

Celulitis eosinofílica simulando un síndrome de Rowell: a propósito de un caso

Eosinophilic cellulitis simulating Rowell syndrome: Report of a case

Verónica Elizabeth Rodas Oviedo,¹ Reynaldo Arosemena Sarkissian,² Jaime Ávila² y Gabriela Jiménez³

¹ Médica residente de tercer año de dermatología.

² Médico especialista del Servicio de Dermatología.

³ Médico especialista del Servicio de Patología.

Hospital Santo Tomás, Ciudad de Panamá

RESUMEN

La celulitis eosinofílica, también conocida como síndrome de Wells, es una enfermedad inflamatoria de la piel, que frecuentemente se diagnostica como una celulitis infecciosa porque sus manifestaciones clínicas son similares. Presentamos el caso de un paciente femenino de 38 años de edad, con dermatosis diseminada en cara y brazos, cuyas características clínicas sugirieron Lupus cutáneo asociado a eritema polimorfo (síndrome de Rowell).

PALABRAS CLAVE: *celulitis eosinofílica, síndrome de Wells, síndrome de Rowell.*

ABSTRACT

Eosinophilic cellulitis, also known as Wells syndrome, is an inflammatory skin disease, which is often misdiagnosed as an infectious cellulitis, as their clinical manifestations are similar. We present a 38-year-old female patient with a dermatosis of her left cheek and arms with clinical findings suggestive of cutaneous lupus erythematosus associated with erythema multiforme (Rowell's syndrome).

KEYWORDS: *eosinophilic cellulitis, Wells syndrome, Rowell's syndrome.*

Introducción

El síndrome de Wells fue descrito por primera vez por el doctor G.C. Wells en 1971 como una dermatitis granulomatosa recurrente con eosinofilia.¹

Conocida también como celulitis eosinofílica (CE), es una enfermedad inflamatoria de la piel, que frecuentemente se diagnostica como una celulitis infecciosa debido a que su presentación clínica es similar.² Nuestra paciente cursó con un cuadro clínico que sugirió síndrome de Rowell, consideramos que esta manifestación clínica de la CE es atípica e infrecuente, por lo que es de gran transcendencia e interés el reporte del caso.

Caso clínico

Se trata de un paciente femenino de 38 años de edad, empleada doméstica, sin antecedentes patológicos personales de importancia, referida del cuarto de urgencias del hospital Santo Tomás, en Panamá, con diagnóstico de celulitis bacteriana, tratada con oxacilina, sin mostrar mejoría.

Refirió dermatosis de cinco días de evolución que inició en el pómulo izquierdo con pápulas eritematosas, las cuales aumentaron progresivamente en tamaño y número, conformando placas que afectaron la punta nasal, áreas malares y orejas. Posteriormente presentó una erupción papulosa en la superficie de extensión de los miembros superiores que confluyeron hasta formar placas dolorosas y pruriginosas. Manipuló la lesión inicial localizada en el pómulo izquierdo, y se automedicó con ácido fusídico en ungüento 2%. No presentó síntomas generales y/o respiratorios.

Examen físico

Áreas malares: placas eritematosas y edematosas de superficie brillante, con bordes infiltrados con vesículas en su superficie (figura 1a). Zonas de extensión de miembros superiores (figura 1b): evidenciamos pápulas que confluyen formando placas redondeadas con borde papulovesicular y centro violáceo, de aproximadamente 2 cm de

CORRESPONDENCIA

Verónica Rodas Oviedo ■ htverito@hotmail.com

Hospital Santo Tomás, Servicio de Dermatología, Ciudad de Panamá, Panamá. Teléfono: 5075600 ext. 339.



Figura 1. (a) Placas eritematosas y edematosas de superficie brillante; (b) Placas redondeadas con borde pápulo-vesicular y centro violáceo.

diámetro cada una, lo que le da un aspecto de diana (figura 2). Se encontraron erosiones en el labio inferior. No se palparon adenopatías.

Diagnóstico clínico de trabajo: eritema multiforme secundario a herpes labial vs. síndrome de Rowell.

Exámenes complementarios

Hemograma completo: leucocitos dentro del rango normal $7.5 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos dentro del rango normal 49.5% ($3.7 \times 10^3/\mu\text{L}$), eosinofilia en 18% ($1.4 \times 10^3/\mu\text{L}$), el resto sin alteraciones.

