

# Eritema Elevatum Diutinum como primera manifestación de infección por Virus de Inmunodeficiencia Humana: Presentación de un caso.

**ALEJANDRA JARAMILLO**

Médico residente de 2do año de dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

**JOSÉ MIGUEL CORTÉS**

Médico residente de 4to año de dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

**ELIBETH NOLASCO**

Médico residente de 1er año de cirugía dermatológica, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

**MIGUELINA MEJÍA**

Médico dermatólogo, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

**FERNANDA NANITA DE ESTÉVEZ**

Médico dermatólogo, dermato-patólogo. Enc. departamento de Histopatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: aleja\_85@hotmail.com

**Resumen.** El eritema elevatum diutinum (EED) se define como una vasculitis leucocitoclásica fibrosante cutánea, es una entidad poco frecuente, crónica, caracterizada dermatológicamente por lesiones polimorfas tipo pápulas, placas y nódulos de color eritematovioláceo y pardo amarillento que se localizan en forma simétrica en áreas extensoras de las extremidades y articulaciones, dejando cicatrices atróficas y áreas de hiperpigmentación. Se asocia a múltiples patologías de tipo autoinmune, hematológico e infeccioso. A continuación presentamos el primer caso documentado en la República Dominicana; un paciente masculino de 45 años de edad, en quien el hallazgo cutáneo de eritema elevatum diutinum fue la primera manifestación clínica de Infección por el virus de inmunodeficiencia humana. **Palabras claves.** *eritema elevatum diutinum, vasculitis leucocitoclásica, virus de inmunodeficiencia humana.*

**Erythema elevatum diutinum as a first manifestation for human immunodeficiency virus infection: A case report.**

**Abstract.** Erythema elevatum diutinum (EED) is defined as a cutaneous fibrosing leucocytoclastic vasculitis, it is an uncommon, chronic condition, characterized for bilateral, symmetrical erythematous and purpuric, brownish and yellowish papules, plaques and nodules, on extensor areas and joints, leaving atrophic scars and hyperpigmentation. It has been associated with autoimmune, hematologic and infectious diseases. We present the first case in the Dominican Republic: a 45 year-old man, with erythema elevatum diutinum as the first clinical manifestation of human immunodeficiency virus infection. **Keywords.** *Erythema elevatum diutinum, leucocytoclastic vasculitis, human immunodeficiency virus infection.*

## INTRODUCCIÓN

El eritema elevatum diutinum (EED) vocablo derivado del latín hace referencia elevatum a elevado y diutinum a crónico o persistente, constituye una forma de vasculitis leucocitoclásica fibrosante de etiología aun desconocida.<sup>1</sup> Esta tendencia a la cronicidad es quizás lo que diferencia a esta patología del resto de las vasculitis leucocitoclásicas;<sup>2</sup> descrita inicialmente en 1878 por Hutchinson y posteriormente por Bury en 1889. Pero es Radcliffe-Crocker y Williams que le dan el nombre de eritema elevatum diutinum en 1894.<sup>3</sup>

Esta entidad es una dermatosis crónica poco frecuente que se caracteriza por placas y nódulos eritematovioláceos pardos o amarillentos, estas lesiones suelen tener una disposición simétrica y localizada sobre superficies extensoras de las extremidades y en especial a nivel de las articulaciones;<sup>2</sup> principalmente en codos, dorso de manos, rodillas, piel sobre el tendón de Aquiles y en algunas ocasiones en glúteos y cara. A la palpación la consistencia de cada lesión aumenta con el paso del tiempo, la involución parcial puede darles un color amarillo

semejante al de los xantomas y en ocasiones EED puede resultar un simulador clínico de otras patologías como el sarcoma de kaposi, la angiomasosis bacilar, queloides y xantomas.<sup>4</sup> La sintomatología es muy variable desde lesiones totalmente asintomáticas hasta lesiones muy dolorosas, pasando por una sensación de ardor, artralgias, parestesias y prurito.<sup>5</sup>

Por lo general se presenta en pacientes entre la tercera y sexta década de la vida con ligera predominancia en el sexo masculino. Los casos asociados con VIH inician a edades más tempranas.

