

DERMATOSE PUSTULAR SUBCÓRNEA – RELATO DE CASO NO SEXO MASCULINO

SUBCORNEAL PUSTULAR DERMATOSIS – CASE REPORT IN MALES

DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCÓRNEA: INFORME DE UN CASO EN VARONES

Annamaria Piovezan Lorenção¹

RESUMO: **Introdução:** A dermatose pustular subcórnea foi inicialmente descrita por Sneddon and Wilkinson, em 1956, como uma doença rara, crônica e recorrente. **Objetivos:** Relatar o caso de um paciente masculino de 57 anos, caso este que não se encaixa na epidemiologia normalmente encontrada na doença. **Materiais:** Paciente masculino, 57 anos, natural e procedente de Jundiaí-SP, foi submetido à anamnese e exame físico completo, além de realização de anatomo-patológico. **Resultados:** Diagnóstico de pustulose subcórnea com subsequente tratamento. **Conclusões:** Apesar de a epidemiologia nos mostrar casos mais frequentes em mulheres, podemos encontrar em caso em um homem. Lançar mão do anatomo-patológico é indispensável para a melhor elucidação diagnóstica, garantindo tratamento adequado e diminuição da morbidade da doença, melhorando a qualidade de vida do paciente e, em geral, longos períodos sem recidivas.

Palavras-chave: Pustulose subcórnea. Subcórnea. Dermatologia. Anatomopatológico. Tratamento.

ABSTRACT: **Introduction:** Subcorneal pustular dermatosis was initially described by Sneddon and Wilkinson in 1956 as a rare, chronic, and recurrent disease. **Objectives:** To report the case of a 57-year-old male patient whose case does not fit the epidemiology normally found in the disease. **Materials:** A 57-year-old male patient, born and residing in Jundiaí-SP, underwent a complete medical history and physical examination, as well as histopathological examination. **Results:** Diagnosis of subcorneal pustulosis with subsequent treatment. **Conclusions:** Although epidemiology shows more frequent cases in women, we can find a case in a man. Using histopathological examination is indispensable for better diagnostic elucidation, ensuring adequate treatment and reducing the morbidity of the disease, improving the patient's quality of life and, in general, long periods without recurrence.

2438

Keywords: Subcorneal pustulosis. Subcornea. Dermatology. Pathological anatomy. Treatment.

RESUMEN: **Introducción:** La dermatosis pustulosa subcórnea fue descrita inicialmente por Sneddon y Wilkinson en 1956 como una enfermedad rara, crónica y recurrente. **Objetivos:** Presentar el caso de un paciente varón de 57 años cuyo cuadro clínico no se ajusta a la epidemiología habitual de la enfermedad. **Materiales:** Un paciente varón de 57 años, nacido y residente en Jundiaí, São Paulo, fue sometido a una historia clínica completa, exploración física y examen histopatológico. **Resultados:** Diagnóstico de pustulosis subcórnea con tratamiento posterior. **Conclusiones:** Si bien la epidemiología muestra una mayor frecuencia en mujeres, se ha descrito un caso en un hombre. El examen histopatológico es indispensable para un mejor diagnóstico, garantizando un tratamiento adecuado, reduciendo la morbilidad de la enfermedad, mejorando la calidad de vida del paciente y, en general, logrando largos períodos sin recurrencia.

Palabras clave: Pustulosis subcórnea. Subcórnea. Dermatología. Anatomía patológica. Tratamiento.

¹Médica formada pela Faculdade de Medicina de Jundiaí.

INTRODUÇÃO

A dermatose pustular subcórnea foi inicialmente descrita por Sneddon and Wilkinson, em 1956, como uma doença rara, crônica e recorrente. Também conhecida como pustulose subcórnea de Sneddon-Wilkinson ou doença de Sneddon-Wilkinson (DSW), a fisiopatologia dessa condição ainda não foi completamente elucidada, havendo indícios de que o fator de necrose tumoral (TNF)-alfa tenha seu papel como principal fator quimiotático, levando a hiperativação de neutrófilos.

Histologicamente, a condição se demonstra como pústula subcórnea exclusiva, com neutrófilos e raros eosinófilos, com ausência de espongiose ou acantose, embora esta última possa ser encontrada em lesões mais antigas. Pode-se encontrar, ainda, infiltrados inflamatórios perivasculares em lesões mais recentes.

