

Dermatosis neutrofilica de las manos y rostro posterior a mordedura de perro: Reporte de caso y revisión de la literatura

Marta Valenzuela¹, Yamile Corredoira², Raúl de la Fuente³

¹Dermatóloga, Departamento de Educación en Ciencias de la salud, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

²Anatómopatóloga, Profesor Asistente de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

³Médico cirujano, Becado de Dermatología Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés. Recibido el 8 de mayo de 2018, aceptado el 13 de mayo de 2019.

Correspondencia: Dra. Marta Valenzuela Romo; Email: mvalenzuelaromo@gmail.com

RESUMEN

La Dermatitis neutrofilica de las manos es considerada una variante localizada acral del Síndrome de Sweet, más frecuente en mujeres y principalmente asociada a enfermedades hematológicas. Las lesiones aparecen como pápulas, vesículas, nódulos, placas, úlceras y ampollas, principalmente en el dorso de las manos. Aproximadamente la mitad de los pacientes presenta fenómeno de patergia como factor desencadenante.

En el presente caso clínico se describe una dermatosis neutrofilica de las manos posterior a mordedura de perro, asociado a mielofibrosis primaria y desarrollo de lesiones faciales.

Palabras claves: Dermatitis neutrofilica de manos; síndrome de Sweet.

SUMMARY

Neutrophilic dermatosis of the hands is considered an acral localized variant of Sweet Syndrome, more frequent in women and mainly associated with hematological diseases. The lesions appear as papules, vesicles, nodules, plaques, ulcers, and blisters, mainly on the back of the hands. Approximately half of the patients present a phenomenon of pathergy as a triggering factor. Herein we describe a case of neutrophilic dermatosis of the hands after a dog bite, associated with primary myelofibrosis and development of facial lesions.

Key words: Hand, neutrophilic dermatosis; Sweet syndrome

Las dermatosis neutrofilicas son un grupo de enfermedades caracterizadas por lesiones cutáneas que histológicamente muestran un infiltrado neutrofilico denso epidérmico, dérmico o hipodérmico, sin evidencia de infección ni vasculitis primaria. Las lesiones pueden incluir pápulas, vesículas, pústulas, placas, nódulos o úlceras.¹

El espectro de estas enfermedades incluye principalmente la dermatosis febril neutrofilica aguda (Síndrome de Sweet), aunque también otras condiciones, como hidradenitis neutrofilica ecrina, eritema elevatum diutinum, pioderma gangrenoso, dermatosis pustular subcórnea, dermatitis neutrofilica reumatoidea, paniculitis neutrofilica y abscesos asépticos. Estas

pueden asociarse a artritis reumatoidea, enfermedad inflamatoria intestinal o a neoplasias malignas hematológicas.¹ También se ha reportado un caso asociado a Policitemia Vera.²

La Dermatitis Neutrofilica de las Manos es una dermatosis neutrofilica de baja frecuencia, la revisión exhaustiva de la literatura revela solo cerca de 100 casos publicados hasta la actualidad.³ Se caracteriza por comprometer preferente – pero no exclusivamente – el dorso de las manos.⁴ Con frecuencia se confunde con procesos infecciosos que no responden a tratamiento antibiótico, lo que habitualmente retarda el diagnóstico.¹

La confirmación histológica obliga a descartar enfermedades sistémicas asociadas, principalmente neoplasias malignas hematológicas.^{4,5,6} El antecedente de trauma y el fenómeno de patergia son frecuentes, aunque a la fecha sin explicación.⁴

CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años, consulta por cuadro de 6 semanas de evolución, caracterizado por placas eritematovioláceas, de consistencia blanda, algunas ulceradas y costrosas, otras exudativas y con pústulas subcórneas, sensibles y pruriginosas en el dorso de las manos. Relata que la lesión inicial se desarrolló en el dorso de su mano izquierda, a partir de una herida por mordedura de perro, en las semanas siguientes se extendieron comprometiendo el dorso de ambas manos (Figura 1A) y rostro (Figura 1B). Las lesiones

fueron refractarias a tratamiento antibiótico oral y corticoides tópicos.

La paciente presenta antecedentes de cuadro hematológico de 14 años de evolución con diagnóstico actual de mielofibrosis primaria en etapa fibrótica, confirmada por biopsia de médula ósea, actualmente en tratamiento paliativo. Además, presenta antecedentes de consumo de tramadol y paracetamol por síndrome de hombro doloroso, de 10 meses de evolución. Se solicitan exámenes generales y biopsia de piel. El hemograma muestra leucocitosis de 15.400 células/uL, anemia (Hto 24.7 %, Hb 8,1gr/dl), fórmula diferencial alterada destacando: Basófilos 5 %, Mielocitos 19 %, Juveniles 1 %, Baciliformes 17 %, Segmentados 30 %, Linfocitos 14 %, Blastos 10 %. Plaquetas: 587.000 células/uL con velocidad de eritrosedimentación (VHS) 34 mm/hr. Pruebas hepáticas y creatininemia, normales.



