

Síndrome de Wells. Presentación de un caso.

OLIVIA URIARTE HERNÁNDEZ.

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

FÉLIX DE JESÚS PADILLA TORRES.

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

DAISY MARGARITA BLANCO.

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

Correspondencia: oliviauriarte@hotmail.com

Resumen: El síndrome de Wells o celulitis eosinofílica es una dermatosis inflamatoria caracterizada por placas edematosas, eritema-violáceas, infiltradas y discretamente pruriginosas. Con carácter autolimitado, desaparecen sin dejar secuelas en semanas o meses, y habitualmente presentan un curso recurrente. En ocasiones, se acompañan de manifestaciones sistémicas como fiebre o poliartralgias, siendo muy raro el compromiso simultáneo de otros órganos internos. En el 50% de los casos se acompañan de eosinofilia periférica, dato común pero no indispensable para el diagnóstico. La "figura en llama", cuadro histológico característico de este síndrome, no es patognomónico, ya que también está presente en diversas entidades que deben ser colocadas como diagnósticos diferenciales. Por tanto, la presencia concomitante de un cuadro clínico característico y hallazgos histopatológicos típicos son fundamentales para el diagnóstico de celulitis eosinofílica. Se describen un caso, en el que la realización de una historia clínica minuciosa con descripción detallada de las lesiones, complementada con el estudio histológico cutáneo, fue crucial para el diagnóstico de síndrome de Wells. **Palabras clave:** *Síndrome de Wells, celulitis eosinofílica, figura en llama.*

Well's Syndrome: Case Report

Abstract. Wells' syndrome or eosinophilic cellulitis is a rare dermatosis characterized by erythematous and/or violaceous, edematous, infiltrated and pruritic plaques. Lesions resolve themselves spontaneously after weeks or months without residual scarring but recurrences are common. Sometimes, systemic symptoms such as fever or arthralgias are present, but other organ involvement is rarely noted. Peripheral eosinophilia is a frequent feature (50%), but it's not critical for diagnosis. The histopathologic findings in this syndrome are characteristic "flame figures" but no specific and may be observed in other disorders. Diagnosis of Wells' syndrome is based on both typical clinical features and histopathologic findings. We report a clinical cases in which a detailed clinical history and lesion description complemented with a cutaneous pathologic examination were crucial for the diagnosis of this syndrome. **Key words:** *Wells' syndrome. Eosinophilic cellulitis. Flame figures.*

INTRODUCCIÓN

En 1971 Wells describe un grupo de pacientes con placas eritematosas recidivantes de características anatomopatológicas peculiares, con el nombre de "dermatitis granulomatosa recurrente con eosinofilia".¹

Posteriormente publica junto con Smith nuevos casos, que denominan "celulitis eosinofílica"; finalmente se acuñó el término "síndrome de Wells" por Spigel y Winkelmann.² El síndrome de Wells es una dermatosis inflamatoria de patogenia desconocida, caracterizada por episodios recidivantes de placas edematosas, eritematosas y/o violáceas, que progresivamente se van infiltrando y tornando morfeiformes. Histopatológicamente se define por edema e infiltrado inflamatorio intersticial de eosinófilos, linfocitos e histiocitos que comienza en la dermis y se extiende al tejido celular subcutáneo. Como hallazgo más característico, aunque no patognomónico, pueden observarse las "figuras en llama", que consisten en gránulos de proteína básica mayor de los eosinófilos sobre fibras de colágeno, rodeadas de histiocitos y algunas células gigantes multinucleadas.^{3,4}

A continuación se describe un caso, en el que la presencia de un patrón histológico característico acompañado de un cuadro clínico y evolutivo bien definido, fue esencial para el diagnóstico de síndrome de Wells.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 51 años de edad, procedente y residente en Santo Domingo, ama de casa, quien acude por dermatosis que afecta miembros inferiores de 7 días de evolución, asociado a dolor local y prurito moderado, constituida por placas violáceas y eritematosas de bordes definidos con presencia de petequias y equimosis con predominio en región mamaria derecha, extremidades inferiores y glúteos. *Figura 1, 2 y 3.* Estas lesiones aparecieron de forma súbita, presentaban diferentes diámetros, algunas con regresión a la vitropresión. No se identificaron factores desencadenantes.



