

Pustulosis subcórnea

Subcorneal pustulosis.

Norma Denisse Orona-Enríquez,¹ María de Lourdes Morales-Trujillo,² Carmen Gabriela Torres-Alarcón³

Resumen

ANTECEDENTES: Las enfermedades raras son las que afectan a un número pequeño de personas en comparación con la población general. De la pustulosis subcórnea se han descrito dos casos en México. Los pacientes afectados y los médicos se enfrentan a dificultades en la búsqueda del diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 43 años de edad con una forma típica de manifestación de pustulosis subcórnea con padecimientos concomitantes y, a diferencia de los casos descritos en México, no tuvo afectación en la cara o las mucosas.

CONCLUSIÓN: El conocimiento de la historia natural de la pustulosis subcórnea puede mejorar con la publicación de casos que ocurren en nuestra población.

PALABRAS CLAVE: Pustulosis subcórnea.

Abstract

BACKGROUND: Rare diseases are those that affect a small number of persons compared to the general population. Subcorneal pustular dermatosis has been described only in two cases in Mexico. Patients and physicians deal with difficulties in the search for a diagnosis.

CLINICAL CASE: A 43-year-old female patient with a typical form of presentation of subcorneal pustulosis with associated diseases and that, unlike the cases described in Mexico, does not affect the face or mucosae.

CONCLUSION: The knowledge of the natural history of subcorneal pustulosis can be improved by the publication of cases that affect our population.

KEYWORDS: Subcorneal pustular dermatosis.

¹ Médico residente de la especialidad de Dermatología, Escuela Militar de Graduados de Sanidad, Ciudad de México.

² Jefa del Servicio de Dermatología, Unidad de Especialidades Médicas (SEDENA).

³ Patóloga clínica. Maestra en Ciencias Médicas. Hospital Central Militar. Investigadora, Centro de Investigación del Ejército y Fuerza Aérea Mexicanos, Ciudad de México.

Recibido: diciembre 2019

Aceptado: enero 2020

Correspondencia

Carmen Gabriela Torres Alarcón
dragabytorresalarcon@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Orona-Enríquez ND, Morales-Trujillo ML, Torres-Alarcón CG. Pustulosis subcórnea. Dermatol Rev Mex. 2020 marzo-abril;64(2):206-210.

ANTECEDENTES

La pustulosis subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson) es un padecimiento relativamente raro, descrito por primera vez en 1956;¹ se distingue por un componente inflamatorio local y una erupción crónica con lesiones pustulosas flácidas, agrupadas en un patrón anular en áreas de flexión (pliegues axilares, inguinales o ambos), el tronco y las extremidades proximales, aunque también se han descrito lesiones acrales.^{2,3} En la biopsia se observan colecciones subcorneales de neutrófilos que forman las pústulas.

Su incidencia real no se conoce, en la bibliografía se describen reportes de casos, en México se han reportado dos casos en los años 2009⁴ y 2015.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 43 años de edad, originaria de la Ciudad de México y residente en el Estado de México, con antecedente de migraña y fibromialgia de larga evolución (23 y 7 años, respectivamente) en tratamiento con fluoxetina a dosis de 20 mg cada 24 horas y zolmitriptán 50 mg por razón necesaria. La paciente era tratada en el Servicio de Dermatología por alopecia difusa por tracción e hiperhidrosis; en una de sus valoraciones refirió lesiones en la región glútea, de 20 días de evolución, acompañadas de dolor ardoroso intenso con una escala análoga del dolor de 9/10. Fue autotratada con remedios caseros (aplicación de frío local con hielo y leche) y tratamientos locales con miconazol y preparado compuesto con betametasona + gentamicina + clotrimazol, sin mejoría.

A la exploración física se encontró una dermatosis localizada en la región glútea de predominio derecho y hasta la región pélvica, caracterizada por vesículas y pústulas superficiales de 3 a 5 mm que formaban placas eritematosas con

márgenes descamativos (**Figura 1A**). Las lesiones eran pústulas confluentes sobre una base eritematosa (**Figura 1B**), no se observaron lesiones en las mucosas ni en las uñas.

Se tomó biopsia incisional, se indicaron cuidados de la piel a base de crema emoliente y sustituto de jabón. La paciente fue revalorada dos meses después, la biopsia reportó dermatosis pustular subcórnea (**Figura 2**). Se inició tratamiento específico consistente en dapsona a dosis de 100 mg vía oral cada 24 horas durante tres meses y clindamicina en gel tópico aplicado cada 12 horas durante dos meses. Al término del tratamiento la paciente mostró remisión de las lesiones con pigmentación como secuela (**Figura 3**). En la actualidad la paciente está en seguimiento por consulta externa de Dermatología.

