

## DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCORNEANA

Dra. Nidia Marysol Cirelli\*  
 Dra. Margarita Oliver\*  
 Dr. Jaime Battan\*\*  
 Dr. Jaime Piquero\*\*

### RESUMEN

Se reporta un caso con dermatosis pustulosa subcorneal que presenta un cuadro tanto clínico como histopatológico demostrativo de la enfermedad, siendo tratado con DDS a dosis de 100 mg al día obteniéndose rápida mejoría a las tres semanas, por lo cual se disminuye la dosis a 50 mg al día con resolución total de las lesiones hasta su posterior control cuatro meses después. Se realiza una breve revisión de la literatura.

### SUMMARY

We report a case of subcorneal pustular dermatosis, who received treatment with DDS 100 mg/daily for three weeks with good results. We describe the clinical course, the histopathology and make a review of the literature.

**PALABRAS CLAVES:** Dermatitis pustulosa subcorneana.

### INTRODUCCION

La dermatosis pustulosa subcorneal o Enfermedad de Sneddon-Wilkinson fue descrita originalmente en 1956 por Sneddon y Wilkinson (6) quienes la catalogaron como una entidad nosológica distinta al resto de las enfermedades bulosas.

Constituye una rara enfermedad benigna caracterizada por la aparición de pústulas flácidas o vesículas que rápidamente se transforman en pustulosas, y que surgen sobre la piel normal o algo eritematosa. Estas lesiones a menudo tienden a confluir formando trazados anulares, circinados o serpinginosos. En pocos días las pústulas se rompen formando costras superficiales que al desprenderse dejan ocasionalmente hiperpigmentación. No se produce atrofia ni cicatrización.

La erupción tiende a aparecer simétricamente sobre axilas, regiones submamarias, abdomen, ingles y áreas flexoras de los miembros. La cara, cuero cabelludo y mucosas constantemente están respetadas y en raros casos puede haber compromiso palmoplantar.

Pocos pacientes refieren prurito y ardor episódico sin producirse síntomas sistémicos o alteraciones de laboratorio. No obstante, Dallot y colaboradores (1) reportaron un caso de dermatosis pustulosa subcorneal que presentaba adenopatías inguinales supurativas amicrobianas y abscesos esplénicos asépticos, por lo cual sugieren que puede ocurrir infiltración por leucocitos polimorfonucleares a órganos internos en la dermatosis pustulosa subcorneal.

Se presenta generalmente entre los 40 y 50 años de edad, aunque puede ocurrir a cualquier edad (2) y es más común en el sexo femenino.

Su patogénesis es desconocida. Los cultivos de las pústulas son estériles y no existe relación constante con las infecciones. Se han implicados mecanismos inmunológicos pero los resultados negativos de los estudios de inmunofluorescencia no contribuyen a esta hipótesis. Su asociación con gammapatías monoclonales ha sido considerada como coincidencia. Se ha reportado la enfermedad asociada a mieloma múltiple, paraproteinemia Ig A, gammopatía Ig G, Ig A, pioderma gan-

grenoso y colitis ulcerosa (4, 7). Todos los estudios de inmunofluorescencia realizados en dermatosis pustulosa subcorneal fueron negativos, aunque en un paciente se halló depósitos de Ig A dentro de una pústula pero fue considerado por los autores (7) como un posible artefacto debido a la presencia de leucocitos. Sin embargo, Wallach y colaboradores (8) reportaron un caso en donde hallaron Ig A monoclonal circulante y la inmunofluorescencia directa demostró depósitos de Ig A Kappa en la zona subcorneal de la epidermis, por lo que sugieren que los depósitos de Ig A pueden estar implicados en la patogénesis de esta enfermedad, aunque se requerirán futuros estudios inmunológicos para confirmar esta hipótesis.

