

Dermatitis pustulosa subcórnea en un paciente con espondilitis anquilosante

Ana María Morales, Elena Arnal, María Teresa Bordel, Amaia de Mariscal, María Visitación Torrero y Alberto Miranda

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid. España.

Resumen.—Se presenta el caso de un paciente de 33 años, diagnosticado hace 12 años de espondilitis anquilopoyética, que acudió a nuestra consulta por presentar desde hacía un mes un cuadro cutáneo compatible con una dermatitis pustulosa subcórnea. Aunque este proceso se considera una enfermedad puramente cutánea, se han descrito asociaciones con otras entidades. Describimos un caso de dermatitis pustulosa subcórnea que se manifestó junto a una espondilitis anquilosante de 12 años de evolución y se revisa la literatura médica de los casos descritos hasta el momento asociados a esta enfermedad o que cursan simultáneamente.

Palabras clave: dermatitis pustulosa subcórnea, enfermedad de Sneddon-Wilkinson, espondilitis anquilopoyética.

Morales AM, Arnal E, Bordel MT, De Mariscal A, Torrero MV, Miranda A. Dermatitis pustulosa subcórnea en un paciente con espondilitis anquilosante. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(9):607-10.

SUBCORNEAL PUSTULAR DERMATOSIS IN A PATIENT WITH ANKYLOSING SPONDYLITIS

Abstract.—We present the case of a 33-year-old patient, diagnosed with ankylosing spondylitis 12 years before, who came to our practice after having had skin symptoms consistent with subcorneal pustular dermatosis (SPD) for a month. Although SPD is considered a purely cutaneous disease, associations with other entities have been described. We describe a case of SPD appearing along with a 12-year case of ankylosing spondylitis, and we review the literature of cases described to date associated or simultaneous with SPD.

Key words: subcorneal pustular dermatosis, Sneddon-Wilkinson disease, ankylopoietic spondylitis.

INTRODUCCIÓN

La dermatitis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson es una erupción pustulosa rara, crónica y recurrente, de etiología desconocida que fue descrita por primera vez en 1956 por Sneddon y Wilkinson¹. Su patogenia todavía es desconocida.

La asociación de la dermatitis pustulosa subcórnea a otras enfermedades es bien conocida; sin embargo, el hallazgo de artropatías asociadas no se encuentra referido en los textos de consulta dermatológicos habituales. Sí existen referencias bibliográficas que recogen esta relación, hasta el momento diez, pero ninguna de ellas cumple los criterios de espondilitis anquilosante². Aportamos un caso de asociación de espondilitis anquilosante con dermatitis pustulosa subcórnea que a nuestro saber es el primero publicado en la literatura médica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

El paciente era un varón de 33 años de edad, afectado de espondilitis anquilopoyética de 12 años de

evolución, en fase de actividad en el momento de consulta, en tratamiento con indometacina, salazopirina y omeprazol desde hacía 2 años. Acudió a nuestra consulta por presentar, desde aproximadamente 2 meses, lesiones recurrentes vesiculosas de 1-2 mm de diámetro en muslos, brazos, piernas, abdomen y espalda. Estas lesiones se agrupaban formando placas y evolucionaban rápidamente a otras de aspecto purulento que después remitían dejando costras residuales.

En la exploración se observaron placas eritematosas, de morfología circinada con costras hemorrágicas superficiales y descamación periférica en espalda (fig. 1). En la cara externa de ambos muslos presentaba lesiones costrosas residuales, de morfología anular (fig. 2). Las últimas lesiones habían aparecido en cara posterior de piernas (fig. 3), donde en una de ellas se podía observar cómo el pus se acumulaba en la mitad inferior (fig. 4).

Se practicaron cultivos de las lesiones que resultaron negativos. El estudio histopatológico de una de las lesiones mostró una pústula subcórnea con leucocitos polimorfonucleares en su interior y algún queratinocito degenerado aislado (fig. 5). La epidermis presentaba mínima espongirosis y existía un infiltrado perivascular, superficial y medio, de predominio neutrófilo y linfocitario en ausencia de acantosis (fig. 6). Los estudios de inmunofluorescencia directa e indirecta resultaron negativos.

