Dermatosis neutrofílica de las manos

Neutrophilic dermatosis of the hands

La dermatosis neutrofílica de las manos o del dorso de las manos es un cuadro clínico recientemente descrito del que no existen más de 60 casos descritos en la literatura, que afecta a población preferentemente geriátrica y que ya es considerado como signo guía de procesos infecciosos y neoplásicos. Presentamos un caso recientemente observado en nuestra unidad.

Mujer de 78 años con antecedentes personales de síndrome de apnea del sueño en tratamiento con presión positiva continua sobre la vía aérea (*continnous positive airway pressure* [CPAP]), hipertensión ocular, diabetes mellitus no insulino dependiente, dislipemia y alergia a pirazolonas, que acude a la consulta de Dermatología, remitida desde el servicio de Cuidados Críticos y Urgencias para valoración de lesión en el dorso de la mano izquierda de 10 días de evolución, que ha ido aumentando en tamaño y extendiéndose en superficie de forma gradual. La paciente aquejaba dolor localizado de forma espontánea y a la presión en las últimas 48 horas En el transcurso de los últimos cuatro días había realizado tratamiento con amoxicilina-clavulánico 875 mg/8 h y paracetamol 500 mg/8 h sin mejoría. La paciente negaba traumatismo previo.

En la exploración física se apreciaba una placa eritematosa en el dorso de la mano izquierda, de borde más acentuado de 3 × 3 cm de diámetro (fig. 1.) y elementos de aspecto pustuloso en la zona perilesional. No se detectó fiebre, ni lesiones cutáneomucosas en el resto de la exploración.

Se realizó biopsia para estudio histológico de la lesión y con diagnóstico de sospecha de pioderma gangrenoso se decidió aplicar clobetasol propionato en cura oclusiva dos veces al día durante una semana y reevaluación de la paciente con las pruebas complementarias solicitadas que incluyeron: hemograma completo, bioquímica general, serologías de virus hepáticos VHB y VHC, inmunoglobulinas, complemento, anticuerpos antinucleares (ANA), sistemático de orina, proteinograma, velocidad de sedimentación globular (VSG), proteina C reactiva (PCR) y antiestreptolisinas (ASLO). En espera del resultado de la biopsia de piel, optamos por no pautar corticoides sistémicos.

Tres días más tarde, la paciente debutó con artralgia en rodilla derecha, con signos claramente inflamatorios. Consulta entonces con el servicio de Reumatología que realiza una artrocentesis de 15 cc junto con resonancia magnética nuclear (RMN) de dicha rodilla y se instaura tratamiento con levofloxacino 500 mg/día y cloxaciclina 500 mg/8h 10 días de forma empírica.

El hemograma reveló 4.130.000 hematíes; Hb = 11,2 g/dL; HTO = 35,5%; leucocitos = 13.460 (PMN = 9.800); PCR = 13,9 mg/dL (N = 0-5 mg/dL); beta-2-microglobulina 5,2 mg/L (N = 0,8-2,4 mg/L); VSG = 66 mm (N = 0-10) y normalidad en el resto de pruebas de laboratorio. La biopsia de líquido sinovial fue compatible con proceso inflamatorio agudo y la RMN no objetivó cambios más allá de los meramente degenerativos. El estudio histológico de piel mostró una epidermis con discreta acantosis, espongiosis y ocasional exocitosis de polimorfonucleares. En dermis papilar existía marcado edema y denso infiltrado de neutrófilos formando abscesos con polvo nuclear, extravasación de hematíes y vasculitis.

Con todos los datos previamente mencionados llegamos al diagnóstico de dermatitis neutrofílica del dorso de las manos. Por ello completamos el estudio con marcadores tumorales (antígeno asociado a células escamosas [SCC], antígeno carcinoembrionario [CEA], alfa-fetoproteina [AFP]), proteinograma, proteinuria de Bence-Jones, frotis de sangre periférica, mamografía y tomografía axial computarizada (TAC) toraco-abdómino-pélvico con resultados dentro de la normalidad. El cuadro clínico cutáneo resolvió en el curso de una semana con la única aplicación de la terapia corticoidea tópica pautada y una semana más tarde el articular.

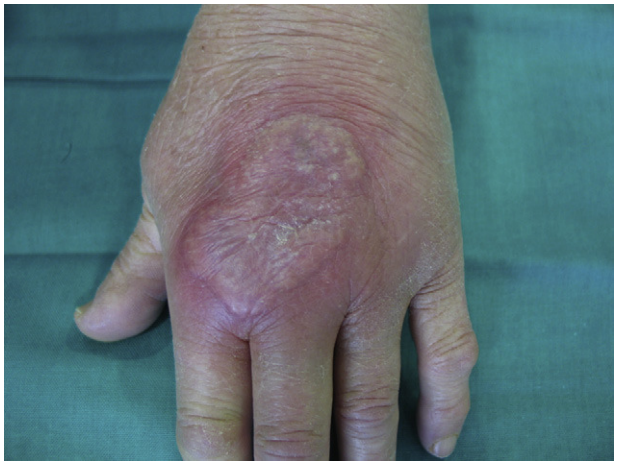

Figura 1. Placa eritematosa en el dorso de la mano izquierda, de borde pustuloso más acentuado de 3 × 3 cm de diámetro.