Figura 1. Dermatitis que afecta miembro inferior constituida por placas violáceas y eritemato edematosas, levemente violáceas, con algunas vesículas.



Figura 2. Dermatitis que afecta región mamaria derecha constituida por placa eritematosa de bordes definidos con presencia de micropápulas.



Figura 3. Dermatitis que afecta glúteos constituida por placas eritematosas de bordes definidos

Con antecedente personales patológicos de osteoporosis tratada actualmente con alendronato 70mg 1 vez a la semana; antecedentes heredo familiares: madre con diabetes mellitus. Antecedentes alérgicos negados. Se realizó un análisis de rutina y estudios complementarios que resultaron normales. La biopsia de piel mostró un infiltrado inflamatorio denso que ocupaba gran parte de la dermis y alcanzaba la hipodermis. Dentro del infiltrado se observaban áreas con picnosis nuclear y degradación eosinofílica con «figuras en llama» El infiltrado estaba compuesto mayoritariamente por polimorfonucleares eosinófilos *Figura 4, 5 y 6*, lo cual aunado con el cuadro clínico, permitió el diagnóstico de síndrome de Wells. Se inició tratamiento con prednisona (0,5 mg/kg y día), con desaparición total de las lesiones y sin nuevos episodios hasta la fecha.

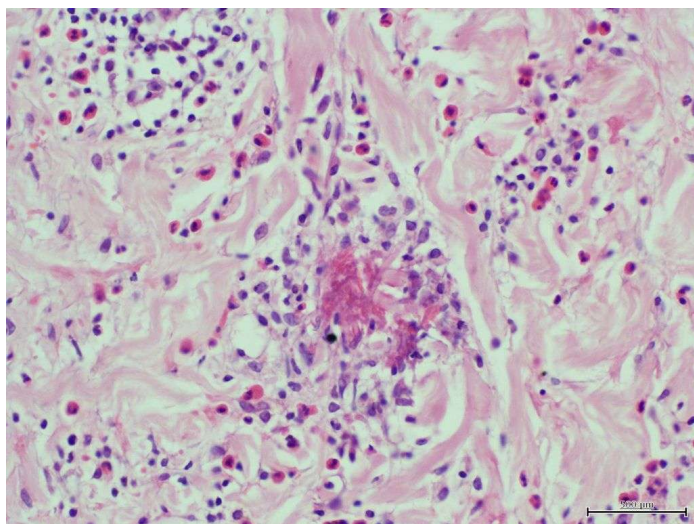


Figura 4. Se aprecia una «figura en llama», característica de esta entidad. HE-40X

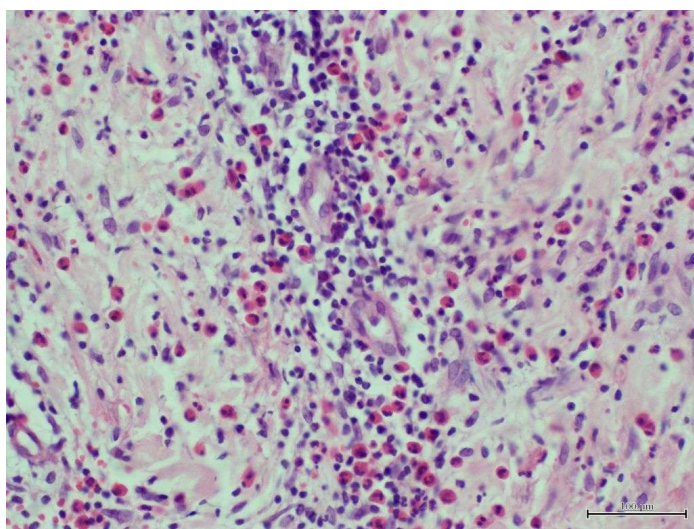


Figura 5. Eosinófilos y macrófagos alrededor de un foco central de colágeno. HE-40X

