

EDITORIAL

Dermatosis neutrofílica frente a vasculitis pustulosa de las manos. ¿Una misma enfermedad?

Neus Curcó Botargues y Pere Vives Vilà

Sección de Dermatología. Hospital Mútua de Terrassa.
Terrassa (Barcelona). España.

Strutton¹, en 1995, definió con el término vasculitis pustulosa de las manos a una nueva entidad caracterizada por la aparición de placas con aspecto semejante al síndrome de Sweet distribuidas en la zona radial del dorso de las manos y cuya histología revelaba una vasculitis clara. Las lesiones se presentaban como placas y nódulos purpúricos con pústulas y ampollas en su superficie. Describió 6 casos, todos en mujeres. Con posterioridad, nosotros publicamos los casos de 2 pacientes varones² y Hall³, el caso de una nueva mujer, idénticos tanto clínica como histológicamente a los casos de Strutton. De los 9 casos, sólo tres presentaban fiebre y/o leucocitosis. Dos de los pacientes de Strutton tenían antecedentes de cáncer de mama y uno de nuestros enfermos había padecido un adenocarcinoma renal con metástasis. Un paciente presentó un cuadro previo de faringitis². En ningún caso se apreció una asociación con una enfermedad hematológica. Histológicamente se observaba un infiltrado neutrofílico con edema de la dermis papilar, una importante extravasación de hematíes, leucocitoclásia y necrosis fibrinoide de los vasos. El aspecto clínico y la histología eran parecidos a los del síndrome de Sweet, pero con la peculiaridad de la localización de las lesiones, que se limitaban a la zona radial del dorso de las manos, y la presencia de una vasculitis en la biopsia que parecía invalidar este diagnóstico. Todos los pacientes respondieron al tratamiento con corticoides orales y no a los antibióticos sistémicos. En el año 2000, Galaria et al⁴ publicaron el artículo titulado: «Dermatosis neutrofílica de las manos: revisión de la vasculitis pustulosa». En él presentaban los casos de 3 pacientes con lesiones en el dorso de las manos, únicas y ulceradas, que histológicamente revelaban un infiltrado neutrofílico pero sin vasculitis. Estos casos eran clínica e histológicamente distintos a los otros 9 casos, y quizás el diagnóstico más probable podría haber sido el de pioderma gangrenoso. De todas formas, los autores concluyeron que estos casos podían considerarse iguales a los descritos con anterioridad

Correspondencia: Dra. N. Curcó.
Castell, 25. 08221 Terrassa (Barcelona). España.

como vasculitis pustulosa de las manos constituyendo, por tanto, la misma entidad, para la que propusieron la denominación de dermatosis neutrofílica de las manos. La clasificaron como un subtipo de síndrome de Sweet y no reflejaron la importancia que se otorgó a la presencia de vasculitis histológica en los 9 casos inicialmente descritos¹⁻³. Di Caudo⁵, en un reciente artículo publicado en *Archives of Dermatology* con el título «Neutrophilic Dermatoses (pustular vasculitis) of the dorsal hands» presentó los casos de 7 mujeres con lesiones pustulosas en el dorso de las manos, aunque en cinco de ellas se apreciaba alguna lesión en otras localizaciones, y en cuya biopsia halló un infiltrado neutrofílico con vasculitis leucocitoclásica. Cabe remarcar que 3 pacientes presentaban recurrencias de la enfermedad.

Tras lo expuesto, ¿podemos englobar todos los casos en una misma entidad?, ¿la presencia de vasculitis es relevante o es obvia?, ¿cuál es el punto de corte, si lo hay, entre una dermatosis neutrofílica y una vasculitis pustulosa?, ¿puede ser todo un espectro continuo de la misma enfermedad? En un mismo enfermo, ¿podrían haber lesiones típicas de síndrome de Sweet y otras de vasculitis leucocitoclásica?