DISCUSIÓN

La pustulosis subcórnea pertenece a un grupo de enfermedades llamadas dermatosis neutro-



Figura 1. Lesiones a la exploración física. **A.** Dermatosis localizada en la región glútea de predominio derecho y hasta la región pélvica, caracterizada por vesículas y pústulas superficiales de 3-5 mm que formaban placas eritematosas con márgenes descamativos. **B.** Acercamiento de las lesiones que muestra las pústulas confluentes sobre una base eritematosa.

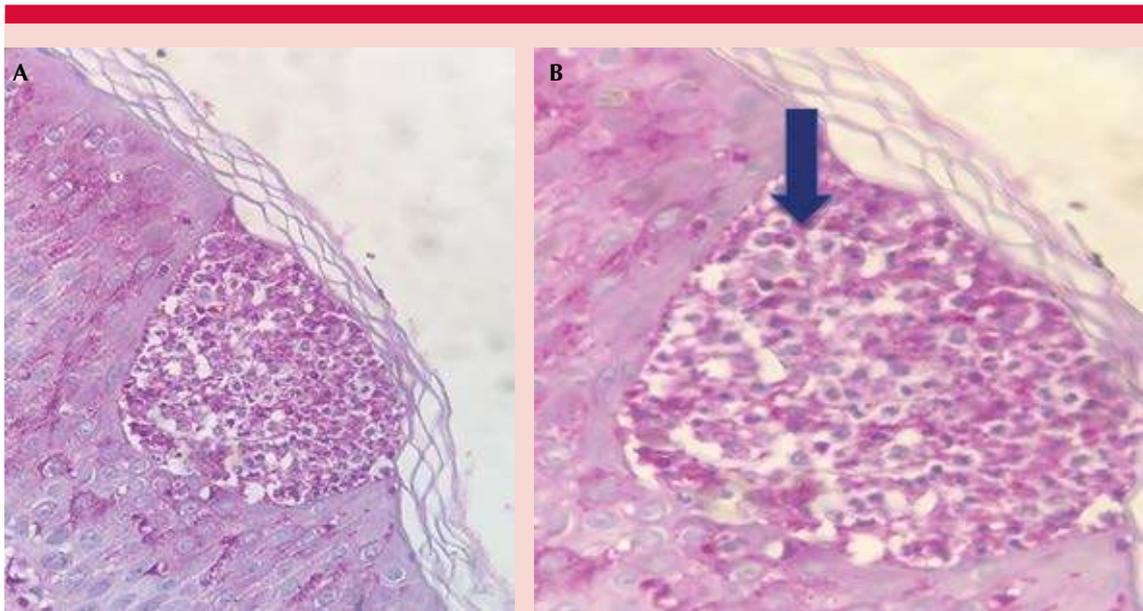


Figura 2. Fotografía histológica de las lesiones que muestra el estrato córneo con ortoqueratosis; en la zona central destaca la existencia de una pústula subcorneal con abundante infiltrado inflamatorio polimorfonuclear neutrófilo. **A.** Vesícula de localización subcórnea (tinción de hematoxilina y eosina, 40x). **B.** Acercamiento de la vesícula de localización subcórnea, donde se observan múltiples neutrófilos.



Figura 3. Evolución de las lesiones al término del tratamiento, se observa la remisión de las lesiones con pigmentación como secuela.

filicas, que se distinguen histológicamente por infiltrados epidérmicos, dérmicos o hipodérmicos compuestos de neutrófilos sin evidencia de infección o vasculitis verdadera.⁶ Afecta a adultos entre la quinta y séptima décadas de la vida, como el caso comunicado, aunque también se han informado casos en la edad pediátrica,⁷ con predominio de afectación en mujeres con relación de 4:1.⁸ Los casos comunicados en México^{4,5} eran del sexo femenino y, al igual que nuestra paciente, estaban en los límites de edad de manifestación.

