

Minicajos

Hidradenitis ecrina neutrofílica asociada con un síndrome mielodisplásico

REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Luis F. Gómez Echeverri
Margarita Velásquez Lopera
Francisco Cuéllar Ambrosi
Luis A. Correa Londoño

RESUMEN

Se reporta el primer caso de hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN) asociada con un síndrome mielodisplásico diagnosticado en la Universidad de Antioquia, como caso ilustrativo de una dermatosis poco frecuente.

Palabras clave: hidradenitis ecrina neutrofílica, síndrome mielodisplásico, dermatosis neutrofílica.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, 38 años de edad, quien presentó múltiples lesiones en piel asociadas con malestar general, fiebre, mialgias y artralgias de seis semanas de evolución. Al examen físico se encontraron múltiples pápulas y placas eritematoedematosas firmes, con apariencia de pseudovesiculación, localizadas en la frente, los hombros y los antebrazos (Figura 1). Los paraclínicos iniciales evidenciaron una anemia con compromiso de las series blanca y roja. Con la impresión diagnóstica de síndrome de Sweet se tomó una biopsia de piel y se realizó estudio hematológico completo y biopsia de médula ósea.

En la biopsia de piel se observó un compromiso extenso de las glándulas sudoríparas ecrinas, con un denso infil-



Figura 1. Pápulas y placas eritematosas, edematosas, en extremidades superiores.

trado inflamatorio neutrofílico que las rodea y penetra, correspondientes a una hidradenitis ecrina neutrofílica (Figura 2). Los estudios hematológicos revelaron un síndrome mielodisplásico.

Para la HEN fue manejado inicialmente con prednisolona, 50 mg/día, VO, por dos semanas, y posteriormente 30 mg/día, VO, por ocho semanas, con mejoría inicial pero con recurrencias frecuentes. Ante la severidad del síndrome mielodisplásico, se decide realizar un trasplante alogénico de médula ósea de un donante HLA idéntico intrafamiliar, pero el paciente falleció un mes después por una recaída severa.

DISCUSIÓN

La HEN es una dermatosis neutrofílica poco frecuente, que se caracteriza por el inicio súbito de pápulas o placas eritematosas, con un infiltrado neutrofílico alrededor de las glándulas ecrinas.¹ Fue descrita en 1982 por Harrist et al en

Luis F. Gómez Echeverri, RII Dermatología, Facultad de Medicina Universidad de Antioquia, Medellín.

Margarita Velásquez Lopera, Docente Dermatología, Universidad de Antioquia.

Francisco Cuéllar Ambrosi, Docente Hematología, Universidad de Antioquia.

Luis A. Correa Londoño, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia.

Correspondencia: Luis Fernando Gómez.
E-mail: mdluchogom@starmedia.com

Hidradenitis ecrina neutrofílica asociada con un síndrome mielodisplásico

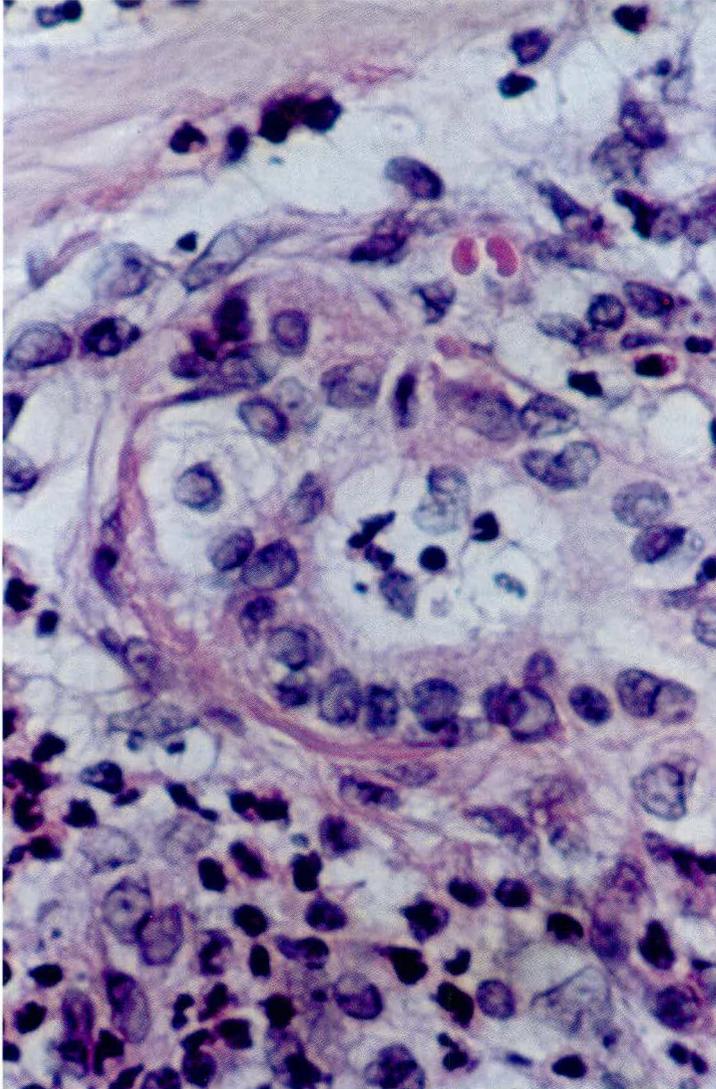


Figura 2. Presencia de PMNN en el revestimiento epitelial y en las luces de los conductos. H&E 40X.