Urinálisis normal. Química sanguínea: glucosa (101 mg/dl), nitrógeno de urea (15mg/dl), creatinina (0.7 mg/dl), bilirrubinas total (0.3mg/dl), bilirrubina indirecta (0.2

mg/dl), bilirrubina directa (0.1 mg/dl), enzimas: AST 16 U/L, ALT 17 U/L, LDH 366 U/L, amilasa 64 U/L, lipasa U/L, fosfatasa alcalina 67 U/L. Electrolitos: normales. Velocidad de eritrosedimentación globular 71 mm/hr (0-20). ANA negativo, C3: 109 mg/dL y C4: 21 mg/dL (normales). TP y TTP normales, VDRL no reactivo.

La prueba de Tzanck de la erosión en el labio resultó negativa para células gigantes multinucleadas.

El cultivo de la lesión de la mejilla fue negativo. La radiografía de tórax, normal.

Biopsia de piel del área malar: infiltrado difuso de eosinófilos en la dermis, con “figuras en llama” todavía poco definidas, histiocitos y polimorfonucleares en la dermis que se extendían hasta la epidermis (figura 3a).

Miembro superior derecho: se observaron histiocitos, polimorfonucleares y gran cantidad de eosinófilos, algunos en grupo entre las fibras de colágeno, con “figuras en llama”, que también se observaron poco definidas; así como un material basofílico en la periferia del material eosinofílico (figura 3b).

Diagnóstico histopatológico compatible con celulitis eosinofílica.

Indicamos tratamiento con: Cetirizina tabletas de 10 mg, 1 vía oral cada día, e hidrocortisona crema al 1% tres veces al día durante 10 días, tuvo mejoría progresiva de sus lesiones e hiperpigmentación residual posinflamatoria, sin otra sintomatología asociada (figura 4a y b).

Discusión

La CE es una enfermedad que generalmente se presenta en adultos, pero se han reportado casos en niños,³ y tam-



Figura 2. Lesión en forma de diana.

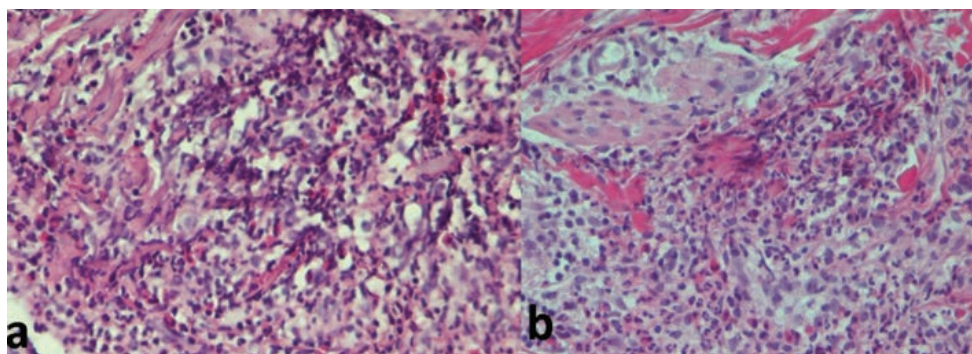


Figura 3. (a) Histopatología de piel de área malar infiltrado difuso de eosinófilos en la dermis, con "figuras en llama", placas eritematosas y edematosas de superficie brillante, histiocitos y polimorfonucleares en la dermis que se extendían hasta epidermis; (b) Histopatología de piel del miembro superior derecho con "figuras en llama", pobremente definidas; y un material basofílico en la periferia del material eosinofílico.