Su patogenia aún se desconoce; sin embargo, un sello característico es la hiperactivación de neutrófilos secundaria al componente inflamatorio local. Varios factores quimiotácticos se han implicado en el reclutamiento e invasión de

neutrófilos, incluida la citocina proinflamatoria TNF- α ,⁹ también se han implicado otras citocinas, como IL-1, IL-6 y leucotrienos.¹⁰

Las lesiones primarias son pústulas en las que hay acumulación de fluido claro en su parte superior. Las pústulas frescas miden varios milímetros de diámetro y pueden fusionarse en patrones anulares. Las ampollas rotas pueden producir descamación superficial, formación de costras e hiperpigmentación secundaria. Debido a su baja frecuencia y a las características de las lesiones que pueden simular otros padecimientos, el diagnóstico es todo un desafío. Los puntos clave que orientan al diagnóstico es la falta de síntomas sistémicos; sin embargo, el caso descrito por Fonseca-Bustos y colaboradores⁵ refirió mialgias y artralgias. Otro síntoma presente en la mayoría de los casos es un dolor ardoroso que, en el caso de nuestra paciente, llamó la atención al referir dolor intenso con escala análoga del dolor de 9/10, incluso, se ha reportado dolor incapacitante.¹¹

Las áreas más comúnmente afectadas son los pliegues, como las axilas, las ingles, el cuello, la región submamaria y la región proximal de las extremidades.¹¹ Los casos previamente descritos en México mostraron una dermatosis diseminada incluso con afectación a la cara⁴ y las mucosas,⁵ lo que no es característico de otros casos reportados.

Las pústulas son superficiales, pequeñas (mm), aisladas o agrupadas en patrón anular. Cuando las pústulas se rompen dejan una costra superficial que tiende a la hiperpigmentación sin dejar cicatrices.

Se recomienda realizar cultivos (bacteriano y micológico), que se espera resulten negativos, son útiles para el diagnóstico diferencial. En nuestro caso no fue posible tomar estos estudios porque se realizó la biopsia de manera inicial.

El diagnóstico es histopatológico por la demostración de pústulas subcorneales que contienen neutrófilos, con o sin eosinófilos, con cambios epidérmicos mínimos e inmunofluorescencia directa e indirecta negativa.¹² El diagnóstico diferencial clínico-histológico incluye principalmente la psoriasis pustulosa y la pustulosis intraepidérmica IgA (pénfigo).¹³ Estas diferencias se observan en el estudio histopatológico: en la pustulosis subcórnea, a diferencia de la psoriasis pustulosa anular, se observa mínima espongirosis en la epidermis, lo que no ocurre en la pustulosis subcórnea;⁸ además, la dermis muestra infiltrado perivasculare de neutrófilos, ocasionalmente monocitos, y eosinófilos. La pustulosis subcórnea puede diferenciarse del pénfigo por la falta de acantólisis.⁸

Se ha informado asociación entre la pustulosis subcórnea y otros padecimientos de tipo inmunológico e inflamatorio¹⁴⁻¹⁶ y neoplásico;¹⁷ nuestra paciente tenía el antecedente de fibromialgia y migraña. Hay datos que sugieren que la pustulosis subcórnea y la psoriasis pustular pueden estar estrechamente relacionadas.

El tratamiento de primera línea es la diaminodifenil-sulfona (dapsona), un fármaco con acción dual (efectos antimicrobianos y características antiinflamatorias) que tiene efectos de inhibición del sistema de mieloperoxidasa, la adhesión de neutrófilos y la quimiotaxis de neutrófilos.^{18,19} La paciente del caso comunicado tuvo buena respuesta a tres meses; sin embargo, en algunos casos puede ocurrir resistencia, por lo que deben prescribirse otras terapias coadyuvantes, como corticoesteroides, agentes inmunosupresores, inhibidores del factor de necrosis tumoral como infliximab⁹ y terapia con luz ultravioleta.¹³ El periodo de respuesta al tratamiento dependerá del tipo de fármaco prescrito y de la severidad de las lesiones. Boeta-Ángeles y su grupo⁴ administraron IgG con remisión de los síntomas al tercer día sin recaídas durante 11 meses de

seguimiento. Fonseca-Bustos y colaboradores⁵ prescribieron una combinación de esteroide (prednisona) con metotrexato por antecedente de alergia a sulfas, con buena respuesta al mes de tratamiento. Valenzuela¹¹ describió un caso de difícil control con esteroide (prednisona), en el que se observó respuesta parcial y aparición de nuevas lesiones. El cambio a trimetoprima con sulfametoxazol 1600 mg/800 mg logró la respuesta deseada al segundo mes.

CONCLUSIÓN

La contribución de los casos clínicos de esta enfermedad es importante debido a su baja frecuencia, muy probablemente se encuentre infradiagnosticada.