Strutton et al.[1] en 1995 acuño el término vasculitis pustulosa del dorso de las manos para referirse a un cuadro pustuloso y ampolloso en el dorso de las manos de una serie de pacientes, los cuales no presentaban clínica sistémica de forma sistemática. El estudio histológico mostraba características similares al síndrome de Sweet, pero con signos de vasculitis leucocitoclástica. Galaria et al.[2], 5 años más tarde instauró el término dermatosis neutrofílica del dorso de las manos (DNDM) para referirse al mismo cuadro clínico con ausencia de vasculitis leucocitoclástica en la biopsia. Ahmadi et al.[3] se decanta por el término pioderma gangrenoso de las manos para referirse a esta entidad y finalmente, Weening et al.[4] en 2004 propone el término DNM ya que también se han identificado casos con lesiones de exclusiva localización palmar.

Dejando de lado las disquisiciones terminológicas, sí parece quedar cada día más claro que es una variedad localizada del síndrome de Sweet y tiene capacidad para extenderse a otras localizaciones. La presencia de neutrofilia y fiebre no es constante (se halla ausente en la tercera parte de los casos). En la clínica se observan lesiones pustulosas o de contenido hemático en la localización dorsal y menos frecuentemente palmar, de carácter uni o bilateral pudiendo evolucionar a placas similares al pioderma gangrenoso.

Su principal importancia radica en el ámbito de edad al que afecta y que según algunas series, en el 27% de los casos se asocia a neoplasias[5] (principalmente de estirpe hematológica, cáncer de mama, adenocarcinoma renal metastásico, cáncer de pulmón, etc.), el 15% a enfermedades del aparato digestivo (enfermedad inflamatoria intestinal, diverticulitis, proctitis) y en menor porcentaje a procesos infecciosos (faringitis, monoartritis, etc.), pueden demorarse el cuadro infeccioso hasta una semana tras la aparición de la clínica cutánea, como el caso que nos ocupa.

Fisiopatológicamente la DNM tiene en común con el síndrome de Sweet, pioderma gangrenoso y vasculitis pustulosa el posible papel de los inmunocomplejos como causa de la lesión vascular y el neutrófilo como mediador inflamatorio principal. Algunos autores incluso van más allá al contrastar que la DNM comparte con el síndrome de Sweet el marcador HLAB54[6].

Desde el punto de vista terapéutico su manejo es similar al Sweet y la mayoría de los casos responden a corticoterapia sistémica. Se han ensayado con éxito sulfona oral, ciclosporina, metotrexate, ioduro potásico y salazopirina. El efecto terapéutico de los corticoides sistémicos radica en inhibir la síntesis de citocinas proinflamatorias y su actividad sobre los factores de transcripción kappa B (NF-κB) y activador de la proteína 1 (AP-1)[7]. El uso de

la terapia tópica (corticoides e inmunomodulares, p. ej. tacrolimus pomada) también se ha comunicado con éxito en casos aislados.

En conclusion, hemos presentado un nuevo caso de dermatosis neutrofílica de las manos como signo guía de un proceso infeccioso en particular. Hemos recordado su vinculación con neoplasias de índole hematológica y visceral, lo que nos obliga a conocer esta entidad de naturaleza emergente, así como la respuesta satisfactoria a terapia tópica corticoidea, que en nuestro caso fue útil por los antecedentes personales de la paciente y la aparición del cuadro infeccioso articular posterior que hubiese podido demorar su resolución.

Bibliografía

1. Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. J Am Acad Dermatol. 1995;32:192–8.
2. Galaria NA, Junkins-Hopkins JM, Kligman D, James WD. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: pustular vasculitis revisited. J Am Acad Dermatol. 2000;43:870–4.
3. Ahmadi S, Powell FC. Pyoderma gangrenosum: uncommon presentations. Clin Dermatol. 2005;23:612–20.
4. Weenig RH, Bruce AJ, McEvoy MT, Gibson LE, Davis MD. Neutrophilic dermatosis of the hands: four new cases and review of the literature. Int J Dermatol. 2004;43:95–102.
5. Walling HW, Snipes CJ, Gerami P, Piette WW. The relationship between neutrophilic dermatosis of the dorsal hands and sweet syndrome: report of 9 cases and comparison to atypical pyoderma gangrenosum. Arch Dermatol. 2006;142:57–63.
6. Takahama H, Kanbe T. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: a case showing HLA B54, the marker of Sweet's syndrome. Int J Dermatol. 2010;49:1079–80.
7. Fernández-Fernández FJ, Álvarez-Fernández JC, Romero-Picos E, Garrido JA, Sesma P. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands associated with a myeloproliferative neoplasm, unclassifiable and a simultaneous cancer of colon. Acta Medica. 2010;53:153–6.

Ricardo Ruiz-Villaverde[a,*], Manuel Galán-Gutiérrez[a], Daniel Sánchez-Cano[b] y María Carmen Ramírez-Barbarena[c]

[a] *Unidad de Dermatología, Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, España*
[b] *Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Granada, Granada, España*
[c] *Servicio de Reumatología, Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: ismenios@hotmail.com (R. Ruiz-Villaverde).

doi:10.1016/j.regg.2011.08.001