un paciente con leucemia mieloide aguda en tratamiento con citarabina. En 1988 Kutter et al publicaron el primer caso de HEN idiopática.²

La HEN se asocia con numerosas malignidades, principalmente leucemia mieloide (6%) seguida por otras leucemias, linfomas Hodgkin y no Hodgkin, y tumores sólidos como el tumor de Wilms, osteosarcoma y el carcinoma testicular.^{3,4}

Numerosos fármacos se han asociado con esta condición, y la citarabina es, el más frecuente. Otros medicamentos implicados son bleomicina, mitoxantrone, ciclofosfamida, lamustina, zidovudina (AZT), acetaminofén y factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF). La erupción empieza en promedio ocho días después del inicio de la droga, excepto con el acetaminofén que puede producir el brote meses después.^{1,2,4}

Se han descrito algunos casos de HEN de origen infeccioso por *Serratia*, *Enterobacter cloacae* y *S. aureus* y en publicaciones recientes se describe una forma de HEN idiopática en personas sanas.^{2,4,5}

El cuadro clínico se caracteriza por pápulas y placas eritematosas, ocasionalmente pústulas, vesículas, nódulos, lesiones urticariformes y similares a eritema multiforme y más raramente edema y eritema periorbitario.^{2,3,4} Las lesiones generalmente son asintomáticas, autolimitadas en una a dos semanas y localizadas en extremidades, tronco, región periorbital, cuello, cara, orejas y palmas.^{4,5} Las recurrencias se presentan en el 50 a 60% de los casos asociados con quimioterapia.³ Otros signos clínicos son: fiebre, neutropenia y patergia, especialmente en HEN asociada con malignidad hematológica.^{2,5}

La hidradenitis ecrina palmoplantar idiopática es una variante en niños sanos, descrita en 1994 por Stahr et al, caracterizada por placas y nódulos eritematosos, dolorosos, en palmas y/o plantas, autolimitados y recurrentes.^{2,5}

El diagnóstico se sospecha por la clínica y se confirma con la histología. Los cultivos microbiológicos son útiles para descartar procesos infecciosos.² La histopatología se caracteriza por un infiltrado neutrofílico que rodea las glándulas ecrinas en la base y en los conductos, con necrosis de las células secretoras. Ocasionalmente puede presentarse degeneración mucinosa alrededor de las glándulas y siringometaplasia escamosa de los conductos ecrinos, hemorragia dérmica y paniculitis superficial leve.^{2,4,5}

La fisiopatología de la HEN es desconocida. Se ha planteado que los fármacos tienen un efecto tóxico en las células epiteliales ecrinas, pero esta hipótesis no es satisfactoria, puesto que esta patología se presenta en personas sanas y asociada con malignidad hematológica. Otros factores implicados son el trauma y la oclusión

Hidradenitis ecrina neutrofílica asociada con un síndrome mielodisplásico

local. No se conoce la causa exacta que induce la liberación local de factores quimiotácticos de neutrófilos.^{2,3,5}

Las lesiones se resuelven espontáneamente, pero las recurrencias son frecuentes. El tratamiento con AINES como ibuprofeno y naproxeno y los esteroides sistémicos mejoran el dolor e inducen la desaparición de las lesiones. También se ha utilizado dapsona para tratamiento y profilaxis de las recurrencias en los pacientes que reciben ciclos de quimioterapia. Los esteroides tópicos no son útiles.^{2,5}

SUMMARY

We report a case of neutrophilic eccrine hidradenitis associated to myelodysplastic syndrome. It is the first case at the Service of Dermatology of Universidad de Antioquia.

Key words: neutrophilic tissue reactions, myelodysplastic syndrome, neutrophilic eccrine hidradenitis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bachmeyer C, Chaibi P, Avactingi S. Neutrophilic eccrine hidradenitis induced by granulocyte colony-stimulating factor. *Br J Dermatol* 1998; 139:354-355.
2. Huang W, McNeely C. Neutrophilic tissue reactions. *Adv Dermatol* 1999; 3:33-64.
3. Keane FM, Munn SE, Buckley DA, et al. Neutrophilic eccrine hidradenitis in two neutropaenic patients. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26:162-165.
4. Wenzel FG, Horn TD. Nonneoplastic disorders of the eccrine glands. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:1-17.
5. Ben-Amitai D, Hoda KE, Landau M, et al. Idiopathic palmoplantar eccrine hidradenitis in children. *Eur J Pediatr* 2001; 160:189-191.