

Dermatosis pustulosa subcórnea de Sneddon-Wilkinson

Subcorneal pustular dermatosis of Sneddon-Wilkinson

Gabriela Alvarez¹, Mara Ivanov¹, María Alejandra Vereá²

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de 57 años, con dermatosis pustulosa subcórnea. Realizamos una revisión bibliográfica de esta patología describiendo sus características clínicas, histológicas, ubicación nosológica, patologías asociadas y alternativas terapéuticas (Dermatol Argent 2008;14(4):292-295).

Palabras clave: dermatosis pustulosa subcórnea, enfermedad de Sneddon-Wilkinson, pénfigo IgA.

Abstract

A case of subcorneal pustular dermatosis of Sneddon-Wilkinson in a 57 years old woman is presented. The histological and clinical features are described, as well as the associated diseases that can be observed. Alternative therapeutics and aspects related to nosological classification are also discussed (Dermatol Argent 2008;14(4):292-295).

Key words: subcorneal pustular dermatosis, Sneddon-Wilkinson disease, pemphigus IgA.

Introducción

Sneddon y Wilkinson¹ describieron, en 1956, seis casos clínicos con una erupción benigna, de carácter pustuloso, localizada en grandes pliegues, región lumbosacra, abdomen bajo y parte proximal de extremidades. La lesión tenía una evolución crónica recidivante y fue denominada dermatosis pustulosa subcórnea (DPS).

A partir de ese momento, distintos autores aportaron numerosos casos, algunos de los cuales no cumplían con los criterios clínicos e histopatológicos requeridos para su diagnóstico. Surgió así un gran debate acerca de la autonomía de esta entidad, que fue considerada por algunos profesionales como un subtipo de pénfigo IgA² y por otros como un subtipo de psoriasis pustulosa.^{3,4}

Presentamos el caso de una paciente de 57 años con lesiones cutáneas e histopatológicas características de DPS.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 57 años, ama de casa, con antecedente personal de asma bronquial, que acudió a la consulta por presentar lesiones cutáneas pruriginosas, de 20 días de evolución, las cuales comenzaron en muslos y luego se ge-

Fecha de recepción: 23/8/07 | Fecha de aprobación: 13/9/07

1. Residente de tercer año de Dermatología.

2. Jefe de Servicio de Dermatología.

H.I.E.A y C. "San Juan de Dios" de La Plata, Provincia de Buenos Aires, Rep. Argentina.

Correspondencia

Dra. Gabriela Alvarez: Calle 49 N 885 10°B - (1900) La Plata - Provincia de Buenos Aires - Rep. Argentina. Tel: (0221) 4236050. E-mail: gabyal74@yahoo.com

neralizaron en forma simétrica y progresiva, sin comprometer el estado general.

Al examen físico presentaba placas eritematosas, de bordes circinados, sobre las cuales asentaban vesículas y pústulas, escamocostras y zonas con hiperpigmentación residual.

Comprometían grandes pliegues a predominio axilar e inguinal, región lumbosacra, abdomen bajo y parte proximal de extremidades (**Fotos 1 y 2**).

Con el diagnóstico presuntivo de DPS, se solicitaron los siguientes estudios complementarios: hemograma completo, rutina de laboratorio, frotis sanguíneo, proteinograma electroforético, análisis bacteriológico, citodiagnóstico de Tzanck y Rx de tórax, que arrojaron resultados sin particularidades. La eritrosedimentación alcanzó a 30 mm.

Estudio histopatológico de biopsia de piel: pústula subcórnea con neutrófilos en su interior, asociada a leve espongirosis. En dermis, infiltrado inflamatorio perivascular a predominio neutrofílico, algunos mononucleares y escasos eosinófilos (**Fotos 3 y 4**). PAS (-) e IFD (-).

Se arribó al diagnóstico definitivo de DPS. Se indicó tratamiento con dapsona 200 mg día, con resolución del cuadro, pero la paciente presentó una recidiva al discontinuar la terapia, respondiendo satisfactoriamente al reinstaurarla.