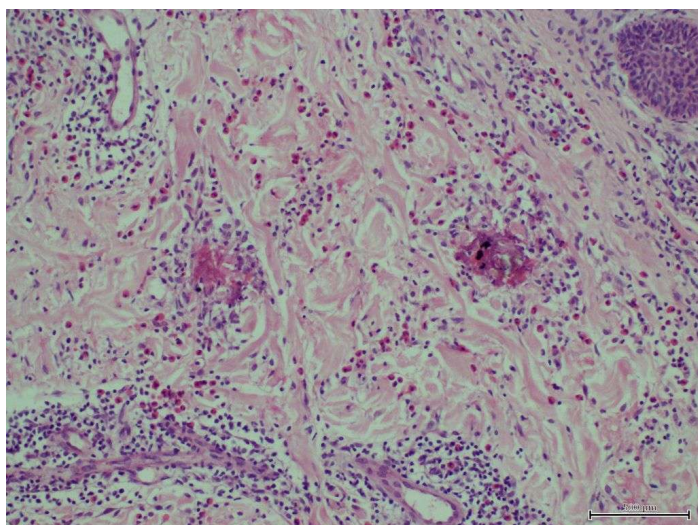


Figura 6. Infiltrado dérmico con polimorfonucleares y eosinófilos. HE-20X

DISCUSIÓN

El síndrome de Wells es una dermatosis rara, que aparece a cualquier edad y aunque está descrito que es menos frecuente en jóvenes, cada vez hay más casos publicados en adolescentes.⁶ Como se describe en nuestro caso las lesiones habitualmente surgen de forma súbita, precedidas y/o acompañadas de prurito o sensación de quemadura, fiebre y malestar general. Se siguen de placas eritematosas con un importante componente edematoso que incluso puede llegar a producir ampollas. Paulatinamente, se van infiltrando y tornando morfeiformes. Finalmente, adquieren un tono más azulado violáceo. Se pueden asociar a otros síntomas, como malestar general, fiebre, artralgias o linfadenopatías, síntomas que se asocian a un curso más grave y crónico de la enfermedad. Estas lesiones se resuelven con o sin tratamiento y dejan zonas de atrofia o hipopigmentación residual.^{7,8} Regresan a la normalidad de forma espontánea en semanas o meses y con frecuencia tienen carácter recurrente durante años, con necesidad de terapéutica prolongada.⁹

Aunque el mecanismo etiopatogénico, como acontece en otros síndromes eosinofílicos multisistémicos, es aún desconocido, parece tratarse de una reacción de hipersensibilidad ante factores desencadenantes muy diversos (picaduras de insectos, medicamentos, enfermedades mieloproliferativas, infecciones por virus, bacterias o parásitos) que producirán quimiotaxis y degranulación de eosinófilos. Este hecho explica la existencia de elevadas concentraciones de proteína básica mayor en la piel, así como leucotrienos C4 y D4, en todos los pacientes afectados.²

Algunos estudios realizados que sugieren una relación entre el síndrome de Wells y el síndrome hipereosinofílico idiopático, muestran que las células T CD4 + CD7- desempeñan un papel clave en la patogenia, a través de la producción de interleucina - 58, 9.¹

Desde el punto de vista histológico, se pueden describir tres fases: una fase aguda, caracterizada fundamentalmente por intenso edema dérmico e infiltrado de eosinófilos y otras células de la serie blanca; una fase subaguda, con edema discreto y presencia de las "figuras en llama",

y una última etapa, en la que se observan histiocitos y células gigantes de cuerpo extraño alrededor de las "figuras en llama" formando granulomas.⁵ Estas alteraciones histopatológicas típicas no son patognomónicas ya que pueden estar presentes en otras entidades como: eczema, prurigo, penfigoide, picaduras de insectos y en algunas parasitosis.

