demonstrated a dense neutrophilic infiltrate and the lesion cultures were negative. The clinical picture is solved with metabolic control and infectious spotlights. In the literature, systemic corticosteroids and other drugs such as dapsone, colchicine, tetracyclines are categorized within therapeutics; however, in our patient the lesions involuted with the control of the basic pathologies, without receiving immunomodulatory treatment.

**Keywords:** neutrophilic hand dermatosis, sweet syndrome, leukocytoclastic vasculitis.

## INTRODUCCIÓN

La dermatosis neutrofílica de las manos es una entidad descrita recientemente, de etiología desconocida, poco frecuente, predominante en mujeres sobre todo a partir de la sexta década de vida. Puede estar asociada a malignidad, enfermedades autoinmunes, trastornos inflamatorios del intestino, infecciones. Su patogenia aún no se encuentra totalmente aclarada, y sus manifestaciones clínicas e histopatológicas tienen similitudes con el síndrome de Sweet.<sup>1,2,3</sup> El diagnóstico diferencial incluye una serie de enfermedades que van desde procesos infecciosos bacterianos, fúngicos, parasitarios hasta entidades como el pioderma gangrenoso, síndrome de Sweet bulloso y reacciones cutáneas a drogas.<sup>4</sup> Dentro de las opciones terapéuticas se cuenta con corticoides sistémicos y tópicos, así como otros fármacos como la dapsona, metotrexato, Colchicina, indometacina, entre otros,<sup>5</sup> sin olvidar la importancia de tratar la enfermedad de fondo.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 71 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 mal controlada. Ingresó a nuestro hospital con diagnóstico de estado hiperosmolar, infección de vías urinarias e insuficiencia renal aguda, los exámenes iniciales reportaron leucocitos 18.330 neutrófilos 91%, linfocitos 9%, Hb 10.4gr/dl, hematocrito 30%, PCR 226.7, glicemia 556mg/dl, creatinina 1.7gl/dl, urea 125mg/dl. En hemocultivos se aisló E.Coli BLEE y en el urocultivo Klebsiella Pneumoniae. Posteriormente desarrolló neumonía asociada al cuidado de la salud con derrame pleural bilateral y gastritis antral diagnosticada por endoscopia digestiva alta. Recibió esquemas antibióticos con piperacilina tazobactam, meropenem, vancomicina. La TAC de abdomen no evidenció masas tumorales. Días después de su ingreso presentó placas irregulares violáceas infiltradas, con centro ulcerado y áreas necrótico hemorrágicas en dorso de muñeca y mano derecha, que se acompañaban de edema perilesional y dolor intenso (Fig 1 y 2).

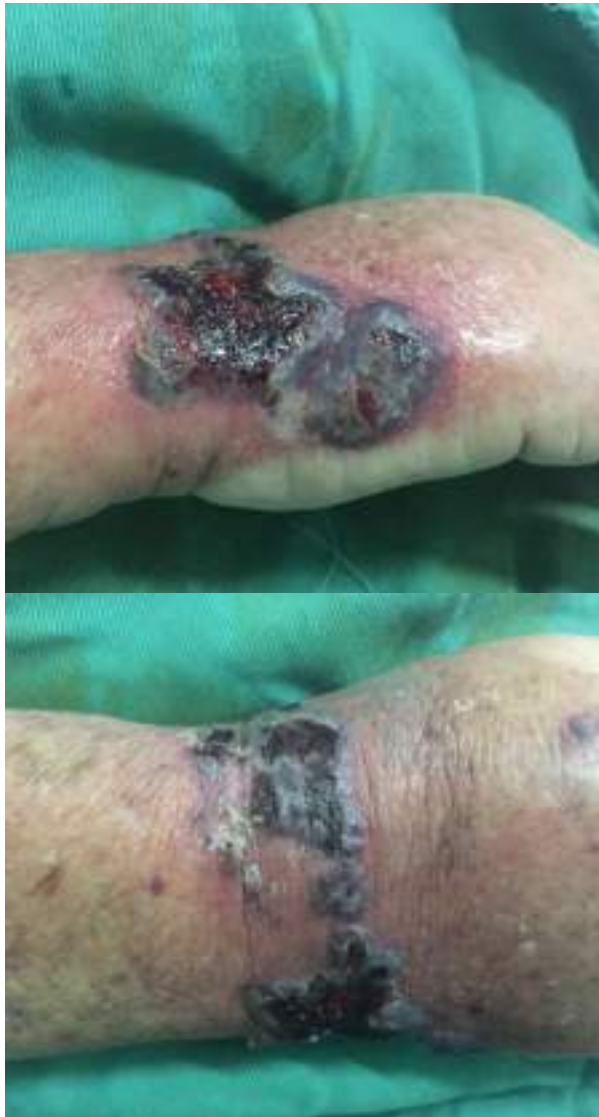


Fig. 1 y 2: Placas violáceas con centro necrótico hemorrágico ulcerativo acompañadas de edema y eritema perilesional en dorso de muñeca y mano derecha.

