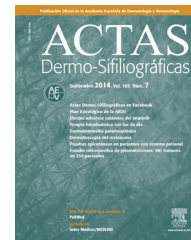




ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



FORO DE RESIDENTES

Dermatosis neutrofílicas asociadas a autoinmunidad Neutrophilic Dermatoses Associated With Autoimmunity



J.L. Ramírez Bellver, E. Macías, F. Feltes y C. Bernárdez*

Departamento de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

PALABRAS CLAVE

Dermatosis neutrofílica;
Lupus eritematoso;
Asociación

KEYWORDS

Neutrophilic dermatosis;
Lupus erythematosus;
Association

Las dermatosis neutrofílicas constituyen un grupo de entidades caracterizadas por lesiones cutáneas con grados variables de infiltración por polimorfonucleares, así como leucocitoclasia y ausencia de vasculitis¹. En los últimos años están apareciendo artículos que describen lesiones de dermatosis neutrofílicas en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) y otras enfermedades autoinmunes (EAI), como la artritis reumatoide (AR)², ya sea como afectación cutánea en el curso de una enfermedad autoinmune conocida o como manifestación inicial de estas enfermedades. Consideramos que es importante reconocer este tipo de

lesión y su relación con las EAI, ya que hasta en un tercio de los casos pueden ser la primera manifestación de estos procesos.

En 1972 Fryha et al.³ describieron el primer caso de dermatosis neutrofílica en una paciente con enfermedad renal glomerular y eritema en alas de mariposa, pero sin anticuerpos antinucleares, por lo que no cumplía los criterios estrictos de LES en ese momento. Desde entonces, se han descrito más de 50 pacientes que presentaban la asociación entre EAI y dermatosis neutrofílicas. La mayoría son mujeres jóvenes (media de edad: 40 años), en las cuales la afectación cutánea fue el síntoma inicial de la enfermedad en un tercio de los casos. Las lesiones consisten en máculas o pápulas eritematosas, violáceas o rosadas, a veces dolorosas, que afectan casi siempre a las extremidades, más de la mitad de las veces al tronco, y en casi un cuarto de pacientes aparecen en cabeza y cuello. Desde el punto de vista histopatológico, el grado de infiltración neutrofílica es variable, y se pueden observar desde infiltrados paucicelulares hasta densos infiltrados⁴. Otros cambios histológicos (engrosamiento de membrana basal, presencia de mucina dérmica o cambios en la interfase) pueden verse en aquellos casos con diagnóstico de lupus de larga evolución, siendo mucho más raros en los pacientes en los que la afectación cutánea es el síntoma inicial. El grado de leucocitoclasia también es variable, aunque es constante la ausencia de signos de vasculitis. En la mitad de los casos en los que se realizan técnicas de inmunofluorescencia se pueden observar depósitos casi siempre granulares de IgG, IgM, IgA o C3 en la unión dermoepidérmica.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: claudiabernardezguerra@gmail.com
(C. Bernárdez).

El tratamiento de estas lesiones no difiere del de la enfermedad de base, y suelen responder a corticoterapia sistémica (0,5-1 mg/kg de prednisona iv) y a otros inmunosupresores como azatioprina o micofenolato mofetilo.

Por lo tanto, y aunque todavía faltan estudios que recojan a largo plazo si el desarrollo de estas lesiones tienen relevancia pronóstica en el curso de las EAI, parece lógico que cuando nos enfrentemos a un paciente con clínica e histología compatibles con una lesión de dermatosis neutrofílica, realicemos una exhaustiva anamnesis y exploración física en busca de otros signos de enfermedad del tejido conectivo, así como un análisis que incluya parámetros de autoinmunidad.

Bibliografía

1. Pavlidakey P, Mills O, Bradley S, Casey J, Morgan MB. Neutrophilic dermatosis revisited: An initial presentation of lupus. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:e29–35.
2. Saeb-Lima M, Charli-Joseph Y, Rodríguez-Acosta ED, Domínguez-Cherit J. Autoimmunity related neutrophilic dermatosis: A newly described entity that is not exclusive of systemic lupus erythematosus. *Am J Dermatopathol.* 2013;35:655–60.
3. Fryha R, Matta M, Kurban A. Sweet's syndrome simulating systemic lupus erythematosus. *Dermatologica.* 1972;144:321–4.
4. Larson AR, Granter SR. Systemic lupus erythematosus-associated neutrophilic dermatosis: A review and update. *Adv Anat Pathol.* 2014;21:248–53.