

Celulitis Eosinofílica: Síndrome de Wells. Presentación de un caso asociado a traumatismo por coral marino.

Eosinophilic Cellulitis: Wells Syndrome. A case report associated with trauma with marine coral.

Beatriz Di Martino Ortiz¹, Mirtha Rodríguez Masi², Lourdes Bolla²

¹Profesor adjunto de dermatología. Dermatopatólogo. Práctica privada.

²Profesor titular de dermatología. Práctica privada.

RESUMEN

El síndrome de Wells, parte de las dermatosis eosinofílicas, está caracterizado por placas infiltradas, con edema y eritema, que se resuelven sin dejar cicatriz y se acompañan de eosinofilia en sangre periférica. Se han descrito casos familiares.

Aportamos un caso a este grupo de dermatosis poco frecuentes, donde para el diagnóstico es fundamental la anatomía patológica, ya que clínicamente se plantean numerosos diagnósticos diferenciales.

Palabras claves: dermatosis eosinofílica, síndrome de Wells, celulitis eosinofílica.

ABSTRACT

Wells syndrome, part of eosinophilic dermatosis, is characterized by infiltrated plaques with edema and erythema, which resolve without scarring and are accompanied by peripheral blood eosinophilia. Familial cases have been described.

We report a case of this group of rare dermatosis, pathological studies are essential for diagnosing as clinically encountered numerous differential diagnoses.

Keywords: eosinophilic dermatosis, Wells syndrome, eosinophilic cellulitis.

INTRODUCCIÓN

El denominador común de las dermatosis eosinofílicas es la eosinofilia en el examen dermatopatológico, por analogía con las "dermatitis neutrofílicas".

La eosinofilia tisular puede ser idiopática o secundaria, como en parasitosis o reacciones a fármacos, además se puede acompañar o no de eosinofilia periférica.¹

La fisiopatología de las dermatosis eosinofílicas es desconocida. Se tratan de síndromes reaccionales caracterizados por una activación del sistema inmunitario en respuesta a diversos antígenos que inducen la producción de citoquina IL-5, principal factor implicado en el

quimiotactismo, la activación y la supervivencia de los eosinófilos.²

La eosinofilia es considerada arbitrariamente como leve (351 a 1500 cel/mm³), moderada (>1500 hasta 5000 cel/mm³) y severa, las que presentan recuentos >5000 cel/mm³.²

En ocasiones no es posible demostrar eosinófilos ni en sangre periférica ni en piel, pero a través de la microscopía electrónica e inmunohistoquímica se demuestra la presencia de las proteínas catiónicas de los gránulos capaces de dañar el tejido, jugando un rol importante en la inflamación del tejido.²

Autor correspondiente:

Prof. Dra. Beatriz María Di Martino Ortiz.

Email: beatrizdimartino@gmail.com



Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons

Se consideran cinco las dermatosis eosinofílicas (DE) mayores: la foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE), la celulitis eosinofílica (CE) o síndrome de Wells, la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HALE), el granuloma facial (GF) y la úlcera eosinofílica de la mucosa oral (UE) interpretada en el sentido de expresión mucosa de infiltrados eosinofílicos autoinvolutivos de posible topografía diversa.¹

La celulitis eosinofílica fue descrita por Wells en 1971³, que llamó dermatitis granulomatosa recurrente con eosinofilia. Esta patología presenta cierta semejanza con la celulitis bacteriana, pero a diferencia de la misma, tiene carácter recidivante e histopatología característica, pero no exclusiva.⁴ En 1979 Spiegel acuña el término "Síndrome de Wells".⁴

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años de edad, procedente del área urbana de Asunción-Paraguay, de profesión secretaria, que viajó a Curazao (Antillas holandesas) y envía un archivo iconográfico por medio de un sistema de mensajería instantáneo, diciendo que se había traumatizado el muslo izquierdo en 2 oportunidades en una plataforma de madera flotante que se encontraba en el mar. En el momento sintió un ardor intenso, que desapareció tras media hora, dejando un ligero edema.