El caso que se comenta constituye una forma típica de manifestación de pustulosis subcórnea con padecimientos concomitantes, el diagnóstico fue relativamente rápido debido a que era una paciente que estaba en seguimiento por nuestro servicio por un problema de alopecia difusa por tracción. El diagnóstico definitivo es por histopatología y la respuesta al tratamiento con dapsona fue satisfactoria. El hecho de que la paciente muestre recidivas y por la asociación ocasional con enfermedades malignas nos obliga a mantener un seguimiento periódico.

REFERENCIAS

1. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol*. 1956;68(12):385-394.
2. Speroni E, Mijelshon L, Airaudo M, Bourren P, Muñoz N, Massone C. Dermatitis pustulosa subcórnea de Sneddon-Wilkinson. *Arch Argent Dermatol* 2004;54(1):17-20.
3. Cheng S, Edmonds E, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Dermatol* 2008;33:229-233. doi: 10.1111/j.1365-2230.2008.02706.x.
4. Boeta-Ángeles L, Ortiz Y, García TL, Varela AR. Enfermedad de Sneddon-Wilkinson. Reporte de un caso. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica* 2009;7(4):249-252.
5. Fonseca-Bustos J, Rodríguez-Martínez N. Dermatitis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson. *Dermatol Rev Mex* 2015;59:321-324.
6. Moschella SL. Neutrophilic dermatoses. *Dermatology* 2018;1:379-393. DOI: 10.1016/j.clindermatol.2006.07.009.
7. Valdés GLJ, Solís CU, María VE, Muñoz BM. Enfermedad de Sneddon-Wilkinson Sneddon-Wilkinson disease. *Rev Cubana Pediatr* 2016;88(3):368-374.
8. Naik HB, Cowen EW. Autoinflammatory pustular neutrophilic diseases. *Dermatol Clin* 2013;31(3):405-425. doi: 10.1016/j.det.2013.04.001.
9. Kretschmer L, Maul J, Navarini AA, Hofer T. Interruption of Sneddon-Wilkinson subcorneal pustulation with infliximab. *Case Rep Dermatol* 2017;9:140-144. doi: 10.1159/000468917.
10. Grob JJ, Mege JL, Capo C, et al. Role of tumor necrosis factor- α in Sneddon-Wilkinson subcorneal pustular dermatosis: A model of neutrophil priming in vivo. *J Am Acad Dermatol* 1991;25(5):944-947. DOI: 10.1016/0190-9622(91)70290-i.
11. Valenzuela Y, Ramirez C, Bellolio E. Pustulosis subcórnea (enfermedad de Sneddon-Wilkinson). Caso clínico. *Rev Med Chile* 2012;140:633-636. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872012000500012>.
12. Razera F, Olm GS, Bonamigo RR. Neutrophilic dermatoses: part II. *An Bras Dermatol* 2011;86(2):195-211. DOI: 10.1590/s0365-05962011000200001.
13. Jean WP, Khachemoune A. Subcorneal pustular dermatosis: A review of 30 years of progress. *Am J Clin Dermatol* 2016;17(6):653-671. DOI: 10.1007/s40257-016-0202-8.
14. Ingber A, Ideses C, Halevy S, Feuerman EJ. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) after a diagnostic echogram. *J Am Acad Dermatol* 1983;9(3):393-396. DOI: 10.1016/s0190-9622(83)70147-7.
15. Delaporte E, Colombel JF, Nguyen-Mailfer C, Piette F, Cortot A, Bergoend H. Subcorneal pustular dermatosis in a patient with Crohn's disease. *Acta Derm Venereol* 1992;72(4):301-302.
16. Alkhachroum AM, Kazzaz N. A case of acute generalized exanthematous pustulosis associated with polyarteritis nodosa, responding to systemic steroids. *J Community Hosp Intern Med Perspect* 2015;5(2):26645. doi: 10.3402/jchimp.v5.26645.
17. Brown S, Barrett PD, Hendrick A, Langtry JAA. Subcorneal pustular dermatosis in association with chronic lymphocytic leukaemia. *Acta Derm Venereol* 2003;83(4):306-307. DOI: 10.1080/00015550310016661.
18. Sheu JS, Divito SJ, Enamandram M, Merola JF. Dapsone therapy for pustular psoriasis: case series and review of the literature. *Dermatology* 2016;232(1):97-101. doi: 10.1159/000431171.
19. Wozel G, Blasum C. Dapsone in dermatology and beyond. *Arch Dermatol Res* 2014;306(2):103-124. doi: 10.1007/s00403-013-1409-7.