



# PIEL

## FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

[www.elsevier.es/piel](http://www.elsevier.es/piel)



### Carta clínica

## Dermatosis pustular subcórnea en una lactante tratada con éxito con dapsona tópica

### Subcorneal pustular dermatosis in an infant, successful treatment with topical dapsone

La dermatosis pustulosa subcórnea (DPS) o enfermedad de Sneddon-Wilkinson, es una dermatosis rara del grupo de las dermatosis neutrofílicas, fue descrita por primera vez en 1956. Se cree que su patogenia es el resultado de una activación y una migración exagerada de los neutrófilos debido a la acción de algunas citoquinas<sup>1,2</sup>. Suele ser un trastorno aislado; sin embargo, la DPS se ha asociado con otras afecciones de la piel como el fenómeno de Raynaud u otras dermatosis neutrofílicas, y enfermedades sistémicas como: enfermedad inflamatoria intestinal, artritis, lupus eritematoso, espondilitis anquilosante, trastornos endocrinológicos, entre otros<sup>1,2</sup>.

Clínicamente, se manifiesta con lesiones pustulosas simétricas y anulares en el tronco, áreas intertriginosas y regiones flexoras de las extremidades<sup>3-5</sup>. En la biopsia, hay colecciones subcorneales de neutrófilos que forman pústulas ocasionalmente con algunos eosinófilos, generalmente sin espongiosis epidérmica. Tanto las pruebas de inmunofluorescencia directa como indirecta son negativas. El tratamiento de elección sigue siendo la dapsona, pero existen casos de difícil control que requieren un tratamiento más agresivo<sup>2,4-6</sup>.

Aunque clásicamente es una enfermedad de adultos, se han descrito algunos casos en niños mayores de 3 años, pero no se encuentran descripciones que involucren a lactantes (hasta 2 años de edad)<sup>3-5,7</sup>.

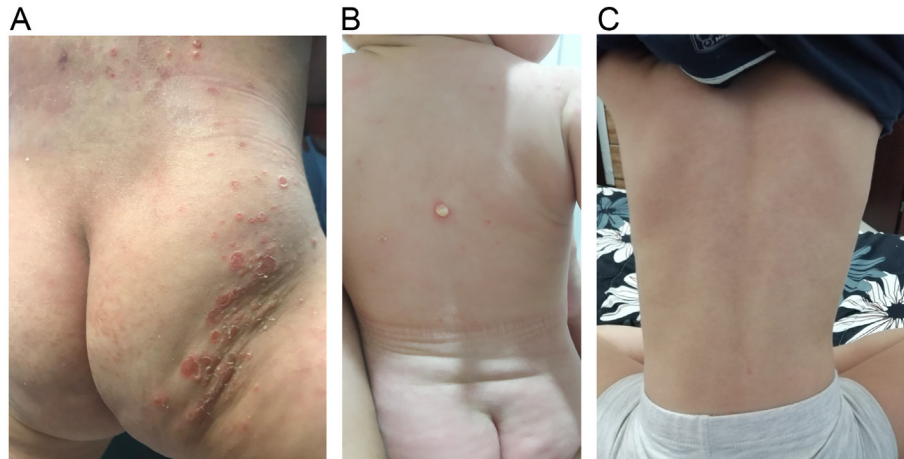
Una niña de 8 meses fue traída a nuestro servicio especializado, presentando una erupción eritematosa en la zona del pañal de varios meses de evolución. Los padres informaron que desde el inicio, la bebé tenía ampollas frágiles con contenido turbio y signos de hiperhidrosis, y que en una primera consulta, en otro servicio de medicina general, fue tratada como un impétigo ampolloso con terapia tópica y sistémica con antibióticos y antimicóticos, sin presentar mejoría.

No había antecedentes personales que pudieran estar relacionados con la condición de la piel de la niña. Ambos padres informaron padecer rinitis, y la madre también refirió un antecedente de dermatitis atópica.

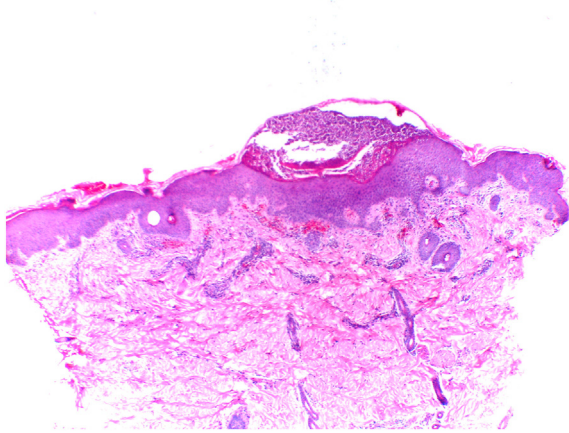
El examen dermatológico reveló placas eccematosas en la espalda y la zona del pañal sin ampollas activas ni lesiones pustulosas (fig. 1A). Por lo demás, el resto del examen físico fue normal. Al no presentar pústulas activas, el diagnóstico preliminar fue eccema atópico y se trató con un aceite de ducha (extracto de plántulas de avena más ácidos grasos omega 6, más ácido 10-hidroxidecanoico), una loción corporal emoliente y pomada de tacrolimus 0,03%.

En una nueva consulta a nuestro servicio, 3 semanas después, la paciente presentaba varias ampollas coalescentes reventadas y una ampolla flácida activa con contenido pustuloso y borde eritematoso localizado en la espalda (fig. 1B). El eccema diagnosticado previamente había mejorado. Se tomaron muestras del contenido pustuloso para cultivo y, además, se enviaron 2 muestras de biopsia por sacabocados de la misma lesión pustulosa para un análisis histopatológico e inmunofluorescencia.