En la histopatología el EED predominan los elementos crónicos de la fibrosis sobre el infiltrado celular, las técnicas de inmunofluorescencia suelen resultar negativas sin embargo en algunos casos aislados se ha descrito positividad para inmunoglobulinas, complemento y fibrina en las paredes vasculares.<sup>4</sup> por lo cual se presume que la causa de EED está relacionada con depósitos de complejos inmunes vasculares.<sup>6</sup>

Dicha patología está asociada a múltiples enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, colitis ulcerativa, policondritis recidivante, enfermedad de Crohn, granulomatosis de Wegener, entre otras), infecciones (tuberculosis, hepatitis, sífilis) y se han reportado casos desde 1990 asociados con infección por VIH.<sup>6,8</sup> Obligando a la realización de exploraciones complementarias y exhaustivas que lo descarten.<sup>2</sup> A continuación se presenta el caso de un paciente masculino, en quien el hallazgo cutáneo de eritema elevatum diutinum fue la primera manifestación en el diagnóstico de Infección por VIH.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 45 años de edad, fototipo V, procedente y residente en San Juan, República Dominicana. Acude por presentar dermatosis que afecta articulaciones metacarpofalángicas de ambas manos, codos, rodillas y ambos tendones de Aquiles de dos años de evolución, asintomática. Antecedentes personales patológicos: hipertensión arterial de 3 años de evolución tratada con lisinopril de 20mg/día.

Al examen físico se observan múltiples placas y nódulos, de diferentes tamaños, redondeados, de consistencia dura, superficie lisa y brillante y color pardo amarillento localizado en las áreas anteriormente descritas. *Figura 1 - 4.*