El cuadro histopatológico consiste en una pústula que se forma directamente por debajo de la capa córnea, la cual contiene casi en su totalidad neutrófilos con escasos eosinófilos. La capa de Malpighi ubicada por debajo de la pústula contiene pocos leucocitos y muestra leve espongiosis. La dermis subyacente presenta capilares dilatados y un infiltrado perivascular formado por neutrófilos y escasos mononucleares y eosinófilos. Pueden hallarse escasas células acan-

\* Residentes Residentes del Servicio de Dermatología. Instituto de Biomedicina. Hospital Vargas

\*\* Adjuntos del Servicio de Dermatología. Instituto de Biomedicina. Hospital Vargas.

tolíticas en la base de las lesiones antiguas.

En el diagnóstico diferencial de la enfermedad debe mencionarse la dermatitis herpetiforme, impétigo contagioso, pénfigo foliáceo, pustulosis generalizada aguda y la erupción necrótica migratoria del síndrome de glucagonoma.

En relación al tratamiento la droga de elección son las sulfonas como dapsona a dosis de 50-150 mg/día, siendo la respuesta lenta pero con frecuencia puede obtenerse remisión completa en meses y en ocasiones en años. También es útil la sulfapiridina a dosis de 1-3 gr/día. Los esteroides son menos efectivos, aunque a dosis elevadas pueden suprimir las exacerbaciones generalizadas. Se ha reportado que el etretinato induce remisiones (3). Los antibióticos carecen de utilidad.

#### CASO CLINICO

Paciente femenina, de 30 años de edad, natural y procedente del estado Monagas quien desde hace aproximadamente 9 años presenta brotes de lesiones eritematosas que evolucionaban a vesículas y pústulas, localizadas en tronco y miembros superiores, de aproximadamente 3 meses de duración cada episodio, que al remitir dejan áreas hipercrómicas residuales, en número de 2 brotes al año.

Presenta último brote en febrero 89 cuando aparecen placas eritematosas con micropústulas en sus bordes y extensas placas eritematodescamativas en tronco, región proximal de mus-

los y miembros superiores (abarcando aproximadamente un 70% de la superficie corporal) Figuras 1 y 2. La paciente niega prurito, fiebre, malestar general u otro síntoma.

La impresión clínica inicial fue dermatosis pustulosa subcorneal vs psoriasis pustulosa.

Entre los estudios complementarios realizados:

- Examen directo para hongos: negativo.
- Cultivo de secreción de lesión pustulosa: no hubo crecimiento bacteriano.
- Biopsia de piel lesionada N° 37719: Corte de piel cubierto de epitelio en toda su extensión con ampolla localizada sobre el estrato córneo ocupada por abundantes

neutrófilos y algunos eosinófilos. Concluyendo como característico de dermatosis pustulosa subcorneal. Figuras 3 y 4.

- Inmunofluorescencia directa: negativa.

Se inicio tratamiento a base de DDS a dosis de 100 mg/día durante 3 semanas presentando evidente mejoría de las lesiones (figura 5) disminuyéndose la dosis a 50 mg/día con resolución total del cuadro hasta su posterior control 4 meses después.

#### COMENTARIOS

La dermatosis pustulosa subcorneal es una afección benigna, crónica que sin tratamiento puede presentar recidivas durante muchos años y las relaciones pueden ser variables per-



Fig. 1. Placas eritemato-descamativas con micropústulas.

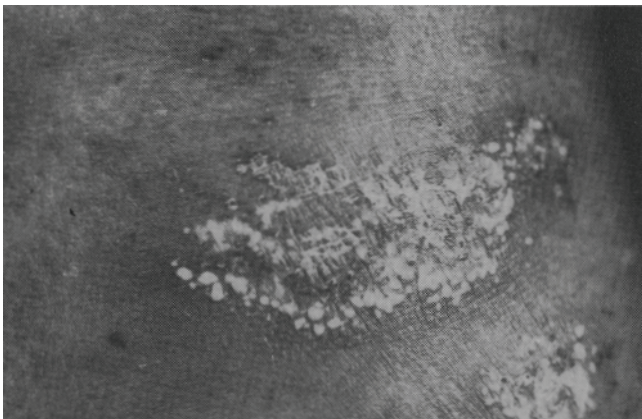


Fig. 2. Acercamiento de placa eritematosa con micropústulas.

