

## Enfermedad de Sneddon-Wilkinson

### Sneddon-Wilkinson disease

Jorge Luis Valdés González,<sup>1</sup> Urbano Solís Cartas,<sup>1</sup> Eida María Valdés González,<sup>1</sup> Marian Muñoz Balbín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Escuela Superior Politécnica de Chimborazo. Chimborazo, Ecuador.

<sup>1</sup>Universidad Nacional de Chimborazo. Chimborazo, Ecuador.

---

#### RESUMEN

**Introducción:** la dermatosis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson, es una enfermedad poco común, que se distingue por pústulas flácidas, recurrentes y coalescentes; su mecanismo etiológico no está del todo dilucidado, pero se relaciona con la presencia de enfermedades neoplásicas o inmunológicas.

**Presentación del caso:** se presenta el caso de un niño de 4 años de edad, que acude a consulta de Dermatología del Hospital Andino de Chimborazo, con manifestaciones clínicas que permiten hacer el diagnóstico de dermatosis pustulosa subcórnea.

**Conclusiones:** la enfermedad de Sneddon-Wilkinson es una afección rara que se presenta frecuentemente en pacientes femeninas de 40 años y más. Se caracteriza por una amplia diversidad de manifestaciones cutáneas que dificultan el pronóstico y la evolución del paciente. Esta enfermedad, cuando se presenta en niños, puede confundirse con otras afecciones que cursan con exantemas cutáneos.

**Palabras clave:** dermatosis pustulosa subcórnea; enfermedad de Sneddon-Wilkinson; dermatosis vesiculobulosa.

---

#### ABSTRACT

**Introduction:** subcorneal pustular dermatosis or Sneddon-Wilkinson disease is a rare illness characterized by recurrent, coalescent and flaccid pustules; its etiological mechanism is not totally known, but it is related to neoplastic or immunological diseases.

**Case presentation:** a four-year old child who went to the dermatology service of Hospital Andino de Chimborazo. He presented with clinical manifestations that allow making the diagnosis of subcorneal pustular dermatosis.

**Conclusions:** Sneddon-Wilkinson disease is a rare illness that frequently occurs in 40 years-old and older women. It has a wide range of skin manifestations that makes prognosis and recovery of patient difficult. When it appears in children, it may create confusion with other illnesses having skin exanthemas.

**Keywords:** subcorneal pustular dermatosis; Sneddon-Wilkinson disease; vesical bullous dermatosis.

---

## INTRODUCCIÓN

La dermatosis pustulosa subcórnea (DPS) es una enfermedad rara, de evolución crónica, descrita por primera vez en 1956. Epidemiológicamente se reporta con mayor frecuencia en pacientes del sexo femenino, mayores de 40 años, aunque han sido reportados casos en niños. Su patogenia todavía es desconocida, pero, por su base inmunológica, se sospecha su asociación con enfermedades oncológicas y reumatológicas; sin embargo, en muchos casos no se logra descubrir esta asociación.<sup>1-5</sup>

La DSP se caracteriza por la aparición de pústulas flácidas, recurrentes y coalescentes, que causan lesiones anulares, circinadas o serpiginosas, las cuales son flácidas, estériles, muy superficiales y de fácil ruptura, por lo que evolucionan hacia erosiones aisladas o agrupadas en figuras policíclicas y serpiginosas.<sup>3-6</sup>

Las lesiones iniciales suelen localizarse en la cara y región lateral de cuello, para luego extenderse de preferencia al tronco, parte proximal flexora de las extremidades, región submamaria y grandes pliegues. En la mayoría de los casos se describe distribución simétrica en las axilas, cuello, raíces de los miembros, región submamaria y la piel adyacente. Por su base inmunológica, se sospecha su asociación con enfermedades oncológicas y reumáticas; sin embargo, en muchos casos no se logra establecer esta asociación.<sup>2-4,7,8</sup>