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3

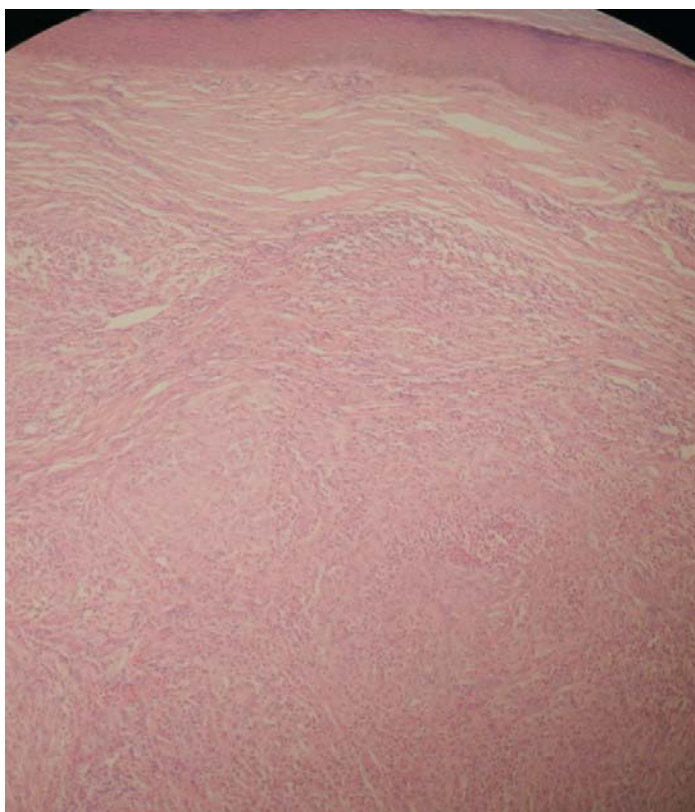


Fig. 4

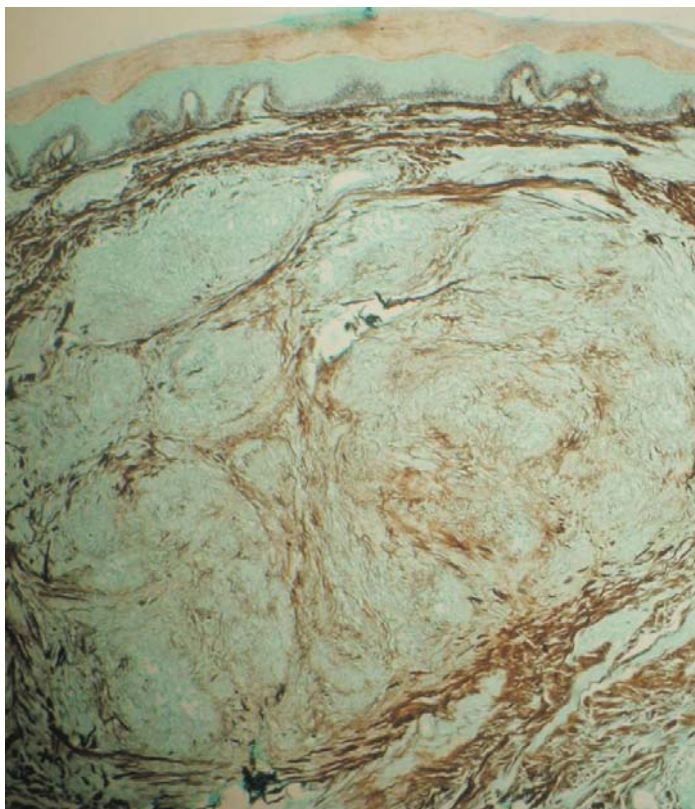
*Figura 1 - 4. Múltiples nódulos, de diferentes tamaños, consistencia dura, superficie lisa y color amarillento en manos, codos, rodillas y talones.*

Se indican estudios complementarios reportando hemograma: WBC: 3.19/ mm<sup>3</sup>, HGB: 11.4 g/dl, HCT: 33% MCV: 87.8 fl, MCH: 29.6 pg, eritrosedimentación: 37mm, examen de orina: albumina: trazas y sangre oculta: positiva, VIH: positivo. Glucemia, función renal, función hepática, perfil lipídico, proteínas totales y fraccionadas, PSA total y libre, factor reumatoide, proteína C reactiva, anti-DNA, ANAs y VDRL: dentro de rangos de normalidad, negativos y no reactivo respectivamente.

El estudio histopatológico reporta epidermis atrófica; dermis superficial y profunda ocupada por denso infiltrado de neutrófilos con leucocitoclásia rodeados por histiocitos y áreas de fibrosis. *Figura 5.* Tinción de PAS y Grocott: negativa. *Figura 6.*



**Figura 5.** Epidermis aplanada, dermis superficial y profunda se aprecia denso infiltrado de neutrófilos rodeados por histiocitos y áreas de fibrosis HE 10X.



**Figura 6.** Tinción de Grocott: negativa para hongos 10X.

## DISCUSIÓN

La presentación de esta enfermedad se da entre la tercera y sexta década de la vida como el caso de nuestro paciente, con ligero predominio en el sexo masculino, sin embargo un estudio realizado por Valverde F y Sánchez E en el 2004<sup>9</sup> en el IDCP-DHBD reporta un predominio del sexo femenino 71.4% frente a un 28.6% en el sexo masculino. Confirmándonos, además, esta revisión; que se trata de una enfermedad rara; pues en 37 años (1966-2003) sólo se reportaron 7 casos.<sup>9</sup> Nosotros realizamos una revisión de casos en los archivos del Departamento de Histopatología del IDCP-DHBD del año 2004 hasta la fecha y éste ha sido el único caso diagnosticado.