APP: rinitis alérgica y urticaria acuagénica

Examen Físico:

El cuadro inicia con una placa ovalada de 6 x 3 cm de ejes mayores, de límites poco definidos, centro eritematoso y bordes irregulares hipo pigmentados, localizada en muslo izquierdo (Figura 1 A). A las 24 horas la lesión se presenta como una placa eritematoedematosa de 7 x 4 cm de ejes mayores, con vesículas milimétricas en su interior (Figura 1 B).

A la semana presenta la siguiente evolución: Placa eritematoedematosa de 10 x 7 cm, límites definidos, bordes regulares, presenta en su interior secreción y costras amarillentas (Figura 1 C).

Laboratorio: Hemograma: Hb: 15 g/dl; Hto: 40 %; GB: 5.000.000 mm³, N: 40 %, Eosinófilos: 3 % cél/mm³; Plaquetas: 300 cél/mm³. Heces: no vermes ni protozoos.

IgE sérica total < de 500 UI/ml.

No se realizó cultivo.

Ante la sospecha clínica de que pudiera tratarse de una infección por micobacteriosis atípica se efectúa una biopsia de piel.

Anatomía Patológica: Infiltración dérmica superficial y profunda, eosinofílica, con histiocitos y *figuras en llama* (Figura 2). Ausencia de vasculitis aguda, granulomas o ampolla en esta toma. Coloración de

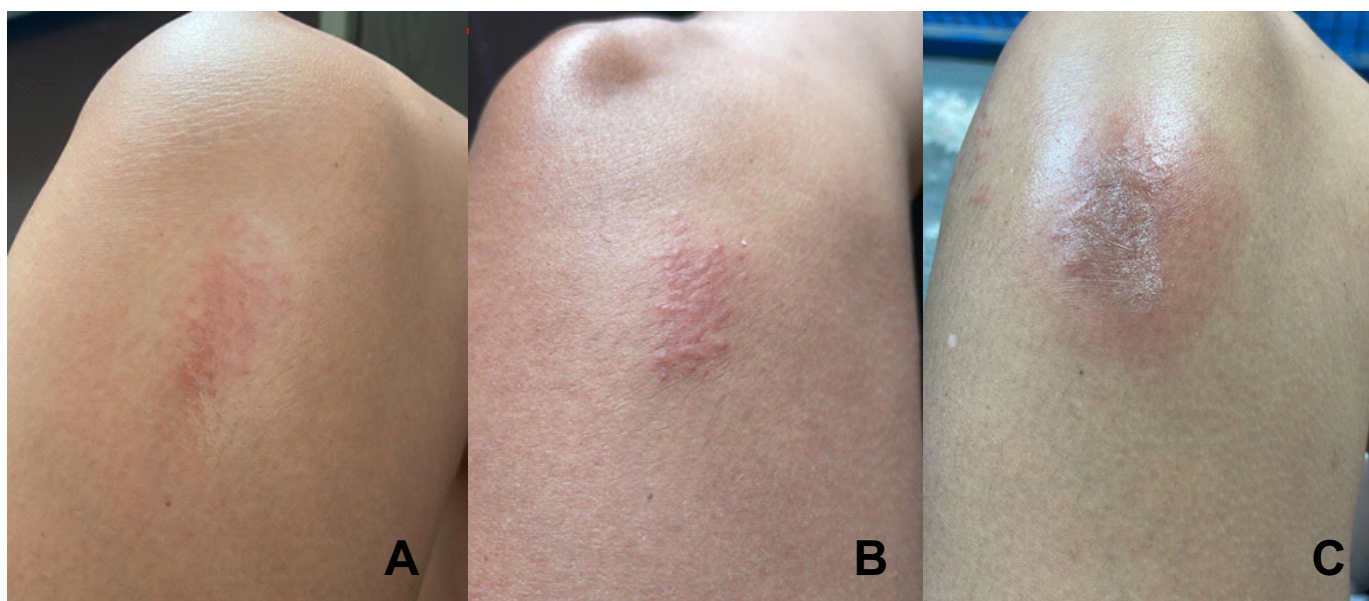


Figura 1. Clínica. A. placa ovalada de 6 x 3 cm de límites poco definidos, bordes irregulares hipo pigmentados y centro eritematoso. B. Placa eritematoedematosa de 7 x 4 cm, con vesículas milimétricas en su interior. C. Placa eritematoedematosa de 10 x 7 cm límites definidos, bordes regulares, presenta en su interior secreción y costras amarillentas.