Correspondencia:

Ana María Morales.

Manuel Azaña, 19, 7.º A. 47014 Valladolid. España.

Correo electrónico: acallaghan@aedv.es

Aceptado el 1 de septiembre de 2003.



Fig. 1.—Placas eritematocostrosas, de morfología circinada, con descamación periférica en espalda.



Fig. 2.—Lesiones costrosas residuales de morfología anular en muslo.

Las analíticas realizadas mostraron aumento de la velocidad de sedimentación globular, fosfatasa alcalina y proteína C reactiva, que previamente ya estaban elevadas debido a su enfermedad reumática. El antígeno de histocompatibilidad (HLA-B27) resultó positivo, el factor reumatoide negativo y los autoanticuerpos antinucleares (ANA) y anti-ADN nativo fueron positivos, a títulos de 1/80 y 1/40, respectivamente. El resto de autoanticuerpos estudiados, incluidos antigliadina, antirreticulina y antiendomiso resultaron negativos. La determinación de complemento e inmunoglobulinas fue normal.

El paciente fue tratado con dapsona (100 mg/ día) durante un mes, con lo que las lesiones desaparecieron por completo. Sin embargo, debido a la aparición de efectos secundarios como abdominalgia, vómitos y artralgias, se descendió la dosis de dapsona a 50 mg/ día. A los pocos días se manifestó un nuevo brote de lesiones. Se inició entonces tratamiento oral con 30 mg/ día de deflazacort, lo que ha mantenido al paciente libre de lesiones hasta el momento.

DISCUSIÓN

La dermatosis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson se caracteriza por la aparición de pequeñas pústulas flácidas y estériles, o vesículas que con rapidez se transforman en pústulas, que tienden a coalescer formando patrones anulares o circinados. La distribución característica corresponde, de forma simétrica, a axilas, cuello, raíces de miembros, región submamaria y piel adyacente. Se han descrito con más frecuencia en mujeres de edad media, pero puede presentarse en varones y a cualquier edad. Desde el punto de vista histopatológico, la dermatosis pustulosa subcórnea muestra pústulas subcórneas llenas de leucocitos polimorfonucleares y, en ocasiones, algún eosinófilo. La epidermis muestra poca patología y hay escasa evidencia de espongirosis o daño citolítico de las células epidérmicas. La dermis contiene un infiltrado perivascular compuesto por neutrófilos y en ocasiones, mononucleares y eosinófilos³. Los estudios de inmunofluorescencia directa e indirecta son clásicamente negativos.



Fig. 3.—Lesiones vesiculopustulosas de reciente aparición en pierna izquierda.



Fig. 4.—A mayor aumento, vesiculopústula flácida en pierna izquierda.

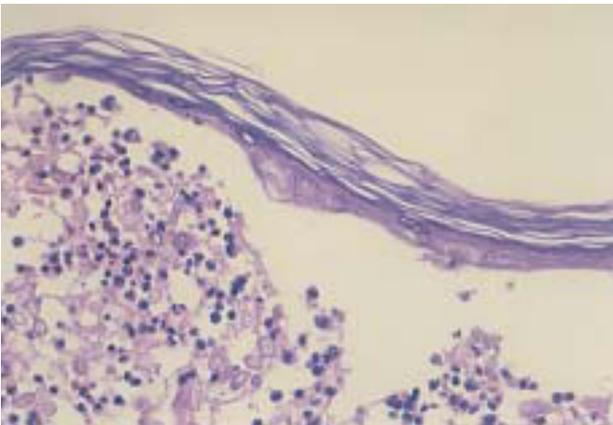


Fig. 5.—Pústula subcórnea con leucocitos polimorfonucleares y queratinocitos degenerados aislados en su interior.