Las manifestaciones cutáneas se caracterizan por pápulas, placas y nódulos eritematovioláceas o pardo amarillentas localizadas predominantemente en las superficies extensoras de las extremidades y simétricamente distribuidas, ocasionalmente se erosionan y ulceran; también se han descrito lesiones vesiculosas o pustulosas, algunas resuelven a veces espontáneamente dejando atrofia acompañada de hiperpigmentación o hipopigmentación.<sup>1</sup> En nuestro paciente observamos nódulos pardos amarillentos simétricos y localizados en áreas extensoras siendo lesiones características del EED. La infección por VIH asociado a esta entidad tiene hallazgos peculiares que incluye extensas lesiones nodulares a temprana edad. El EED nodular es especialmente indicativo de infección por VIH;<sup>10,11</sup> Rasgo que presento nuestro paciente en todas sus lesiones.

Si bien su patogenia es poco conocida existen dos posibles hipótesis de la etiología: la primera se basa en una reacción antígeno-anticuerpo que causa un daño directo a las paredes de los vasos sanguíneos mediante la formación de inmunocomplejos y la otra explica que la inmunosupresión inducida por el VIH predispone a otras infecciones que actúan como estímulos antigénicos para la aparición de lesiones nodulofibróticas de EED.<sup>1</sup> Estas lesiones pueden ser confundidas con sarcoma de Kaposi, angiomatosis bacilar, nódulos reumatoideos, además de xantomas; siendo los dos primeros los principales diagnósticos diferenciales en EED asociado a VIH.<sup>10,11</sup>

Histológicamente se encuentran hallazgos no patognomónicos pero si característicos; en estadios iniciales se observa infiltrado inflamatorio con predominio de polimorfonucleares y degeneración fibrinoide de la pared vascular y aumento del número de mastocitos; los cuales coinciden con una vasculitis leucocitoclásica. En este estadio la relación clínico patología se torna difícil ya que el paciente no presenta dermatosis característica del EED. Quizás el carácter más distintivo se observa en los estadios tardíos de la enfermedad con la aparición de un cuadro denominado vasculitis fibrosante, caracterizado por la aparición de una fibrosis perivascular progresiva concéntrica alrededor de los vasos afectados; clínicamente se observan nódulos pseudotumorales en esta fase tardía que corresponden a formas evolucionadas de vasculitis fibrosante en las que la fibrosis se extiende alrededor de los vasos y llega a formar grandes nódulos fibrosos en la dermis que se unen para formar una imagen pseudotumoral;<sup>12</sup> como ocurre en el caso de nuestro paciente se encontraba en una fase tardía de la enfermedad cursando su segundo año de evolución de las lesiones por lo cual estas se presentaban con características pseudotumorales. El diagnóstico definitivo de EED lo realizamos a través la clínica los cuales deben ser confirmados por los hallazgos histopatológicos, su naturaleza crónica y recurrente ayuda a distinguirlo de otras entidades con similitud tanto clínica como histopatológica.<sup>2</sup>

El EED ha sido descrito en asociación con múltiples enfermedades en especial con las de origen hematológico, autoinmune, linfoproliferativo e infecciosas de origen bacteriano (estreptocócicas y E. coli) y virales (herpes, Hepatitis B y VIH).<sup>2,13</sup> Siendo la infección VIH la que se encontró asociada en nuestro paciente que presentaba dermatosis característica de EED en su fase tardía.