Figura 1

A. Dermatitis neutrofilica de las manos, a compromiso de dorso de manos.

B. Lesión facial.

El estudio histopatológico mostró hiperortoqueratosis, acantosis y espongiosis leve, con infiltrado dérmico denso y difuso neutrofilico, y endotelios vasculares prominentes, de aspecto reactivo, en los vasos capilares de la dermis reticular profunda se observó además necrosis fibrinoide focal de la pared, con infiltrado perivascular mixto, concluyéndose un diagnóstico histopatológico de dermatosis neutrofilica del dorso de las manos. (Figura 2A y B). Un mes después de la biopsia presentó importante regresión espontánea de las lesiones de las manos, y aparición de lesiones nuevas en el rostro, aunque de menor tamaño e intensidad.

DISCUSIÓN

Strutton *et al* en 1995 describieron por primera vez una erupción del dorso de las manos similar al síndrome de Sweet pero que histológicamente presentaba vasculitis leucocitoclástica, denominándola “Vasculitis pustular de las manos”.^{7,8} La “Dermatosis neutrofilica del dorso de las manos” es un término acuñado en el año 2000 por Galaria *et al*.⁹ Se considera una variante topográfica del síndrome de Sweet, y al igual que esta entidad, puede asociarse a las mismas enfermedades sistémicas,^{4,5,6,8} principalmente hematológicas (~21%).⁵ También ha sido asociada a reacción post vacunación, infecciones virales o bacterianas y medicamentos.⁵ Típicamente compromete el dorso de las manos, aunque se han reportado casos con compromiso palmar^{1,10} como también de otras áreas⁵ como tobillos,¹¹ piernas,^{3,12} espalda, labios y frente.³

Al igual que el síndrome de Sweet es más frecuente en mujeres (69%) y también puede presentar fiebre, neutrofilia periférica, leucocitosis y aumento de la VHS o de niveles de proteína C reactiva, pero en rangos menores.⁵ La presencia de bulas, úlceras e incluso necrosis es más frecuente que en el síndrome de Sweet.^{1,5} El fenómeno de patergia asociado ha sido reportado⁴ e incluso se obtuvo el antecedente de trauma en más del 50 % en una revisión de 17 casos.¹

El diagnóstico clínico diferencial más frecuente es la infección bacteriana. Otros diagnósticos considerados son: infecciones, fúngica profunda, micobacteriana atípica, parasitaria y viral; pioderma gangrenoso

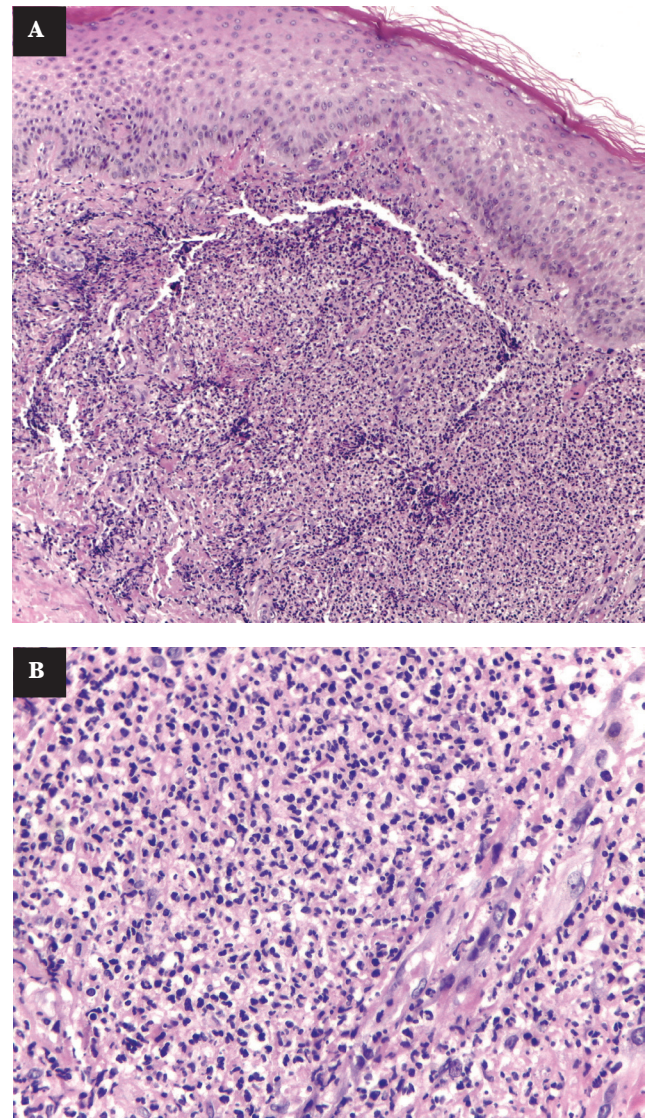


Figura 2

Dermatosis neutrofilica de las manos.