Por este motivo, la "figura en llama" se puede considerar como un patrón "reactivo", que no es suficiente por sí solo para el diagnóstico, sino que debe acompañarse concomitantemente de manifestaciones clínicas características, como sucede en nuestro caso.⁵

Es importante realizar un diagnóstico diferencial principalmente con la celulitis bacteriana, en el que tanto el aspecto de las lesiones, como el prurito y la falta de respuesta a antibióticos nos pueden ayudar a diferenciarlo. Asimismo, es necesario diferenciarlo de dermatitis de contacto, angioedema, urticaria, exantema vírico, dermatitis herpetiforme, eritema anular, etc. Por último, no debemos olvidar el síndrome de Churg Straus, la fascitis eosinofílica y el síndrome hipereosinofílico. En estos pacientes se debe hacer un despistaje de procesos oncohematológicos.⁷

A pesar del carácter autolimitado de estas lesiones, la administración temprana de corticoides sistémicos (reducen la eosinofilia periférica y la quimiotaxis eosinofílica), particularmente en lesiones muy localizadas, determina una excelente respuesta (0,5-2 mg/Kg día). No obstante, en los casos más graves y/o de mayor extensión, en los que con frecuencia se asocian manifestaciones sistémicas inhibidores de la migración de los neutrófilos como la colquicina o la dapsona, juegan un papel importante como alternativas terapéuticas.⁴

Respecto al tratamiento, no es necesario realizarlo siempre, ya que muchos casos remiten espontáneamente en varias semanas; aunque si hay un desencadenante demostrado, el tratamiento etiológico puede ser eficaz. Se ha demostrado que el uso de corticoides sistémicos es muy beneficioso para la evolución y suele remitir con un solo ciclo corticoideo sistémico corto, aunque en recurrencias es necesario valorar un tratamiento corticoideo más prolongado. También se han usado corticoides tópicos con buena respuesta, lo que resulta más eficaz si no hay síntomas sistémicos.⁴ Otros autores describen el uso de azatioprina, salicilatos, griseofulvina, minociclina, ciclosporina, interferón alfa y fototerapia.³ En muchos casos la asociación con antihistamínicos mejora la respuesta del tratamiento.

CONCLUSIÓN

No existe consenso para considerar al síndrome de Wells una entidad bien definida. Es un conjunto de signos y síntomas comunes a diversas enfermedades y con diferentes etiologías, con un patrón histológico que ocurre siempre que hay acumulación de infiltrados de eosinófilos en la piel y la grasa subcutánea. Sin embargo, un cuadro clínico de lesiones cutáneas recurrentes, con figuras en llama identificables en la histología, y la exclusión de otras posibilidades diagnósticas, permiten hacer el diagnóstico. Aunque la enfermedad tiende a resolverse espontáneamente, el tratamiento es útil para aliviar los síntomas como el prurito y el dolor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bogenrieder T, Griesse DP, Schiffner R. Wells' syndrome associated with idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Br J Dermatol* 1997; 137: 978-982.
2. Canonne D, Dubost-Brama A, Segard M, Piette F, Delaporte E. Wells' syndrome associated with recurrent giardiasis. *Br J Dermatol* 2000; 143: 425-427.
3. Caputo R, Marzano AV, Vezzoli P, Lunardon L. Wells syndrome in adults and children. *Arch Dermatol*. 2006;142:1157-61.
4. Espana A, Sanz ML, Sola J, Gil. Wells' syndrome (eosinophilic cellulitis): correlation between clinical activity, eosinophil levels, eosinophil cation protein and interleukin-5. *Br J Dermatol* 1999; 140: 127-130.
5. Kuwahara RT, Randall MB, Eisner MG. Eosinophilic cellulitis in a newborn. *Pediatr Dermatol* 2001; 18: 89-90.
6. Paquet P, Laso-Dosal F, de la Brassinne M. Wells' syndrome: report of 2 cases. *Dermatology* 1992; 184: 139-141.
7. Aparicio L, Torrelo A. Síndrome de Wells en la infancia. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*. 2000;91:343-34
8. Spigel GT, Winkelmann RK. Well's syndrome: recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Arch Dermatol*. 1979; 115: 611-613.
9. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. *Br J Dermatol* 1979; 100: 101-109.