El tratamiento es difícil debido a la naturaleza crónica y recidivante de la enfermedad y está dirigido a aliviar el malestar asociado a las lesiones, disminuir el daño de la piel y en general, erradicar o minimizar los trastornos asociados subyacentes.<sup>3</sup> El tratamiento de elección es la dapsona la cual ejerce un efecto supresor mediante la inhibición de la migración de los neutrófilos y la adhesión mediada por las integrinas sucesos alterados en esta afección;<sup>13</sup> aunque no es curativo de la enfermedad y por ello observamos una rápida recidiva de las lesiones al suspender el tratamiento; si existe un grado importante de fibrosis en las lesiones nodulares esto con lleva a una peor respuesta del tratamiento.<sup>5</sup> El uso de la dapsona es limitado por sus efectos secundarios de metahemoglobinemia, hemólisis y agranulocitosis por lo cual su uso se debe realizar concomitante con la utilización de vitamina E o cimetidina.<sup>5</sup> Otros fármacos utilizados son niacinamida, colchicina y

la sulfapiridina; la escisión quirúrgica y los corticoides intralesionales solo se utilizan en caso de enfermedad limitada.<sup>5</sup>

Cuando el EED está asociado a una patología sistémica se debe tratar su enfermedad de base como ocurre en los pacientes VIH mediante la combinación de agentes antirretrovirales y dapsona o sulfamidas los cuales pueden ser beneficiosos.<sup>1</sup> Ya que se ha visto que brotes de EED coinciden con las exacerbaciones de la enfermedades de base como ocurre en la infecciones estreptocócicas y por VIH.<sup>5</sup>

## CONCLUSIÓN

La intención de esta publicación es facilitar el diagnóstico de futuros casos de EED y poner en consideración este caso excepcional de un masculino de 45 años de edad quien presenta la clínica e histopatología característica del EED de un paciente portador de VIH como primera manifestación clínica de esta enfermedad. Hecho poco frecuente y escasamente documentado en la bibliografía mundial. Por lo cual es interesante realizar estudios que revelen la frecuencia de esta patología en relación con infección por VIH.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Osvaldo S, Cristina P, et al. Eritema elevatum diutinum e infección por VIH. sociedad argentina de dermatología, 2007; 257-261.
2. Alejandra S, Estefanía C et al. Eritema elevatum diutinum asociado a crioglobulinemia mixta esencial. Arch. Argent. Dermatol 2011; 61: 12-17.
3. Nneka I, Lawrence E, et al. Eritema elevatum diutinum. 7a ed. Buenos Aires. Panamericana. 2010.
4. Eloy R, Cristina G, et al. Eritema elevatum et diutinum con afección palmar y asociación a p-ANCA. Actas dermosifilograficas astuiras. 2002; 93: 501-506.
5. Maria teresa B, Julio B, et al. Eritema elevatum diutinum. Actas dermosifilograficas 2003; 94 (5): 316-320.
6. Gibson L, El-Azhary R. Erythema Elevatum Diutinum Clinics in Dermatology 2000; 18: 295-299.
7. Barham KL, Jorizzo JL, Grattan B, Cox NH. Vasculitis and neutrophilic vascular reactions. 7a ed. Oxford. blackwell science. 2004.
8. Marie I, Courville P, Levesque H. Erythema elevatum diutinum associated with dermatomyositis. J Am Acad Dermatol. 2011; 64 (5): 1000-1.
9. Valverde F, Sánchez E. Eritema elevatum diutinum en el IDCP-DHBD. Rev dom dermatol 2004; 31(1): 29-33.
10. Rover PA, Bittencourt CM, Discacciati MP, et al. Erythema elevatum diutinum as a first clinical manifestation for diagnosing HIV infection: case history. Sao Paulo Med J 2005; 123: 201-203.
11. Kim H. Erythema elevatum diutinum in an HIV positive patient: a case report. J Drugs Dermatol 2003; 2: 411.
12. A moreno y J marcoval. Eritema elevatum diutinum. Madrid. Área Científica Menarini. 2007.
13. Am lorenz, MI garlatti et al. Erythema elevatum diutinum. Rev argent dermatol. 2007; 88 (2 ):82-87.
14. Prabhu S, Pai S, et all. A case of extensive erosive and bullous erythema elevatum diutinum in a patient diagnosed with human immunodeficiency virus (HIV). International Journal of Dermatology. 2011; 50 (8): 989-991.