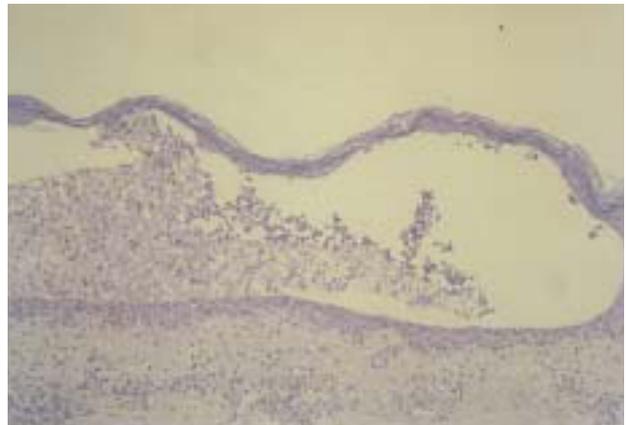


Fig. 6.—Ausencia de acantosis y mínima espongiosis en epidermis. Infiltrado perivascular superficial y medio, de predominio neutrófilo y linfocitario en dermis.

La asociación ocasional de dermatitis pustulosa subcórnea con ciertas enfermedades constituye más que una verdadera coincidencia. Se desconoce la etiología de esta enfermedad, pero se sospecha una base inmunológica debido a su asociación a diversas

enfermedades de esta naturaleza⁴. Parece existir una asociación con el mieloma múltiple⁴ y la paraproteïnemia mediada por IgA⁵. También es muy probable que exista esta asociación con el pioderma gangrenoso⁶ y la artritis reumatoide⁷. Puntualmente se

han descrito casos de otras entidades que aparecen conjuntamente con dermatosis pustulosa subcórnea como esclerosis múltiple⁸, lupus eritematoso sistémico (LES)⁹, hipertiroidismo¹⁰, enfermedad de Crohn¹¹, colitis ulcerosa¹², APUDoma¹³, abscesos esplénicos asépticos¹⁴, carcinoma epidermoide de pulmón¹⁵, penfigoide ampoloso localizado y morfea¹⁶. Apesar del aumento de asociaciones de dermatosis pustulosa subcórnea con otras entidades, su etiopatología sigue siendo desconocida. La acumulación subcórnea de neutrófilos sugiere la presencia de potentes moléculas quimiotácticas en la epidermis superior que inducen la migración transepidermica de estas células y la formación de pústulas subcórneas¹⁷. El factor de necrosis tumoral α (TNF- α) parece ser una de las moléculas quimiotácticas más importantes responsables de la acumulación de neutrófilos. De hecho, se ha demostrado un aumento de las concentraciones de TNF- α en suero y en contenido de pústulas de pacientes con esta enfermedad¹⁸.

La asociación de dermatosis pustulosa subcórnea y artropatía no es rara. Se han descrito 10 casos, de los cuales siete cumplen los criterios de la American Rheumatism Association para la artritis reumatoide y tres para artropatía seronegativa sin especificar de qué tipo². Nuestro paciente cumple los criterios de espondilitis anquilosante y el momento de aparición de su cuadro cutáneo coincide con fase de actividad de su artropatía, lo cual habla a favor de que pueden existir mecanismos etiopatogénicos comunes en ambas enfermedades. Por otra parte, existen otras erupciones pustulosas cutáneas que pueden cursar simultáneamente con espondilitis. Una de ellas es el síndrome SAPHO, que se caracteriza por la presencia de sinovitis, acné, pustulosis (pustulosis palmoplantar, psoriasis pustulosa), hiperostosis y osteomielitis. Apesar de que existen pocos casos descritos en la literatura médica la espondilodiscitis es frecuente en este síndrome¹⁹. También se incluye la psoriasis pustulosa como entidad asociada a espondiloartropatías^{20,21}. Ocasionalmente se ha descrito algún caso de coexistencia de enfermedad de Behçet y espondilitis anquilosante²².

