

DERMATOSIS PUSTOLOSA SUBCÓRNEA CON BUENA RESPUESTA A DAPSONA TÓPICA

Mariana Claudia Matei, Laura Bernal Masferrer, Beatriz Clemente Hernández, Itziar Muelas Rives, Manuel Almenara Blasco, Ignacio Hernández Aragües.

INTRODUCCIÓN

La dermatosis pustulosa subcórnea o también denominada enfermedad de Sneddon-Wilkinson es una dermatosis neutrofílica caracterizada por la aparición de vesiculopústulas estériles en pliegues y zonas flexurales.

CASO CLÍNICO

Paciente de 63 años que acudió a consulta de dermatología por presentar desde hacía 4 años, brotes de lesiones en axilas, pliegues antecubitales y, ocasionalmente, en piernas. No refería antecedentes familiares ni personales de interés.

A la exploración física se observó a nivel axilar eritema junto con múltiples erosiones y algunas vesiculopústulas flácidas. No presentaba lesiones en otras áreas del cuerpo ni afectación de mucosas.

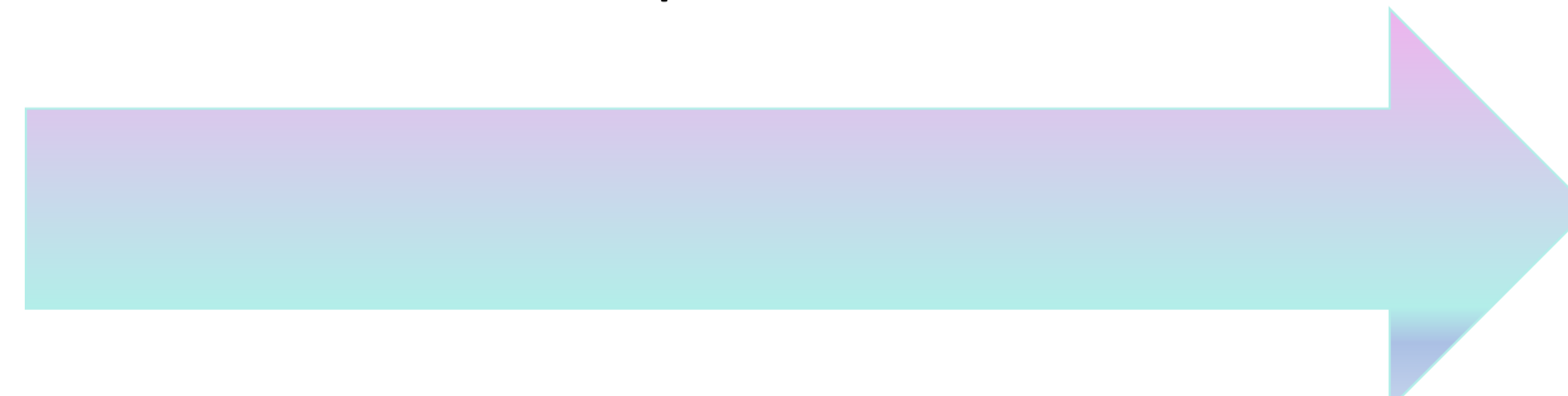
Se realizó una biopsia punch de 4 mm para estudio histológico e inmunofluorescencia directa, analítica con autoinmunidad y cultivo de una de las vesiculopústulas. En la biopsia se observó una ampolla subcórnea que contenía gran cantidad de neutrófilos, con focos de espongirosis en la base y un infiltrado perivascular e intersticial moderado de neutrófilos. En la inmunofluorescencia directa no se observó depósitos de C3, IgA, IgG ni IgM. Los anticuerpos anti BP180, BP230, desmogleina 1 y 3, membrana basal y sustancia intercelular fueron negativos, así como el cultivo.

El contexto clínico y la anatomía patológica fueron concordantes con una dermatosis pustulosa subcórnea.

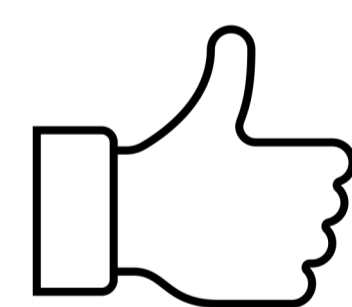
Iniciamos tratamiento con dapsona oral, pero se suspendió por mala tolerancia. Se pautó tratamiento diario con dapsona al 7.5% tópica, con excelente respuesta clínica.



Tras 3 meses con dapsona tópica



Disminución del eritema y de las lesiones



DISCUSIÓN

La dermatosis pustulosa subcórnea es una enfermedad poco frecuente y de etiología desconocida. Habitualmente, es un hallazgo aislado aunque se ha descrito su asociación con enfermedades hematológicas, reumáticas, autoinmunes y, más raramente, neoplasias. Suele presentarse en forma de brotes recurrentes con pústulas aisladas o agrupadas a nivel de pliegues, áreas flexurales y, menos frecuentemente, tronco y regiones proximales de las extremidades. El estudio histopatológico es de utilidad, observándose una pústula subcórnea con abundantes neutrófilos en su interior. Sin embargo, no es específica y es necesario realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con infiltrados neutrofílicos. El tratamiento de primera línea es la dapsona oral. Su uso tópico no está extendido pero puede ser una alternativa en casos de contraindicación o mala tolerancia con el tratamiento oral, habiéndose reportado buenos resultados.