Rev Clin Esp. 2021;221(Espec Congr):747

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-035 - DERMATOSIS NEUTROFÍLICA: LAS DIFERENTES CARAS DE UN MISMO SÍNDROME

J.R. Marques Soares, L. Aceituno Sierra, C. Codina Claveguera, A. Anton Vicente, C. Nolla Fontana, M. Camprodon Gómez, R. Solans Laque y S. Bujan Rivas

Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir la experiencia de una Unidad de Enfermedades Autoinmunes en el diagnóstico y manejo terapéutico de las diferentes formas de presentación de las dermatosis neutrofílicas (DN) con especial atención a su relación con otras enfermedades autoinmunes/autoinflamatorias.

Métodos: Revisión descriptiva retrospectiva de los datos clínicos, analíticos, genéticos e histológicos de una cohorte de 12 casos de dermatosis neutrofílica.

Resultados: Se identificaron 12 pacientes (11 mujeres) con DN. La lesiones cutáneas primarias fueron maculas/habones en 8 casos, placas ulceradas en 3 casos y placa eritematosa en 1 caso. 7/12 pacientes presentaron fiebre > 38 ^{o}C, 3/12 artralgias/artritis y 1/12 serositis. La elevación de reactantes de fase aguda (RFA) fue constante, detectando leucocitosis en 7/12 pacientes, autoanticuerpos en 4/12 pacientes (3 ANA+, 1 FR+). Se dispuso de biopsia en 11/12 casos. El infiltrado PMN se identificó en todos los casos. Otros hallazgos histológicos: leucocitoclastia (5/11), edema dérmico (4/11), e infiltrado eosinófilo (1/11). Ningún caso respondió a anti-H1 y todos respondieron a glucocorticoides (GC). 5/12 casos precisaron inmunosupresores. Los diagnósticos finales fueron: pioderma gangrenoso (PG) en 4 casos (fig. A), síndrome de Schnitzler en 1 caso (fig. B), síndrome autoinflamatorio indeterminado en 1 caso (fig. C), Sweet atípico 1 caso (fig. D) y dermatosis urticarial neutrofílica/urticaria neutrofílica (fig. E) en 7 casos. En un caso el diagnóstico final fue urticaria-vasculitis.

A
B
C
D
E

Discusión: Las DN constituyen un grupo de enfermedades cutáneas cuyo principal hallazgos histológico es la inflamación neutrofílica sin datos de vasculitis o infiltrado eosinófilo. Su presentación clínica varía desde erupciones urticariformes hasta ulceras como el PG. Son frecuentes fiebre, artralgias, leucocitosis y/o elevación de RFA. Pueden formar parte de otras enfermedades autoinmunes/autoinflamatorias como LES, criopirinopatías o síndrome de Schnitzler. Su tratamiento requiere usar GC y en formas refractarias, inmunosupresores (azatioprina/micofenolato) como ahorradores de GC.

Conclusiones: Las DN son entidades de presentación diversa desde exantemas urticariformes a ulceraciones, pueden ser parte del espectro de las enfermedades autoinmunes/autoinflamatorias y su manejo suele requerir de GCS e inmunosupresores.

Bibliografía

1. Gusdorf L, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis: A review. Ann Dermatol Venereol. 2018;doi.org/10.1016/j.annder.2018.06.010

0014-2565 / © 2020, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.