Discusión

La dermatosis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon y Wilkinson afecta preferentemente a mujeres mayores de 40 años. Es una enfermedad crónica y recurrente que se caracteriza por presentar vesiculopústulas aisladas que confluyen formando placas eritematosas, de bordes circinados, y al involucionar dejan escamocostras y máculas hiperpigmentadas; pueden aparecer nuevas lesiones en la periferia. El caso por nosotros presentado es de similares características.

Según la descripción original,¹ la erupción es simétrica, localizada en el área proximal de las extremidades, grandes pliegues, abdomen bajo y región lumbosacra, sin síntomas asociados ni compromiso del estado general, respetando cara, mucosas, manos y pies. Sin embargo, han sido descritas la afectación de la cara, palmas y plantas,⁵ así como prurito y ardor asociados.

La patogenia es desconocida. Se ha demostrado el rol de ciertas citoquinas en la migración de los neutrófilos hacia la epidermis, tal es el caso



Foto 1. Lesiones en muslo izquierdo.



Foto 2. Múltiples lesiones en región lumbosacra.

de la DPS que apareció en el sitio de inyección del factor estimulante de colonias de granulocitos-macrófagos recombinante humano.⁶ Por otro lado, Grob y cols. observaron un aumento de los niveles del factor de necrosis tumoral alfa.⁷

La DPS a su vez puede asociarse a otras patologías; entre las más frecuentes se encuentran enfermedad inflamatoria intestinal, gammapatías monoclonales (mieloma múltiple y paraproteïnemia IgA),⁸ enfermedades mieloproliferativas, pioderma gangrenoso, colagenopatías, diabetes, etc.

La clasificación actual de pénfigo la incluye dentro del subtipo pénfigo IgA, el cual comprende: la variedad dermatosis pustulosa subcórnea y la variedad dermatosis neutrofílica intraepidérmica por

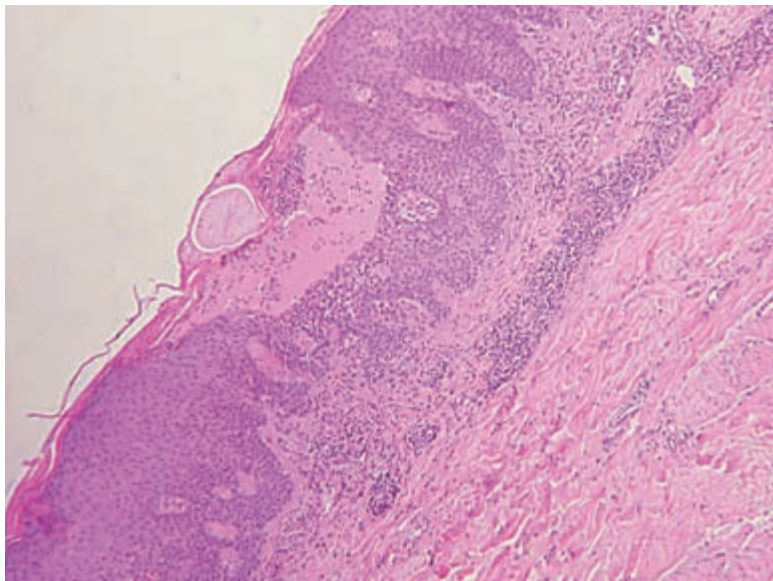


Foto 3. H-E 100 x.