La histopatología mostró piel con la epidermis acantótica y la presencia de pústula subcórnea. En la dermis, se observaron vasos capilares dilatados y congestivos asociados a un infiltrado inflamatorio perivascular moderado y polimorfonuclear disperso (fig. 2). El cultivo y la tinción tisular fueron negativos para los microorganismos. Los análisis de inmunofluorescencia directa e indirecta fueron negativos. La electroforesis de proteínas séricas mostró resultados normales. Con base en los hallazgos clínicos e histopatológicos, la paciente fue diagnosticada con dermatosis pustulosa subcórnea.



**Figura 1 – A) Presentación clínica inicial con placas eczematosas y ampollas friables coalescentes. B) Lesión pustulosa activa de la que se tomaron muestras de biopsia. C) Actualmente, a los 3 años de edad de la paciente, las lesiones cutáneas han cicatrizado completamente.**



**Figura 2 – Observación histológica de pústula subcórnea, edema dérmico e infiltrado inflamatorio (HE 10×).**

La paciente fue tratada con dapsona tópica al 5%, 2 veces al día en el área afectada previa evaluación y descarte de presencia metahemoglobinemia, la cual también se evaluó periódicamente para detectar posible toxicidad. Ocho semanas después, se observaron algunas lesiones papulares de tipo miliaria localizadas en la espalda, pero sin ampollas ni lesiones pustulosas. La dapsona se suspendió después de 3 meses de tratamiento debido a la recuperación completa. En la actualidad, la paciente tiene 3 años y una completa resolución de las lesiones ampollosas; sin embargo, muestra estigmas de atopía y dermatitis seborreica (fig. 1C).

La evolución clínica de nuestra paciente pediátrica mostró que su presentación clínica no difiere de la que afecta a los adultos, como se ha observado previamente en otros pacientes pediátricos descritos<sup>1,3-5,7</sup>. Incluso a una edad tan

temprana, nuestra paciente mostró características y distribución de las lesiones cutáneas similares a las descritas en otros informes. Por tanto, ante signos sospechosos y lesiones cutáneas en un lactante, se debe descartar el diagnóstico de DPS.

La dapsona oral es el tratamiento de elección, incluso para la población pediátrica<sup>3,4,6</sup>. En nuestro caso, la dapsona tópica al 5% produjo remisión después de 3 meses de tratamiento. La dapsona tópica fue un recurso terapéutico crítico para nuestra paciente infantil, ya que carece de los efectos adversos de la prescripción sistémica. Sugerimos que esta presentación se considere como la opción de tratamiento en la DPS no complicada en bebés. Después de la remisión o la resolución de las lesiones ampollosas, se recomienda un seguimiento a largo plazo, así como el tratamiento de otras afecciones cutáneas que los pacientes puedan presentar.

## Financiación

Ninguna.

## Conflicto de intereses

Ninguno para declarar.

## BIBLIOGRAFÍA

- Cheng S, Edmonds E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33(3):229-233. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2008.02706.x>.

2. Watts PJ, Khachemoune A. Subcorneal pustular dermatosis: a review of 30 years of progress. *Am J Clin Dermatol*. 2016;17(6): 653–671. <https://doi.org/10.1007/s40257-016-0202-8>.
3. Scalvenzi M, Palmisano F, Annunziata MC, Mezza E, Cozzolino I, Costa C. Subcorneal pustular dermatosis in childhood: a case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol Med*. 2013; 2013:1–5. <https://doi.org/10.1155/2013/424797>.
4. Koçak M, Birol A, Erkek E, Bozdoğan Ö, Atasoy P. Juvenile subcorneal pustular dermatosis: a case report. *Pediatr Dermatol*. 2003;20(1):57–59. <https://doi.org/10.1046/j.1525-1470.2003.03013.x>.
5. Johnson SAM, Cripps DJ. Subcorneal pustular dermatosis in children. *Arch Dermatol*. 1974;109(1):73–77. <https://doi.org/10.1001/archderm.1974.01630010049012>.
6. Kundak S, Bağ Ö, Gülez N, Ergin M. A child with subcorneal pustular dermatosis responded to IVIG treatment (Sneddon-Wilkinson disease). *Reumatologia*. 2017;55(6):323–327. <https://doi.org/10.5114/reum.2017.72631>.
7. Yaylı S, Bahadır S, Alpay K, Çimşit G, Reis A. A case of juvenile subcorneal pustular dermatosis successfully treated with acitretin. *Int J Dermatol*. 2006;45(9):1131–1133. <https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2006.02984.x>.

Lina Quiroz<sup>a</sup>, Veronica Sarassa<sup>b</sup>, Andrés Florez<sup>c</sup> y Ana Milena Herrera<sup>d,\*</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología Pediátrica, Clínica del Campestre, Medellín, Colombia

<sup>b</sup>Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

<sup>c</sup>Departamento de Dermopatología, Laboratorio de Patología y Citología Rodrigo Restrepo, Medellín, Colombia

<sup>d</sup>Unidad de Epidemiología, Clínica del Campestre, Medellín, Colombia

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [amht73@gmail.com](mailto:amht73@gmail.com) (A.M. Herrera).

<https://doi.org/10.1016/j.piel.2021.04.014>  
0213-9251/

© 2021 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.