El síndrome de Sweet, o dermatosis neutrofílica febril aguda, se caracteriza por la presencia de placas o nódulos dolorosos eritematovioláceos localizados fundamentalmente en la cara, el cuello, la parte superior del tronco y las extremidades. Las lesiones suelen ser bilaterales y claramente simétricas en un 50% de casos⁶. Según la afirmación de Strutton en su artículo, en ninguna serie de revisión del síndrome de Sweet aparece explícitamente esta localización tan peculiar, la zona radial del dorso de las manos, aunque sí es cierto que las manos constituyen uno de los lugares predilectos, aunque no de forma exclusiva. En las extremidades inferiores, las lesiones son indistinguibles del eritema nudoso y aparecen en un 12-30% de los casos^{6,7}. Clásicamente, la histología del síndrome de Sweet se ha definido por la presencia de un infiltrado predominantemente neutrofílico sin vasculitis leucocitoclásica, lo que se ha considerado un criterio mayor, junto al clínico, para su diagnóstico. Puede acompañarse de fiebre, leucocitosis y artralgias como síntomas más frecuentes. Jordaan⁸, en su revisión de la histología de 54 biopsias pertenecientes a 37 enfermos con síndrome de Sweet, halló extravasación de hematíes en un 76%, células inflamatorias intramurales en un 39%, necrosis fibrinoide en 10 casos (18%) y no observó microtrombos en ninguna biopsia. Refirió que la necrosis fibrinoide es focal y siempre localizada en la dermis superficial. Este autor concluyó que esta necrosis fibrinoide representa un depósito pasivo de fibrina y otras proteínas, secundario a la lesión vascular producida por la gran afluencia de neutrófilos y sus enzimas. Con todo ello, afirmó que el síndrome de Sweet no puede ser considerado como un proceso vasculítico primario. De todas formas, la presencia de signos de vasculitis se repite en otros estudios. Sitjas et al⁶, en una revisión de 30 casos observaron infiltración de células inflamatorias en la pared de los vasos en 6 pacientes (20%), necrosis fibrinoide en tres (10%) y extravasación de hematíes en

12 (40%). Von den Driesch⁹ halló, en un 30% de los casos, cambios en los vasos semejantes a los observados en las vasculitis. Más recientemente, Malone et al¹⁰ revisaron 28 biopsias pertenecientes a 21 enfermos con síndrome de Sweet y hallaron 5 casos (29%) con presencia de vasculitis. Estos autores consideran que esta entidad no es un proceso primario mediado por inmunocomplejos, sino un epifenómeno que se observa con mayor frecuencia en lesiones de larga evolución y que no tiene relación con la cantidad de infiltrado. No observaron depósitos de inmunoglobulinas (Ig) ni de complementos en ninguna de las 6 biopsias. Concluyeron, por tanto, que la presencia de vasculitis no debe invalidar el diagnóstico de síndrome de Sweet.

Por otra parte, el síndrome de Sweet se ha asociado a enfermedades infecciosas, autoinmunes, hematológicas (fundamentalmente leucemia mieloide aguda), y también a neoplasias sólidas (cáncer de mama, cáncer de localización pélvica)^{7,11}. De los pacientes con síndrome de Sweet asociado con malignidad, el 50% son varones¹¹, dato que contrasta con el predominio de esta afección en las mujeres (86%)¹². En cuanto a las asociaciones de la denominada vasculitis pustulosa de las manos, se ha encontrado cáncer de mama ($n = 3$)^{1,5}, faringitis previa ($n = 1$)², adenocarcinoma renal metastásico ($n = 1$)², enfermedad de Raynaud ($n = 1$)³ y 3 pacientes con enfermedades intestinales (diverticulosis, diverticulitis, proctitis)⁵.

Jorizzo, con el término de reacción vascular neutrofílica, incluyó los cuadros descritos como venulitis necrosante (o vasculitis leucocitoclástica), síndrome de Sweet, vasculitis pustulosa y pioderma gangrenoso¹³. Todos estos procesos patológicos tienen en común el posible papel de los inmunocomplejos como causa de la lesión vascular y el neutrófilo como mediador de la inflamación en la patogenia de estas enfermedades. Todas estas afecciones se benefician del tratamiento con corticoides sistémicos.

Así mismo, la vasculitis pustulosa cutánea engloba a un grupo de enfermedades de etiología distinta que clínicamente se presentan con pústulas sobre una base purpúrica y en cuya histología aparece un infiltrado del tipo Sweet o una vasculitis leucocitoclástica. Estas enfermedades clásicamente son los síndromes de Behcet, de dermatosis-artritis gonocócica, de dermatosis-artritis asociado a enfermedad intestinal, la meningococemia y la vasculitis cutánea primaria idiopática¹⁴. La histología varía desde una vasculitis leucocitoclástica totalmente desarrollada hasta una reacción vascular con cambios en los vasos similares a los del síndrome de Sweet, en los cuales la lesión vascular y los hematíes extravasados y la leucocitoclasia eran menores que en las vasculitis leucocitoclásticas, y no está presente la necrosis fibrinoide. Los autores prefieren el término reacción vascular neutrofílica al de vasculitis Sweet's-like.