El diagnóstico de la enfermedad se basa en las manifestaciones clínicas (lesiones dérmicas), y se corrobora mediante estudios histopatológicos. Se describe que el diagnóstico diferencial debe realizarse con otras entidades que cursan con cuadros similares, como es el caso de la psoriasis pustulosa, el pénfigo foliáceo, el pénfigo por IgA, la dermatitis herpetiforme, el impétigo ampollar, el eritema multiforme y el eritema necrolítico migratorio; estas afecciones también cursan con diferentes estadios de lesiones cutáneas, pero se diferencian en los hallazgos histopatológicos.<sup>4,5,7</sup>

Se reporta como tratamiento de elección el uso de dapsona, aunque deben utilizarse otras medidas encaminadas a mejorar las condiciones locales con el uso de tratamientos tópicos. Se evolución es hacia la cronicidad, y se describe un tiempo promedio de duración de la enfermedad de 5,8 años. Se plantea que los casos que se extienden de este periodo, y sobre todo los pediátricos, tienen a desarrollar posteriormente una psoriasis pustulosa clásica, o una psoriasis vulgar.<sup>4,6-8</sup>

Teniendo en cuenta lo infrecuente de la aparición de la enfermedad, lo atípico de su presentación en edades infantiles, las complicaciones estéticas que suele dejar como secuela, y la no existencia de reportes de este tipo en el Ecuador, es que se decide presentar este caso, con el objetivo de dar a conocer los elementos semiológicos que permiten llegar al diagnóstico de la enfermedad de Sneddon-Wilkinson.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 4 años de edad, sexo masculino, con antecedentes personales y familiares de buena salud. Acude a consulta de Dermatología del Hospital Andino Chimborazo por presentar lesiones vésico pustulosas, con contenido purulento, en el abdomen y la raíz de las extremidades, de 10 días de evolución, acompañado de prurito y ardor, con buen estado general. Destaca la madre que ha presentado cuadros similares en otras ocasiones, afectando, incluso, el cuello, y que las lesiones mejoran, y a veces hasta desaparecen, después de tratamientos locales.

Al examen físico se observaban múltiples vesículas flácidas ubicadas predominantemente en el abdomen, el pubis y la parte proximal de los miembros inferiores. Esas lesiones, que se asientan sobre una piel eritematosa, se caracterizan por la presencia de material purulento en la parte inferior de la ampolla, y contenido seroso en la parte superior. También se observaban áreas erosivas y costras negruzcas (figura 1).



Foto tomada por los autores.

**Fig. 1.** Lesiones ampollares, pustulosas, costrosas y erosivas en el abdomen, el pubis y la parte proximal de los miembros superiores.

Se realizaron una serie de exámenes complementarios para tratar de establecer relación con otras afecciones, los cuales resultaron negativos, y no se pudo, hasta este momento, encontrar relación con enfermedades reumáticas u oncológicas. El estudio histopatológico reveló: espongiosis epidérmica y presencia de pústula subcórnea llena de neutrófilos con ocasionales eosinófilos; la dermis subyacente presentaba infiltrado inflamatorio perivascular superficial mixto, elementos estos que confirman el diagnóstico de DPS ([figura 2](#)).

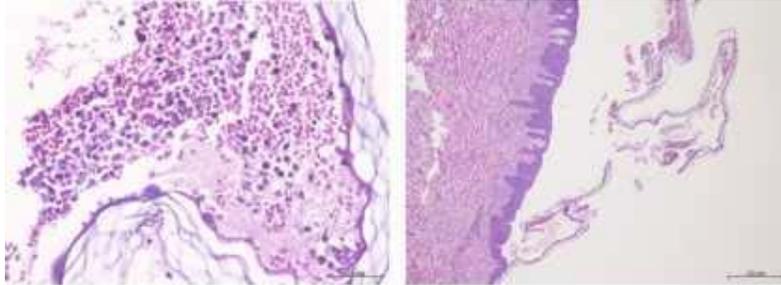


Foto tomada por los autores.

**Fig. 2.** Estudio histopatológico que revela espongiosis epidérmica y presencia pústula subcórnea llena de neutrófilos.