Em relação a sua forma clínica, as lesões surgem, sobretudo, de forma simétrica em áreas como tronco, regiões flexoras como axilas, regiões inguinais e inframamárias, levando a sintomas como prurido e ardor. O diagnóstico é clínico e histológico, podendo-se lançar mão, também, da imunofluorescência direta e/ou indireta.

A doença, em geral benigna, pode ter associação com gamopatias monoclonais do tipo IgA, doenças hematológicas como mieloma IgA ou mieloma múltiplo, além de doenças da classe inflamatória, como a doença de Crohn. Em sua epidemiologia, pode-se notar predileção por pacientes do sexo feminino, com idade entre 40 e 50 anos, no entanto, podendo também ocorrer em faixas etárias mais jovens

O tratamento da Doença de Sneddon-Wilkinson pode ser feito, em primeira escolha, com doses de 50 a 200 mg por dia de Dapsona. Outras opções são a fototerapia com psoralênico associado à radiação ultravioleta do tipo A (P + UVA ou PUVA), radiação ultravioleta do tipo B de banda larga e ultravioleta do tipo B de banda estreita, isolada ou combinada com retinóides e/ou dapsona.

Como principais diagnósticos diferenciais temos o impetigo, a psoríase pustulosa localizada ou generalizada, pênfigo foliáceo, dermatite herpetiforme, e até mesmo farmacodermias, como a pustulose exantemática generalizada aguda.

MÉTODOS

Estudo observacional do tipo descritivo, realizado em consultório médico particular, com uso de apenas um paciente como base de dados. Foram coletados dados a partir do

prontuário médico da paciente e do resultado de seu anatomo-patológico. As informações coletadas foram: Nome, idade, sexo, residência/procedência, queixa principal, história da doença atual, tratamento e desfecho.

RELATO DE CASO

Paciente ML, 57 anos, masculino, branco, natural e procedente de Jundiaí-SP, chega à consulta dermatológica no dia 11/03/2024. Nega comorbidades prévias, tendo apenas como antecedente pessoal cirurgia de colecistectomia há 10 anos. Nega antecedentes familiares importantes para a elucidação diagnóstica. Relata aparecimento, há 02 meses, de pústulas flácidas em região inguinal que progrediram em número e diâmetro, chegando a acometer região de raiz de coxas bilateralmente. Apresentava prurido local associado, sem outros sinais e sintomas. Ao involuirem, as pústulas davam lugar para máculas eritematosas com aspecto descamativo. Com o passar dos dias notou que as pústulas se apresentavam com conteúdo pustular em região inferior e seroso em região superior.

Na ocasião, paciente foi submetido a realização de biópsia de pele de virilha esquerda com achado no anatomo-patológico de epiderme apresentando hiperceratose sobre a qual se notava deposição de fibrina com numerosos neutrófilos e formação pustular. Ainda na derme 2440 nota-se presença de leve a moderada acantose e discreta espongiose, sem agressão à camada basal. Havia na derme papilar, ligeiro edema e leve a moderado infiltrado inflamatório linfocitário de localização perivasicular e intersticial com neutrófilos de permeio. Todos esses achados favoreciam a hipótese clínica de Pustulose Subcórnea.

Paciente foi submetido, inicialmente, ao uso de Propionato de Clobetasol 0,5mg/g, tópico, duas vezes ao dia por 30 dias. Após o uso da medicação por um período de 15 dias, paciente referia que já pode notar melhora substancial das lesões, agora, apenas com máculas hipercrônicas residuais.

DISCUSSÃO

Deve incluir a interpretação dos autores sobre os resultados obtidos e sobre suas principais implicações, a comparação dos achados com a literatura, as limitações do estudo e eventuais indicações de caminhos para novas pesquisas. O médico dermatologista ao iniciar a investigação etiológica de lesões vesicopapulosas sobre base eritematosa e com superfície descamativa, deve ter como principais hipóteses diagnósticas a psoríase pustulosa ou, o

diagnóstico do relato de caso, a pustulose subcórnea. Porém, deve se manter atento aos demais diagnósticos diferenciais, como o pênfigo foliáceo e a dermatose bolhosa por IgA linear.