Ziehl Neelsen NEGATIVA para BAAR.

Diagnóstico: Síndrome de Wells

Tratamiento y Evolución: Fexofenadina 180 mg por día y crema de betamesona local, con mejoría del cuadro (Figura 3).

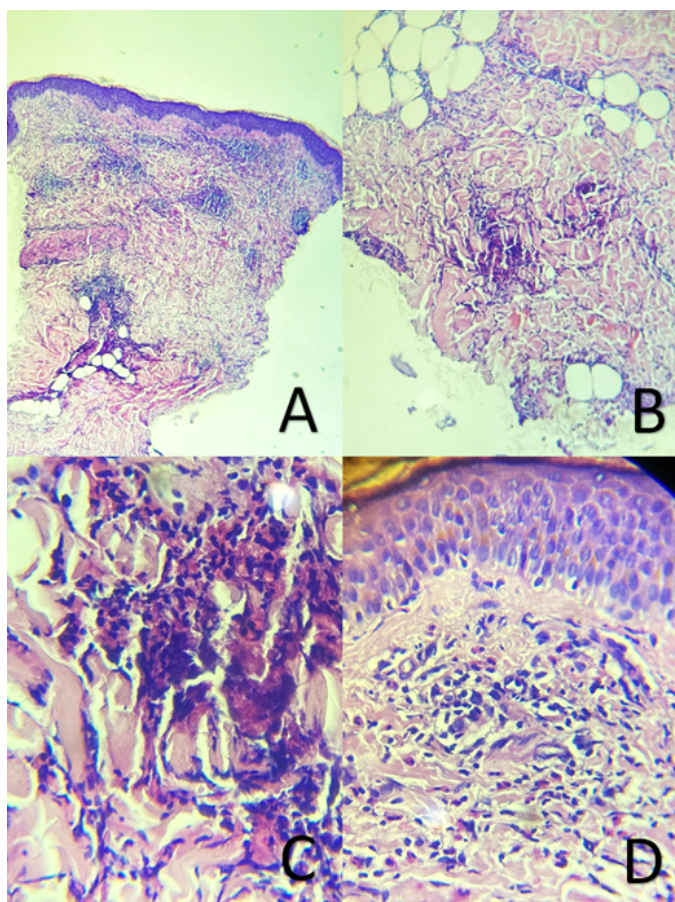


Figura 2. Histopatología. A. En la dermis se observa un intenso infiltrado superficial y profundo con numerosos eosinófilos (HE 10X). B. A mayor aumento una “figura en llama” (HE 20X). C. La misma está constituida por haces de colágeno degenerado marcadamente eosinofílico rodeado por un infiltrado (HE 40X). D. El infiltrado está compuesto por numerosos eosinófilos a mayor aumento. NO se observan granulomas ni vasculitis (HE 40X).

COMENTARIOS

El síndrome de Wells o celulitis eosinofílica, se describe principalmente en adultos, siendo la presentación en niños menores de 15 años muy rara y con claro predominio del sexo masculino, pudiendo quedar, a diferencia de los adultos, secuelas como pigmentación reticulada, alopecia cicatricial y parálisis del nervio oculomotor.⁴ La mayoría de los

casos de adultos son autolimitados, sin predilección sexual o racial.⁵

El mecanismo patogénico es desconocido.⁵ Se señala a una reacción de hipersensibilidad de tipo IV en respuesta a una variedad de estímulos exógenos y endógenos.⁶

Se conocen factores desencadenantes de esta reacción de hipersensibilidad como: picaduras de insectos, infecciones virales como herpes virus o bacterianas, erupciones por drogas y las vacunas que contienen timerosal; además han sugerido asociaciones con enfermedades hematológicas, tumores linfoproliferativos y carcinomas,^{6,7} síndrome hipereosinofílico idiopático, colitis ulcerosa, enfermedad celíaca.^{7,8} Muchas drogas han sido relacionadas casualmente al síndrome de Wells, como penicilina, tetraciclina, agentes anticolinérgicos, anestésicos, ácido acetilsalicílico, adalimumab e infliximab.⁸