A. Hematoxilina-Eosina (10X). Infiltrado dérmico denso y difuso sin compromiso epidérmico, constituido por leucocitos polimorfonucleares.

B. Hematoxilina-Eosina (40X). Infiltrado dérmico difuso de neutrófilos, con ocasional leucocitoclasia y hacia la derecha, cambios endoteliales secundarios (edema de células endoteliales y fibrina intimal).

atípico, Síndromes de Sweet buloso o Sweet-like; eritema multiforme buloso o reacción pustular por medicamentos.³ Histológicamente, se ha sugerido que la presencia de vasculitis no es una característica del síndrome de Sweet ni de dermatosis neutrofilica de las manos, sin embargo, es posible que la vasculitis

sea secundaria a la liberación de sustancias nocivas por los neutrófilos.¹

Las lesiones responden rápidamente a los corticoides sistémicos. También se han usado dapsona, colchicina, minociclina y pentoxifilina. Las recurrencias se presentan hasta en un 10% de los casos.³

CONCLUSIÓN

El caso expuesto presenta distribución topográfica, histología, fenómeno de patergia y patología asociada características de la Dermatitis Neutrófilica de las Manos. El presente reporte reafirma la importancia de una sospecha diagnóstica precoz, la que debe ser confirmada oportunamente mediante estudio histopatológico para iniciar el manejo adecuado y evitar errores terapéuticos, como la debridación quirúrgica. El reconocimiento de esta entidad permite enfocar el estudio complementario hacia la búsqueda de patologías sistémicas asociadas, principalmente neoplas-

REFERENCIAS

1. Cheng AM, Cheng HS, Smith BJ, Stewart DA. Neutrophilic dermatosis of the hands: a review of 17 cases. *The Journal of hand surgery*. 2018;43(2):185. e1-. e5
2. de Vasconcelos P, Soares-Almeida L, Filipe P. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands in a patient with polycythemia vera. *Acta dermatovenerologica Alpina, Pannonica, et Adriatica*. 2013;22(2):53
3. Mobini N, Sadrolashrafi K, Michaels S. Neutrophilic Dermatitis of the Dorsal Hands: Report of a Case and Review of the Literature. *Case reports in dermatological medicine*. 2019;2019:8301585
4. Cariou C, Tisseau L, Darrieux L, Safa G, Ropars N. [Neutrophilic dermatosis of the dorsum of the hands after a rabbit scratch]. *Annales de dermatologie et de venerologie*. 2017;144(12):805-8.
5. Wolf R, Tüzün Y. Acral manifestations of Sweet syndrome (neutrophilic dermatosis of the hands). *Clinics in dermatology*. 2017;35(1):81-4
6. Duquia RP, Almeida HL, Jr., Vettorato G, Souza PR, Schwartz J. Neutrophilic dermatosis of the dorsal of the hands: acral sweet syndrome? *Int J Dermatol*. 2006;45(1):51-2
7. Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1995;32(2 Pt 1):192-8
8. Costa-Silva M, Pedrosa A, Azevedo F, Mota A. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: a restrictive designation for an acral entity. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2016;25(4):85-6
9. Galaria NA, Junkins-Hopkins JM, Kligman D, James WD. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: pustular vasculitis revisited. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2000;43(5 Pt 1):870-4
10. Del Pozo J, Sacristan F, Martínez W, Paradela S, Fernández-Jorge B, Fonseca E. Neutrophilic dermatosis of the hands: presentation of eight cases and review of the literature. *The Journal of dermatology*. 2007;34(4):243-7
11. Imaoka K, Kaneko S, Harada Y, Ota M, Furumura M, Morita E. Neutrophilic dermatosis of the palms. *J Dermatol*. 2012;39(11):949-51
12. Elham Behrangi M, Abbas Rasi M, Bahamin Attar M, Zahra Azizian M. Neutrophilic dermatosis of dorsal hands and legs. *Archives of Iranian medicine*. 2016;19(12):879