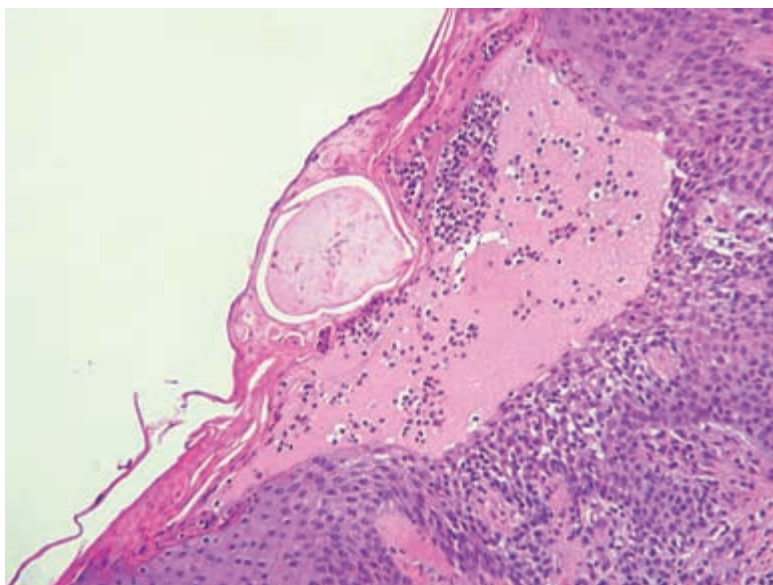


Foto 4. Detalle de pústula subcórnea (H-E).

IgA, caracterizada por depósitos de IgA intraepidérmicos contra las desmocolinas I y II.^{9,10}

Esta clasificación continúa siendo discutida debido a que la DPS tiene una evolución benigna, no presenta signo de Nickolsky, tiene predominio de neutrófilos en su interior, en la mayoría de los casos no se detectan los depósitos de IgA, y en los casos en que sí son hallados estos últimos, en la inmunofluorescencia directa hay ausencia de complemento.

Quienes opinan que la DPS es una forma de psoriasis pustulosa se basan en la llamativa semejanza histológica en la cual lo único que

permite diferenciarlas es la paraqueratosis propia de la psoriasis, y por otro lado, se ha observado que algunos pacientes con diagnóstico inicial de DPS, posteriormente desarrollaron psoriasis pustulosa, asimismo es llamativo que la DPS responda a tratamientos muy efectivos para la psoriasis.

Sin embargo, la DPS no presenta compromiso del estado general, alteraciones en los parámetros de laboratorio ni los rasgos histológicos típicos de psoriasis pustulosa, como cambios vasculares dérmicos, disminución o ausencia de la capa granulosa, paraqueratosis ni pústulas espongiiformes de Kogoj.

El diagnóstico diferencial comprende entonces al pénfigo IgA, pénfigo foliáceo, psoriasis pustulosa, dermatitis herpetiforme, dermatosis IgA lineal, impétigo ampollar, eritema multiforme, eritema necrolítico migratorio (**Cuadro 1**).

El diagnóstico se basa en la clínica, la evolución crónica recurrente y la histopatología, la cual evidencia pústulas subcórneas con neutrófilos en su interior, escasa o nula espongiosis, y en dermis un infiltrado inflamatorio perivascular con neutrófilos, algunos mononucleares y escasos eosinófilos.

La terapéutica de elección es dapsona, y entre otras drogas también se incluyen: corticoides tópicos y sistémicos, retinoides, tacalcitol ungüento y PUVA.

Conclusiones

En nuestra opinión, no consideramos que la DPS y la dermatosis neutrofílica a IgA sean la misma entidad; por lo expuesto anteriormente queda claro que la DPS tiene una evolución benigna, no presenta signo de Nickolsky, tiene predominio de neutrófilos en su interior, en la mayoría de los casos no se detectan los depósitos de IgA, y en los casos en que sí son hallados estos últimos, en la inmunofluorescencia directa hay ausencia de complemento.

Por otro lado, nos pareció de interés publicar este caso, dada la baja prevalencia de esta entidad, la similitud clínica con otras dermatosis frecuentes y su asociación ocasional a ciertas patologías sistémicas, las cuales deben ser descartadas tanto en el momento del diagnóstico como en los controles posteriores a largo plazo.

TABLA 1. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES.

