

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 neutrofílicas

Fecha de recepción: 21/06/2024
Fecha de aceptación: 09/10/2024

RESUMEN

El Síndrome de Sneddon-Wilkinson (SSW), es una dermatosis neutrofílica 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 neutrofílica 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).

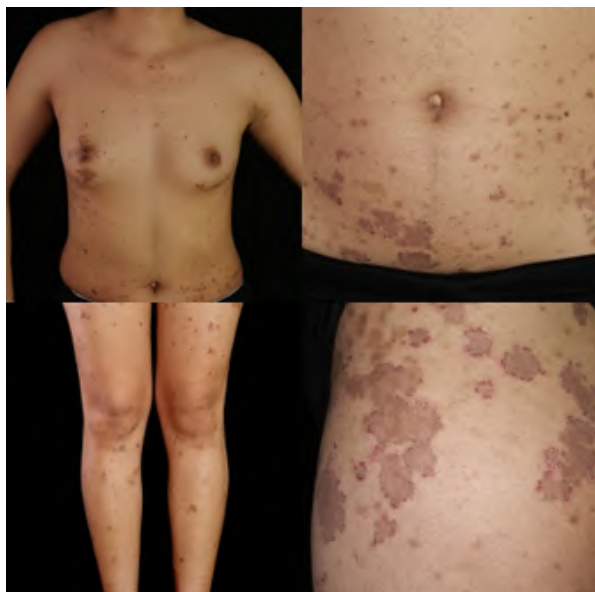


Figura 1. A-B: Distribución de lesiones en tórax y abdomen. C-D: distribución de lesiones en miembros inferiores. Placas hiperpigmentadas de carácter arciforme, simétricas, bordes definidos descamativos.

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 espongiosis (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.

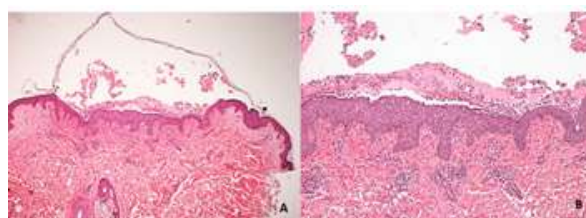


Figura 3. A. Pústula subcorneal de contenido seroso. B. Infiltrado inflamatorio, predominantemente de neutrófilos y ligera espongiosis.

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 Equinocial 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 alpha³

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).

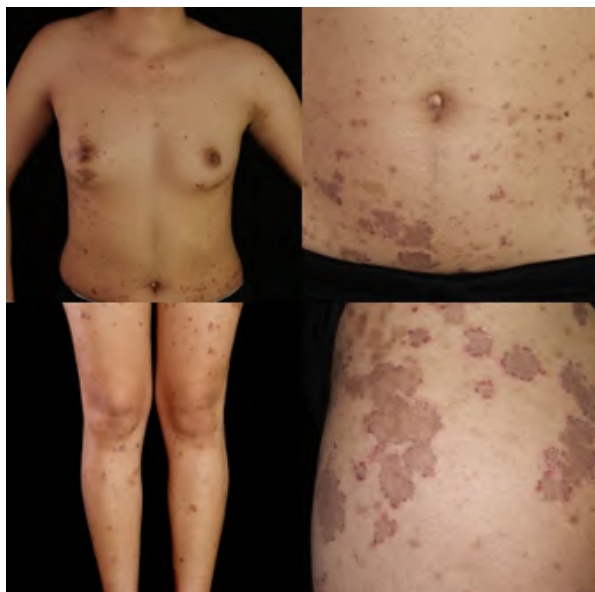


Figure 1. A–B: Distribution of lesions on the chest and abdomen. C–D: Distribution of lesions on the lower limbs. Hyperpigmented plaques with an arcuate, symmetrical pattern, well-defined, and with scaling edges.

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.

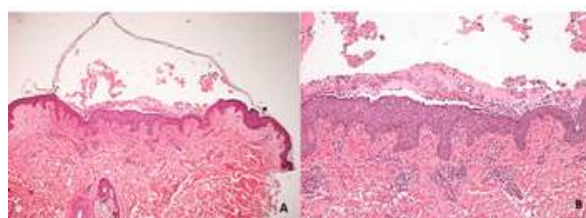


Figure 3. A. Subcorneal pustule with serous content. B. Inflammatory infiltrate, predominantly neutrophils, with mild spongiosis.

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>