El curso natural puede ser dividido en dos estadios: el primero, que se presenta como placas eritematosas localizadas o difusas, con prurito o ardor. Pueden desarrollar luego edema cutáneo. También podrían presentarse pápulas, nódulos o ampollas.⁶ En el segundo estadio, hay involución de lesiones, lo que ocurre en un período de dos a ocho semanas, y podrían quedar secuelas como hiperpigmentación o atrofia residual.⁶

El síndrome de Wells es una condición benigna sin manifestaciones sistémicas en la generalidad de los



Figura 3. Evolución clínica. Mejoría del cuadro. Mácula hiperpigmentada residual.

casos, aunque en ocasiones los pacientes pueden describir malestar general, artralgias, rara vez fiebre. Va a recurrir en varias oportunidades en la vida del individuo.⁹

Los criterios diagnósticos del Síndrome de Wells son:

1. Máculas eritematosas anulares o edematosas circinadas que pueden evolucionar a placas tipo morfea,
2. La presencia en la histopatología de las “figuras en llama”, que no son patognomónicas, y
3. Eosinofilia en sangre periférica que no siempre es constante.

Para el diagnóstico es fundamental la anatomía patológica, donde en una *primera fase o celulítica*, podemos observar un edema dérmico con infiltración de leucocitos, predominantemente eosinófilos, que raramente pueden extenderse a la hipodermis o al músculo, sin signos de vasculitis. En la *segunda fase*, el infiltrado descrito se acompaña de histiocitos y aparecen las características «figuras en llama» compuestas por haces de colágeno degenerado marcadamente eosinófilo rodeado por un infiltrado granulomatoso. Las «figuras en llama» son en realidad un depósito de la proteína básica mayor del eosinófilo en las fibras de colágeno. En la *tercera fase o de resolución* se produce una desaparición gradual de los eosinófilos, con la presencia aún de histiocitos y células gigantes alrededor de las figuras en llama formando microgranulomas.² No suele haber vasculitis^{5,8}, pero la aparición sucesiva de vasculitis, síndrome de Wells, y síndrome de Sweet se ha informado.⁸ Las figuras en llama también se observan en: penfigoide, prurigo, eczema, picaduras de insectos, e infestaciones por parásitos y dermatofitos,³ herpes gestationis⁵, en el síndrome de Churg-Strauss⁶, mucinosis folicular⁶.

En la analítica nos ayuda la eosinofilia, aunque está presente solo en el 50% de los casos. Puede asociarse a un aumento de la VSG y de la inmunoglobulina E.¹⁰

Entre los diagnósticos diferenciales se citan la urticaria, prurigo, síndrome de Sweet,⁷ urticaria vasculitis, celulitis bacteriana, urticaria por presión, dermatitis de contacto alérgica o irritante, tromboflebitis, lipodermatoesclerosis⁸, erisipela, granuloma anular⁹, entre otros.

El pronóstico es excelente, y la mayoría de los pacientes se recuperan sin ninguna dificultad.⁹ Siempre se

deben buscar antecedentes de atopía o urticaria previa¹⁰ y no debemos olvidar realizar un despistaje de procesos oncohematológicos.¹⁰

Los pacientes con eosinofilia idiopática persistente se rotulan dentro del síndrome hipereosinofílico (HES). Pacientes que presentan el espectro HES con hallazgos cutáneos de celulitis eosinofílica y sin enfermedad extracutáneas pueden clasificarse como hipereosinofilia persistente con síndrome de Wells (PHEWS).¹¹

Se ha propuesto que la celulitis eosinofílica podría estar en el mismo espectro de enfermedades que presentan trastornos con eosinofilia periférica, como el síndrome hipereosinofílico idiopático (HES) y el síndrome de Churg-Strauss, eosinofilia inducida por fármacos, síndrome de eosinofilia mialgia, foliculitis pustulosa eosinofílica, fascitis eosinofílica, y la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (enfermedad de Kimura)^{12,13}

En cuanto al tratamiento, los corticosteroides sistémicos son el tratamiento más efectivo¹⁴. De elección es la prednisona a 2mg/kg/día por una semana y luego se inicia el descenso de la misma.⁶