Una vez realizado el diagnóstico de DPS, se inicia el tratamiento con prednisona a dosis de 2 mg/kg/día, antihistamínicos orales y fomentaciones emolientes, evolucionando satisfactoriamente. Se la adicionó dapsona a razón de 1 mg/kg/día, y se ha ido disminuyendo paulatinamente la dosis de esteroides, sin haber aparecido nuevos brotes de la enfermedad en los últimos 4 meses. En estos momentos el paciente se encuentra en seguimiento por consulta externa de Dermatología.

## DISCUSIÓN

La pustulosis subcórnea de Sneddon-Wilkinson es una enfermedad infrecuente, crónica y recidivante, que por su poca frecuencia de aparición, se encuentra dentro del grupo de enfermedades raras.<sup>1,4,6,9</sup>

Se describe que la enfermedad afecta con mayor frecuencia al sexo femenino, y en edades que se sitúan alrededor o después de los 40 años, así que los reportes infantiles son infrecuentes,<sup>9,10</sup> lo cual no corresponde con este descrito, en el cual se presenta la enfermedad en un niño de solo 4 años de edad, aunque otros estudios también informan sobre aparición de la DPS en edades tempranas de la vida.<sup>2-4,9</sup>

La localización inicial de las lesiones cutáneas ha sido descrita en la cara y la región lateral del cuello, lo cual no se refleja en este caso, aunque es de destacar que existe el antecedente de brotes previos que pudieran tener involucrados a estos sitios como afectados con anterioridad.<sup>10-12</sup>

En concordancia con lo descrito en la literatura, las lesiones se presentaron como pústulas flácidas estériles, que se asientan sobre una piel sana o levemente eritematosa, que se destechan con facilidad, y evolucionan a lesiones erosivas, que se agrupan y adoptan patrones serpiginosos o anulares; las vesículas presentan contenido purulento en su interior, el cual, por declive, se localiza en la mitad inferior de la pústula, y permanece en su mitad superior un líquido claro seroso que da el aspecto denominado *half-half*, por esta clásica distribución.<sup>9-11</sup>

El diagnóstico se realizó teniendo en cuenta las manifestaciones dermatológicas y los hallazgos anatomopatológicos. Se realizó el diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con afección dérmica similar, dentro de las cuales se destaca el pénfigo por IgA, sobre el cual, incluso, algunos autores sugieren que podría corresponder a un subgrupo de esta enfermedad, debido a la similitud de las características clínicas e histológicas con la DPS; sin embargo, el pénfigo por IgA presenta en la inmunofluorescencia directa depósitos intercelulares de IgA contra la desmocolina, a diferencia de la pustulosis subcórnea, en la cual no están presentes los depósitos de IgA.<sup>7,11,12</sup>

Se plantea la asociación de esta enfermedad con otras enfermedades de origen autoinmune, particularmente con las enfermedades reumáticas y oncológicas, aunque en este caso, el examen físico del paciente, los complementarios y otras pruebas realizadas para el diagnóstico de estas enfermedades, no mostraron datos positivos que permitan tener sospecha de aparición de estas, aunque se mantiene la búsqueda activa de elementos de sospecha de enfermedades oncológicas o reumáticas.<sup>13-16</sup>

El uso de esteroides en fase aguda, y de dapsona posteriormente, se describe como tratamiento de primera línea en estos casos. En este paciente la respuesta al tratamiento inicial con prednisona fue satisfactoria, al aprovechar el efecto antiinflamatorio del medicamento. Se inició oportunamente el tratamiento con dapsona, y hasta el momento, la evolución ha sido favorable, sin la aparición de nuevos brotes.<sup>17</sup>

Como se describe, la DPS cursa con variada sintomatología de afectación cutánea, lo cual puede dificultar su diagnóstico. Conocer sus características semiológicas, así como el patrón de afectación, es de vital importancia para llegar al diagnóstico de la enfermedad, evitar las secuelas estéticas y la disminución de la percepción de la calidad de vida relacionada con la salud que esta enfermedad provoca en los pacientes que la padecen.

Se concluye que la DPS es una afección rara que se presenta frecuentemente en pacientes femeninas de 40 años y más, se caracteriza por una amplia diversidad de manifestaciones cutáneas que dificultan el pronóstico y la evolución del paciente. Esta enfermedad, cuando se presenta en niños, puede confundirse con otras afecciones que cursan con exantemas cutáneos.