Así, observamos que en el síndrome de Sweet se puede encontrar vasculitis, y que en las vasculitis pustulosas a veces es difícil, histológicamente, hallar una vasculitis clara, por lo que no son entidades claramente separadas.

Expuesto todo lo anterior, se puede afirmar que estos pacientes presentan una reacción vascular neutrofílica,

y no parece temerario catalogarla como vasculitis pustulosa o como una variante de síndrome de Sweet. Si finalmente se acaba por denominar síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica del dorso de las manos, o bien vasculitis pustulosa, podría dilucidarse en función de si la vasculitis es primaria o es un fenómeno secundario. Estudios con biopsias seriadas podrían demostrar en qué momento de la evolución se produce la vasculitis.

Por nuestra parte, queremos destacar que un tercer paciente cuyo caso no hemos publicado, al que hemos diagnosticado recientemente en nuestro servicio, ha presentado placas características eritematovioláceas, con franco edema y pústulas en el dorso de ambas manos (que cumplen criterios clinicopatológicos de vasculitis pustulosa de las manos), asociadas en el mismo brote con placas eritematoedematosas en la cara anterior del tórax que cumplen criterios clínicos e histológicos de síndrome de Sweet. Creemos que dicha asociación en un mismo paciente ayuda a defender la teoría unitaria que han defendido otros autores, que afirman que la vasculitis pustulosa de las manos podría englobarse en el amplio espectro del síndrome de Sweet. Un paciente de Di Caudo⁵ también presentaba lesiones en la espalda características del síndrome de Sweet.

Con un número mucho más elevado de enfermos podremos extraer conclusiones, pero de momento es preciso aportar nuevos casos. Así, además de la clínica (veremos si esta localización exclusiva se va repitiendo) y de la histología (presencia o no de vasculitis), podremos observar si se asocia más al cáncer sólido y no a las enfermedades hematológicas, si se puede asociar a fármacos o a enfermedad intestinal y/o si se puede tratar de una enfermedad recidivante.

BIBLIOGRAFÍA

- Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:192-8.
- Curcó N, Payerols X, Tarroch X, Vives P. Pustular vasculitis of the hands. Report of two men. *Dermatology* 1998;196:346-7.
- Hall AP, Goudge RJ, Ireton HJC, Burrell LM. Pustular vasculitis of the hands. *Australas J Dermatol* 1999;40:204-7.
- Galarza 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.
- DiCaudo DJ, Connolly SM. Neutrophilic dermatosis (pustular vasculitis) of the dorsal hands. A report of 7 cases and review of the literature. *Arch Dermatol* 2002;138:361-5.
- Sitjas D, Puig LL, Cuatrecasas M, Moragas JM. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Int J Dermatol* 1993;32:261-8.
- Von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* 1994;31:535-56.
- Jordaan HF. Acute neutrophilic dermatosis. A histopathological study of 37 patients and a review of the literature. *Am J Dermatopathol* 1989;11:99-111.
- Von den Driesch P. Sweet's syndrome and vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:539.
- Malone JC, Slone SP, Wills-Frank LA, Fearneyhough PK, Lear SC, Goldsmith LJ, et al. Vascular inflammation (vasculitis) in Sweet syndrome. *Arch Dermatol* 2002;138:345-9.
- Berth-Jones J, Hutchinson PE. Sweet's syndrome and malignancy: a case associated with multiple myeloma and review of the literature. *Br J Dermatol* 1989;121:123-7.
- Kennett D, Hunter JAA. Sweet syndrome: a clinicopathologic review of twenty-nine cases. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:503-7.
- Jorizzo JL, Solomon AR, Zanolli MD, Leshin B. Neutrophilic vascular reactions. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:983-1005.
- McNeely MC, Jorizzo JL, Solomon AR, Schmalstieg FC, Cavallo T. Primary idiopathic cutaneous pustular vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:939-44.