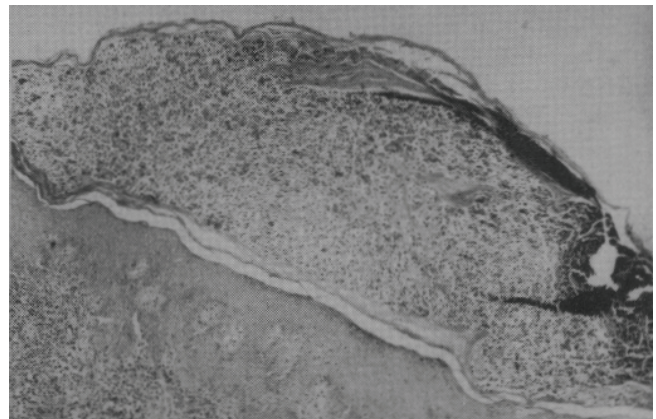


Fig. 3. Ampolla intraepidérmica, ocupada por abundantes neutrófilos y escasos eosinófilos.

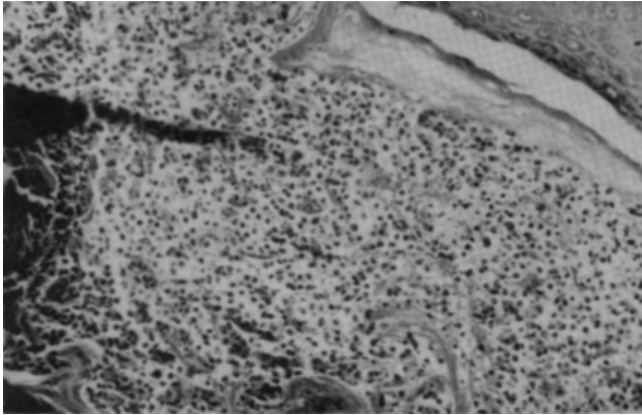


Fig. 4. Acercamiento de ampolla en fig. 3.



Fig. 5. Mejoría clínica de las lesiones a los 8 días de iniciado el tratamiento.

sistiendo desde unos pocos días hasta varias semanas.

En este caso se observa la aparición de una erupción pustular crónica, recidivante que compromete principalmente el tronco y que tiende a coalescer para formar un patrón circinado. A pesar de la evolución prolongada y el compromiso ocasional de grandes áreas de piel, la salud general de la paciente no estaba comprometida. Histopatológicamente, las lesiones muestran un patrón típico de la enfermedad con una inmunofluorescencia negativa y una completa remisión fue obtenida con la administra

ción de DDS, lo cual ha mostrado ser útil en esta patología, por lo que este caso muestra un cuadro clínico e inmunohistopatológico representativo de la enfermedad de Sneddon-Wilkinson o dermatosis pustulosa subcorneal.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Dalot A., Decazes J.M. et al. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) with amicrobial lymph node suppuration and aseptic spleen abscesses. *Br. J. Dermatol.* 119: 803-807, 1988.
2. Johnson S.A., Cripps D.J. Subcorneal pustular dermatosis in children. *Arch. Dermatol.* 109: 73-77, 1974.
3. Kaufmann J. et al. Subcorneal pustulosis Sneddon-Wilkinson. *Dermatologica.* 150: 238-242, 1975.
4. Marsden J.R., Millard L.G. Pyoderma gangrenosum, subcorneal pustular dermatosis and Ig A paraproteinaemia. *Br. J. Dermatol.* 114: 125-129, 1986.
5. Ryatt K.S. et al. Subcorneal pustular dermatosis and Ig A gammopathy. *Acta Derm. Venereol.* 61: 560-562, 1981.
6. Sneddon J.B., Wilkinson D.S. Subcorneal pustular dermatosis. *Br. J. Dermatol.* 68: 375-385, 1956.
7. Sneddon J.B., Wilkinson D.S. Subcorneal pustular dermatosis. *Br. J. Dermatol.* 100: 61-64, 1979.
8. Wallach D., Cottenot F. et al. Subcorneal pustular dermatosis and Ig A monoclonal. *Br. J. Dermatol.* 107: 229-234, 1982.