Los autores no refieren conflictos de intereses en la realización del estudio.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol*. 1956;68:385-94.
2. Monteagudo Paz AF, Betlloch Mas I, Latorre Martínez N. Chronic bullous dermatosis of childhood. *Anales de Pediatría*. 2011;75(4):277-8.
3. Scalvenzi M, Palmisano F, Annunziata MC, Mezza E, Cozzolino I, Costa C. Subcorneal Pustular Dermatitis in Childhood: A Case Report and Review of the Literature. *Case Reports in Dermatological Medicine*. 2013;13:5.
4. Al Ameer A, Al Salman A, Al Braheem I, Al Marzoq Y, Imran M. Subcorneal pustular dermatosis in a 7-year old Saudi child: A case report and review of the literatura. *Journal of Dermatology & Dermatologic Surgery*. 2015;19(2):136-9.
5. Solís-Cartas U, Milera-Rodríguez Y, Santana I, Pereira-Torres J, De-Armas-Hernández A. Púrpura de Schonlein Henoch, presentación de caso. *Revista Cubana de Reumatología [serie en Internet]*. 2012 [citado 15 de noviembre de 2015];14(21). Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/217>
6. Razera F, Olm GS, Bonamigo RR. Neutrophilic dermatoses: part II. *An Bras Dermatol*. 2011;86:195-209.
7. 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;94:607-10.
8. Fonseca-Bustos J, Reynoso-von Drateln C, Rodríguez-Martínez N. Dermatitis pustulosa subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson. *Dermatol Rev Mex*. 2015;59:321-4.
9. Mintz EM, Morel KD. Clinical features, diagnosis, and pathogenesis of chronic bullous disease of childhood. *Dermatologic Clinics*. 2011;29(3):459-62.
10. Franco MR, Lodoso AL, Cuba M, Manzini MA. Enfermedad neutrofílica amicrobiana. *Rev Argent Dermatol*. 2003;84:14-25.
11. Cheng S, Edmonds E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33:229-33.
12. Álvarez G, Ivanov M, Vereá MA. Dermatitis pustulosa subcórnea de Sneddon-Wilkinson. *Dermatol Argent*. 2008;14:292-5.
13. Tajiri K, Nakajima T, Kawai K, Minemura M, Sugiyama T. Sneddon-Wilkinson Disease Induced by Sorafenib in a Patient with Advanced Hepatocellular Carcinoma. *Internal Medicine*. 2015;54(6):597-600.
14. Levy-Clarke G, Jabs DA, Read RW, Rosenbaum JT, Vitale A, Van Gelder RN. Expert panel recommendations for the use of anti-tumor necrosis factor biologic agents in patients with ocular inflammatory disorders. *Ophthalmology*. 2014;121(3):785-96.

15. Solis-Cartas U, García-González V, Hernández-Yane A, Solis-Cartas E. Síndrome Stevens Johnson como complicación de un paciente reumático. Rev Cubana de Reumatol [serie en Internet]. 2014 [citado 3 de noviembre de 2015]; 16(supl 1). Disponible en:  
<http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/373>
16. Versini M, Mantoux F, Angeli K, Passeron T, Lacour JP. Sneddon-Wilkinson disease: efficacy of intermittent adalimumab therapy after lost response to infliximab and etanercept. Annales de Dermatologie et de Venereologie. 2013; 140(12): 797-800.
17. Voigtländer C, Lüftl M, Schuler G, Hertl M. Infliximab (Anti-Tumor Necrosis Factor? Antibody). A novel, highly effective treatment of recalcitrant Subcorneal Pustular Dermatitis (Sneddon-Wilkinson Disease). Arch Dermatol. 2001; 137: 1571-4.

Recibido: 27 de diciembre de 2015.

Aprobado: 3 de febrero de 2016.

*Jorge Luis Valdés González*. Escuela Superior Politécnica de Chimborazo.  
Panamericana Sur, km 1 1/2, Riobamba. Chimborazo, Ecuador. Correo electrónico:  
[jorval1969@hotmail.com](mailto:jorval1969@hotmail.com)