El cultivo de las lesiones resulto negativo para microorganismos. Los hallazgos histopatológicos observados consistieron en un denso acumulo de neutrófilos a nivel de la dermis, con edema y elastorrexis, sin presencia de vasculitis leucocitoclástica (Fig 3 y 4). Las lesiones comenzaron a involucionar rápida y espontáneamente coincidiendo con el control metabólico e infeccioso, sin haber recibido tratamiento inmunomodulador. (Fig 5).

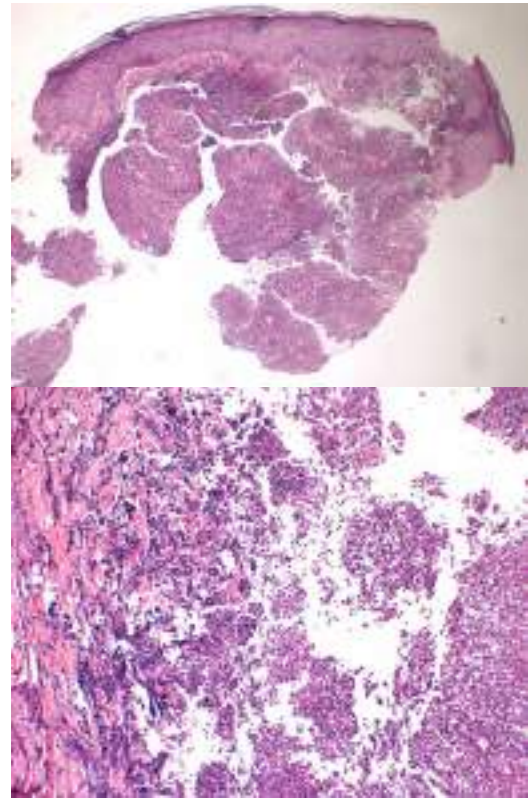


Fig. 3 y 4: Se observan neutrófilos a nivel de la dermis, edema y elastorrexis.



Fig. 5: Ausencia de lesiones en muñeca y mano derecha.

## DISCUSIÓN

Desde la descripción inicial por Strutton en 1995 cuando utilizó el término vasculitis pustulosa de las manos, ha existido controversia para intentar clasificar esta enfermedad; debido a la similitud clínica e histopatológica con el síndrome de Sweet en la actualidad se la cataloga como una variante localizada del mismo. Es predominante en la mujer y se presenta por lo general en pacientes de la sexta década de la vida.<sup>1,2</sup> Galaria y colaboradores acuñaron el término Dermatitis neutrofílica del dorso de las manos en el año 2000, sin embargo se han reportado casos con afectación palmar,<sup>3,4</sup> por este motivo algunos autores consideran que es mejor utilizar el término dermatosis neutrofílica de las manos.

Para tratar de explicar la patogenia de la enfermedad existen teorías que proponen como causa la existencia de un estado inmunológico alterado en respuesta a antígenos bacterianos, virales o neoplásicos.<sup>1,2</sup> Probablemente este mecanismo de producción se vio implicado en nuestro caso debido que la DNM ocurrió en una paciente con sepsis de origen bacteriana y diabetes mellitus complicada con un estado hiperosmolar.

Clásicamente se presenta en la región dorsal de las manos, a manera de placas, nódulos eritematovioláceos, vesículas, pústulas, úlceras. Cuando existe compromiso de la región palmar suele aparecer a manera de parches eritematosos y ampollas.<sup>5</sup> Lo más común es la afectación de ambas manos.<sup>4</sup> En contraste al compromiso bilateral que generalmente se observa, nuestra paciente presentó placas ulcerativas, necróticas hemorrágicas limitadas al dorso de mano y muñeca derecha.

Los hallazgos de laboratorio incluyen leucocitosis, neutrofilia, proteína reactiva y velocidad de eritrosedimentación elevada, pero en un porcentaje menor en comparación con el síndrome de Sweet.<sup>2</sup>

En la histopatología se pueden encontrar áreas de ulceración o pústulas subcorneas, edema dérmico y un denso infiltrado de neutrófilos. La vasculitis leucocitoclástica es un hallazgo inconstante y podría deberse a productos nocivos liberados en el proceso inflamatorio, interpretándose como un fenómeno reactivo.<sup>2,6</sup> En ocasiones se pueden observar eosinófilos y linfocitos como parte del infiltrado.<sup>7</sup>

Se debe tener presente que la DNM se relaciona con mayor frecuencia a alteraciones hematológicas, ciertos tipos de neoplasias y enfermedades inflamatorias, por lo que ante un reciente diagnóstico se debería iniciar la búsqueda de alguna de las patologías anteriormente descritas. Un reporte de 17 pacientes con DNM presentó dentro de las comorbilidades asociadas, a la diabetes mellitus tipo 2 en un 17.6%.<sup>3</sup> En una serie de 8 casos, 2 pacientes presentaron asociaciones con faringitis, presencia de anticuerpos anti estreptolisina y 1 caso con gastroenteritis.<sup>8</sup> Estos datos proporcionan indicios sobre la posibilidad de que la DNM de nuestra paciente hubiera sido desencadenada por el desorden metabólico y la infección que presentó. Se ha informado sobre la aparición de esta entidad en personas con trastornos intestinales, infecciones urinarias, posterior a la ingesta de medicamentos y de picaduras de insectos.<sup>9,10,11</sup>