A dermatose pustulosa subcórnea é uma doença rara, crônica e benigna, que acomete principalmente mulheres na faixa etária entre os 40 e 50 anos. As lesões surgem sobretudo de forma simétrica em áreas como tronco, regiões flexoras como axilas, regiões inguinais e infra mamárias, normalmente poupando palmas, plantas, face e mucosas.

Como lesões iniciais, temos o surgimento de pústulas assépticas, flácidas e frágeis sobre base eritematosa, que podem, também, se apresentar com a característica de serem compostas em parte por conteúdo pustular e em parte de conteúdo seroso.

A histopatologia da pustulose subcórnea de Sneddon-Wilkinson, mostra pústulas exclusivamente subcôrneas, com neutrófilos e raros eosinófilos, não patognomônica, sendo que epiderme possui alterações mínimas. Na derme, pode haver infiltrado perivascular. É possível, também, se valer da imunofluorescência, seja ela direta ou indireta, que rotineiramente se mostra negativa para IgA, permitindo a exclusão de outros diagnósticos diferenciais.

Em relação a seu tratamento, temos que a medicação de primeira escolha é a dapsona, sendo seus principais efeitos adversos a anemia hemolítica. É possível, também, o uso único ou associado de acitretina e corticoides. Outras opções de tratamento são o uso de fototerapia com psoralênico associado a UVA (PUVA), UVB banda larga ou UVB banda estreita, podendo até chegar a necessidade de uso de imunobiológicos, como o infliximab.

2441

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar de a doença ser mais comum no sexo feminino e na faixa etária entre os 40 a 50 anos, a pustulose subcôrnea de Sneddon-Wilkinson também pode se fazer presente no sexo masculino. Além disso, apesar de comumente a doença regredir, de forma geral, ao uso isolado ou combinado de dapsona com outras drogas, temos que alguns pacientes respondem bem apenas a corticoterapia tópica.

O anatomo-patológico se mostra como exame indispensável para a melhor elucidação diagnóstica, garantindo tratamento adequado e diminuição da morbidade da doença, melhorando a qualidade de vida do paciente e, em geral, longos períodos sem recidivas.

REFERÊNCIAS

1. BERK DR, Bayliss SJ. Neutrophilic dermatoses in children. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:509–19. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2230.2008.02905.x>

2. BONIFATI C, Trento E, Cordiali Fei P, et al. Early but not lasting improvement of recalcitrant subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) after infliximab therapy: relationships with variations in cytokine levels in suction blister fluids. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:662–5.
3. CHENG S, Edmonds E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol.* Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/j.1365-2230.2008.02706.x>
4. FUKAMACHI S, Kabashima K, Sugita K, Kobayashi M, Tokura Y. Therapeutic effectiveness of various treatments for eosinophilic pustular folliculitis. *Acta Derm Venereol.* 2009;89:155–9. Disponível em: https://www.researchgate.net/profile/Kenji-Kabashima2/publication/24238590_Therapeutic_Effectiveness_of_Various_Treatments_for_Eosinophilic_Pustular_Folliculitis/links/oob7d53b767edb9d1000000/Theapeutic-Effectiveness-of-Various-Treatments-for-Eosinophilic-Pustular-Folliculitis.pdf
5. GROB JJ, Mege JL, Capo C, Jancovicci E, Fournerie JR, Bongrand P, et al. Role of tumor necrosis factor-alpha in Sneddon-Wilkinson subcorneal pustular dermatosis. A model of neutrophil priming in vivo. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25:944. Disponível em: [https://www.jaad.org/article/0190-9622\(91\)70290-I/pdf](https://www.jaad.org/article/0190-9622(91)70290-I/pdf)
6. RAZERA F, Olm GS, Bonamigo RR. Dermatoses neutrofílicas: parte II. *An Bras Dermatol.* 2011 Mar;86(2):195–211. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962011000200001>
7. REED J, Wilkinson J. Subcorneal pustular dermatosis. *Clin Dermatol.* 2000;18:301. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1365-2230.2008.02706.x>
8. RIVITTI EA. Erupções pustulosas. In: Sampaio SA, Rivitti EA, eds. *Dermatologia*. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas; 2014. p. 249–50.
9. VOIGTLANDER C, Luftl M, Schuler G, et al. Infliximab (antitumor necrosis factor alpha antibody). A novel, highly effective treatment of recalcitrant subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease). *Arch Dermatol.* 2001.