BIBLIOGRAFÍA

1. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol* 1956;68:385-94.
2. Romero Aguilera G, Cortina De La Calle P, Garrido Martín JA, Ortiz Romero R, Cuadra Díaz JL, Puig A. Dermatitis pustulosa subcórnea y artropatía. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1999;23:127-30.
3. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol* 1979;100:61-8.
4. Villasante de La Puente A, Hormaechea Beldarrain JA, García Aguinaga ML, Vera López E, Gilsanz Fernández C. Pustulosis of Sneddon Wilkinson disease and multiple myeloma. *An Med Interna* 2001;18:373-5.
5. Kasha EE Jr, Epinette WW. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) in association with a monoclonal IgA gammopathy: A report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:854-8.
6. Scerri L, Zaki I, Allen BR. Pyoderma gangrenosum and subcorneal pustular dermatosis, without monoclonal gammopathy. *Br J Dermatol* 1994;130:398-403.
7. UVT A, Burge SM. Sneddon-Wilkinson disease in association with rheumatoid arthritis. *Br J Dermatol* 1995;132: 313-5.
8. Kohler LD, Mohrenschlager M, Worret WI, Ring J. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) in a patient with multiple sclerosis. *Dermatology* 1999;199:69-70.
9. Saulsbury FT, Kesler RW. Subcorneal pustular dermatosis and systemic lupus erythematosus. *Int J Dermatol* 1984; 23:63-6.
10. Taniguchi S, Tsuruta D, Kutsuna H, Hamada T. Subcorneal pustular dermatosis in a patient with hyperthyroidism. *Dermatology* 1995;190:64-6.
11. 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; 72:301-2.
12. Buffet C, Beaugerie L, Jayle D, Ink O, Leibowitch M, Etienne JP. Ulcerohemorrhagic rectocolitis and Sneddon-Wilkinson subcorneal pustulosis. *Gastroenterol Clin Biol* 1987;11:828-9.
13. Villey MC, Ehram E, Marrakchi S, Colombel JF, Thomas P. Apudoma and subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease). *Dermatology* 1992;185:269-71.
14. Dallot A, Deacazes JM, Drouault Y, Rybojad M, Verola O, Morel P, et al. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) with amicrobial lymph node suppuration and aseptic spleen abscesses. *Br J Dermatol* 1988;119:803-7.
15. Buchet S, Humbert P, Blanc D, Derancourt C, Beckerich D, Ranfaing E, et al. Pustulose sous-cornée associée á un carcinome epidermoide du poumon. *Ann Dermatol Venereol* 1991;118:125-8.
16. Bernstein JE, Medenica M, Soltani K. Coexistence of localized bullous pemphigoid, morphea, and subcorneal pustulosis. *Arch Dermatol* 1981;117:725-7.
17. Voigtländer C, Lüftl M, Schuler G, Hertl M. Infliximab (anti-tumor necrosis factor alpha antibody): A novel, highly effective treatment of recalcitrant subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease). *Arch Dermatol* 2001;137:1571-4.
18. Shalaby MR, Palladino MA Jr, Hirabayashi SE, Eassalu TE, Lewis GD, Shephard HM, et al. Receptor binding and activation of polymorphonuclear neutrophils by tumor-necrosis factor-alpha. *J Leukoc Biol* 1987;41:196-204.
19. Toussiro E, Dupond JL, Wendling D. Spondylodiscitis in SAPHO syndrome. A series of eight cases. *Ann Rheum Dis* 1997;56:52-8.
20. Isogai Z, Tsuji T, Kurita K, Iwata H. HLA-B27-positive familial case of a daughter with juvenile pustular psoriasis and her father with ankylosing spondylitis. *Pediatr Dermatol* 1999;16:491-3.
21. Khan MA. Update on spondyloarthropathies. *Ann Intern Med* 2002;136:896-907.
22. Chang HK, Cho EH, Kim JU, Herr H. A case of coexisting Behçet's disease and ankylosing spondylitis. *Korean J Intern Med* 2000;15:93-5.