El diagnóstico diferencial debe establecerse con patologías similares clínicamente, como el eritema elevatum

diutinum, síndrome de Sweet, pioderma gangrenoso, vasculitis, reacciones a fármacos o infecciones.<sup>12</sup>

El tratamiento en la actualidad se basa en la administración de sistémica corticosteroides con una respuesta favorable en corto tiempo, la dapsona ha mostrado buenos resultados, sobre todo en su papel de ahorrador de corticoides. También se han utilizado fármacos como el metotrexate, azatioprina, indometacina, tetraciclina y la colchicina.<sup>5</sup>

Una paciente de la serie de 7 casos reportados por Di-Caudo y colaboradores,<sup>9</sup> presento infección de vías urinarias concomitantemente con DNM, que mejoro simultáneamente con el tratamiento antibiótico para el cuadro infeccioso y la administración de corticoide oral, por lo que es difícil determinar cuál de las dos o si ambas intervenciones contribuyeron a su buena evolución. Existe el antecedente de un hombre que desarrolló una DNM bilateral posterior a contacto con fertilizantes, que fue tratado con compresas de agua fría, sin tratamiento farmacológico; las lesiones se resolvieron en 2 semanas.<sup>13</sup> La particularidad de nuestro caso reside en la involución de las lesiones con el manejo terapéutico del desequilibrio metabólico así como del cuadro infeccioso, sin recibir tratamiento con fármacos inmunomoduladores.

Está claro que aún falta mucho por conocer de la DNM, se necesitan más estudios para entender el comportamiento y la fisiopatología de esta enfermedad.

## CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de dermatosis neutrofílica del dorso de las manos con compromiso unilateral, aso-

ciado a sepsis y diabetes mellitus complicada con un estado hiperosmolar, que remitió con el manejo adecuado de dichas entidades, sin haber recibido tratamiento inmunomodulador. Se debe tener presente las patologías comúnmente asociadas a este trastorno y la necesidad de iniciar un tratamiento oportuno, con la finalidad de controlar las lesiones así como la enfermedad de fondo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bascones lundain C, González Moles MA, Carrillo de Albornoz A, Bascones-Martínez A. Liquen plano oral. Aspectos clínicos, etiopatogénicos y epidemiológicos. *Av. Odontostomatol* 2006; 22(1):11-19.
2. Bloor BK, Malik FR, Odell EW, Morgan Pr. Quantitative assessment of apoptosis in oral lichen planus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod* 1999; 88:187-95.
3. Tobón-Arroyave SI, Villegas-Acosta FA. Ruiz Restrepo SM, Vieco-Durán M, Restrepo-Misas M, Londoño-López ML. Expresión of caspase-3 and structural changes associated with apoptotic cell death of keratocytes in oral lichen planus. *Oral Diseases* 2004; 10:173-8.
4. Aguas SC, Lanfranchi Tizeira H.E. lesiones premalignas o cancerizables de la cavidad oral. *Rev Fac de Odon UBA* 2004; 19:(47) 21-30
5. Lanfranchi Tizeira H, Aguas S, Sano S. Transformación maligna del Liquen Plano Bucal atípico: Análisis de 32 casos. *Med Oral* 2003; 8:2-9.
6. Cerero Lapiedra R. Malignización del liquen plano oral. *Av. Odontostomatol* 2008; 24:(1) 97-103.
7. Van der Meij EH, Mast H, van der Waal I. The possible premalignant character of oral lichen planus and oral lichenoid lesions: a prospective five-year follow-up study of 192 patients. *Oral Oncol.* 2007; 43(8):742-8.
8. Fang M, Zhang W, Chen Y, He Z. Malignant transformation of oral lichen planus: a retrospective study of 23 cases. *Quintessence Int.* 2009; 40(3):235-42.

9. Eisen D. The clinical features, malignant potential, and systemic associations of oral lichen planus: a study of 723 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 46(2):207-14.
10. Endo H, Rees TD, Hallmon WW, Kuyama K, Nakadai M, Kato T, Kono Y, Yamamoto H. Disease progression from mucosal to mucocutaneous involvement in a patient with desquamative gingivitis associated with pemphigus vulgaris. *J Periodontol.* 2008; 79(2):369-75.
11. Thongprasom K, Dhanuthai K. Steroids in the treatment of lichen planus: a review. *J Oral Sci.* 2008; 50(4):377-85.
12. Cortés Ramírez DA, Gainza Cirauqui ML, Echebarria Goikouria MA, Aguirre Urizar JM. Oral lichenoid disease as a premalignant condition: the controversies and the unknown. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2009; 14(3):118-22.
13. López Jornet P, Camacho Alonso F. Do metal restorations in mouth alter clinical and histological appearance of oral lichen planus? *NY State Dent J.* 2008; 74(6):40-3.