Otras terapias son los antihistamínicos anti-H1 (difenhidramina 25-50 mg/día), ciclosporina (2,5 a 5 mg/kg/día) y dapsona (50 a 300 mg/día).⁵ Se sugiere el uso de ciclosporina en casos recalcitrantes.⁶ Si un agente causal puede ser identificado, puede ser útil tratar la causa subyacente.⁸

Los corticosteroides tópicos también demostraron la eficacia, pero se debe considerar en los casos de enfermedades limitadas o en lesiones residuales.⁶ El tacrolimus ha sido utilizado con éxito en casos resistentes a esteroides.⁸

En conclusión, aunque el síndrome de Wells es una entidad que no se observa todos los días, debe tenerse en cuenta, sobre todo en pacientes que recurren al servicio con lesiones pruriginosas recurrentes. Presentamos el caso debido a la poca frecuencia de esta patología, destacando que a través de la biopsia se pudo llegar al diagnóstico final, debido a que clínicamente planteó numerosos diagnósticos diferenciales. Aportamos este caso de interés y con gran aparatosidad de lesiones clínicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valdivia-Blondet L. Los eosinófilos y la piel. *Dermatología Peruana*. 2007;17(2): 83-94.
2. Rodríguez Díaz E, Álvarez Cuesta C, Blanco Barrios S, Galache Osuna C, Requena Caballero C. Dermatitis eosinofílicas I. *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94(2):65-79.
3. Oda SG, Purschel W, Worret WI, Rakoski J. Hypereosinophilic cellulitis (Well's syndrome) resembling urticaria. *Acta dermatovenerologica A.P.A.* 1994; 3(4): 193-195.
4. Aparicio S, Torrelo A, Mediero I, Zambrano A. Síndrome de Wells en la infancia. Presentación de un caso y revisión de literatura. *Actas Dermosifiliogr*. 2000;91(7-8):343-348.
5. Hidalgo Parra I, Giusti C, Franco M, Galimberti G, Kowalczyk A, Galimberti R. Síndrome de Wells. *Arch. Argent. Dermatol.* 2006; 56(2) :67-70.
6. Sinno H, Lacroix JP, Lee J, Izadpanah A, Borsuk R, Watters K, Gilardino M. Diagnosis and management of eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome): A case series and literature review. *Can J Plast Surg.* 2012; 20(2):91-97.
7. Hassab El-Naby H, El-Khalawany. Multiple erythematous plaques on the trunk and extremities. *The Gulf Journal of Dermatology and Venereology*. 2010; 17(1): 61-64.
8. Asati D, Arya N, Kudligi C. Well's syndrome: a case report and review of literature. *Int J Biol Med Res.* 2012; 3(2): 1542-1545.
9. Cashin B, Allan N, Kang C. Wells Syndrome. *Western Journal of Emergency Medicine.* 2010; 11(1):95-96.
10. González Martínez F, Santos Sebastián MM, Navarro Gómez ML, Saavedra Lozano J, Hernández SaMpelayo T. Celulitis eosinofílica: Síndrome de Wells. *An Pediatr (Barc).* 2009; 70(5):509-511. Disponible en doi: 10.1016/j.anpedi.2009.01.007
11. Powell J, Kaur M, Muc P, Colloby P, Salim A. Hipereosinofilia persistente con síndrome de Wells. *Clin Exp Dermatol.* 2013;38(1):40-43.
12. Nguyen N, Ma L. Eosinophilic cellulitis and dermographism. *Dermatology Online Journal.* 2005; 11(4):7. Disponible en: <http://escholarship.org/uc/item/2vh6q4v0>
13. Herr H, Koh JK. Eosinophilic cellulitis (Wells' Syndrome) successfully treated with low-dose cyclosporine. *J Korean Med Sci.* 2001; 16(5): 664-668.
14. Schwartz RA, Brown J. Chief Editor: Elston D. Additional Contributors: Butler D, Elenitsas R, Nishikawa T. Wells Syndrome. Updated: May 13, 2014. Disponible en: emedicine.medscape.com/article/1124844.