Patología	Lesiones	Mucosas	Distribución	Histopatología	Inmunofluorescencia	Anticuerpos circulantes
Psoriasis pustulosa	Pústulas, erosiones y costras dispuestas en placas circinadas.	No	Localizada o generalizada. Alteración del estado general.	Pústulas espongiiformes con cambios psoriasiformes.	No	No
Dermatitis herpetiforme	Diminutas vesículas, pápulas y placas urticarianas en grupos.	No	Superficies extensoras de tronco y extremidades. Simétrica. Prurito.	Vesícula subepidérmica, microabcesos en puntas de papilas dérmicas.	Depósitos granulares de IgA antiendomiso.	Sí
Penfigo IgA	Vesículas flácidas, pústulas, erosiones y costras sobre placas anulares.	Raro	Axilas, ingles, tronco, extremidades y abdomen. Simétrica. Prurito.	Pústulas subcórneas con escasa acantólisis.	Depósitos intercelulares de IgA antidesmogleína 1.	Sí
Pénfigo foliáceo	Vesículas flácidas fugaces y placas erosivo costrosas. Nikolsky positivo.	Raro	Localizado en zonas seborreicas o generalizado.	Ampollas subcórneas con acantólisis en la capa granulosa.	Depósitos de IgG antidesmogleína 1.	Sí
Dermatosis IgA lineal	Símil dermatitis herpetiforme, ocasionalmente simula un penfigoide ampollar o una epidermólisis ampollar adquirida.	Sí	Según patrón clínico e histológico.	Patrón histológico propio de las dermatosis que simula.	Depósitos de IgA lineales a nivel de la unión dermoepidérmica.	Sí
Impétigo ampollar	Pústula-erosión y costra melicérica.	Ocasional	Intertriginosa, puede afectar cualquier localización.	Ampolla subcórnea. Examen bacteriológico positivo.	No	No
Eritema multiforme	Placas fijas, lesiones en blanco de tiro, ampollas.	Sí	Diseminada y simétrica. Predomina en cara y zona acral de extremidades.	Degeneración hidrópica de la basal, queratinocitos necróticos focales, infiltrado linfocitario.	No	No
Eritema necrolítico migratorio	Placas eritematosas circinadas con ampollas, erosiones y costras.	Sí	Regiones perigenital, peribucal, flexuras y áreas intertriginosas. Asociación con glucagonoma. Compromiso del estado general.	Necrosis y formación de fisuras en la parte superior de la epidermis.	No	No

Referencias

1. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol* 1956;68:385-394.
2. Wallach D, Foldes C, Cottenot F. Pustulose sous-cornee, acantholyse superficielle et IgA monoclonale: *Ann Dermatol Venereol* 1982; 109:959-963.
3. Chimenti S, Ackerman AB. Is subcorneal pustular dermatosis of Sneddon and Wilkinson an entity sui generis? *Am J of Dermatopath* 1981;3:363-376.
4. Sanchez N P, Perry O, Muller SA. On the relationship between subcorneal pustular dermatosis and pustular psoriasis. *Am J Dermatopath*. 1981;3:385-386.
5. Haber H, Wells G: Subcorneal pustular dermatosis of the soles, *Br J. Dermatol* 1959;71:253-255.
6. Stephan L, Peter H, Piroška H, Stanislaw A. Subcorneal pustular dermatosis at the injection site of recombinant human granulocyte-macrophage colony-stimulating factor in a patient with IgA myeloma. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:787-789.
7. Grob J, Mege J, Capo C, Jancovicci E. Rol of tumor necrosis factor-alfa in Sneddon Wilkinson subcorneal pustular dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:944-947.
8. Takata M, Inaoki M, Shodo M, Hirone T, et al. Subcorneal pustular dermatosis associated with IgA myeloma and intraepidermal IgA deposits. *Dermatology* 1994;189 Suppl 1:111-114.
9. Hashimoto T, Kiyokawa C, Mori O, Miyasato M. Human desmoglein 1 is an autoantigen for the subcorneal pustular dermatosis type of IgA pemphigus. *J Invest Dermatol* 1997;109:127-131.
10. Robinson N, Hashimoto T, Amagai M, Chan L. The new pemphigus variants. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:649-671.