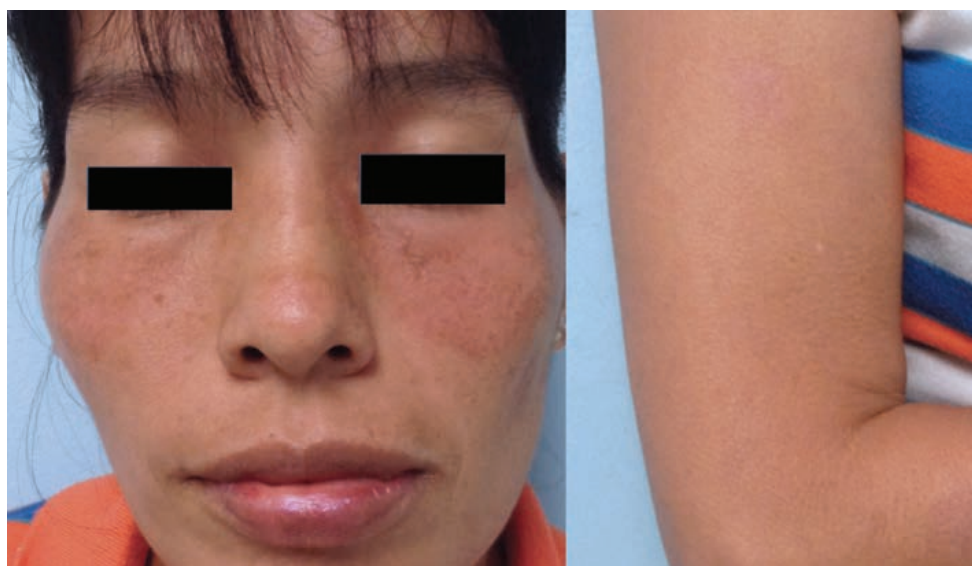


Figura 4. Mejoría de las lesiones 4 semanas después del inicio del tratamiento con hiperpigmentación post inflamatoria leve en las regiones comprometidas.

bién casos familiares. No tiene predilección por género,⁴ aunque algunos autores defienden un pequeño aumento de frecuencia en el sexo femenino, como en nuestro caso.^{5,6}

Puede ser secundario a enfermedades subyacentes, infecciones, drogas y, en algunos casos, idiopática.^{3,4}

Heelan y colaboradores realizaron una revisión de 25 casos de celulitis eosinofílica inducida por drogas, como antibióticos (ampicilina, penicilina), anticolinérgicos, AINES, agentes quimioterapéuticos, vacunas que contienen tiomersal, agentes con factor de necrosis tumoral y diuréticos tiazídicos.⁶ También se ha sugerido que puede ser un fenómeno de hipersensibilidad,¹ aunque la patogénesis aún es desconocida.⁴

Está asociada a una gran variedad de patologías, como enfermedades mieloproliferativas, cáncer de colon, síndrome de Churg Strauss, síndromes hipereosinofílicos,

dermografismo, oncocercosis, infección por herpes simple, enfermedades inmunoampollares⁴ y picaduras de mosquitos.^{5,7} En nuestro caso, no pudimos determinar algún agente desencadenante ni enfermedad subyacente. El cuadro clínico inicial puede ser multiforme, presentándose primero como placas tipo granuloma anular, urticariformes, papulovesiculares, ampollares o papulonodulares.⁵

La lesión puede estar localizada o diseminada, cursar con prurito o dolor,⁸ y ser única o múltiples; es posible que afecte cualquier área anatómica, y aunque en nuestro caso también implicó la cara, es más habitual que aparezca en las extremidades y menos frecuentemente en el tronco.^{4,5}

Existe una segunda etapa del síndrome que evidenciamos en el seguimiento de la paciente después de un mes, pero que se puede producir en un lapso aproximado de dos a ocho semanas y se caracteriza por la involución

de las lesiones de manera progresiva con hiperpigmentación o atrofia residual, que puede simular una placa de morfea. La probabilidad de recurrencia es de 56 por ciento.⁸

En algunos casos la manifestación sistémica más frecuente es el malestar general, y las lesiones pueden desaparecer sin dejar cicatriz.^{4,5}

En la mitad de los casos^{1,3} se acompaña de eosinofilia en el hemograma, la cual se detectó en nuestro caso.

Sinno y colaboradores reportaron que el síndrome de Wells está subdiagnosticado y a menudo se trata de forma inadecuada. Se debe tener en cuenta como parte del diagnóstico diferencial de cualquier aparente celulitis que demuestre características clínicas atípicas.⁸

Una vez que surja el diagnóstico de trabajo de síndrome de Wells, se debe realizar una biopsia para su correspondiente examen histopatológico. De acuerdo con el momento en que se tome la biopsia, los hallazgos histológicos pueden variar; podemos distinguir tres etapas cronológicas: aguda, subaguda y resolutive. La aguda se caracteriza por la densa infiltración dérmica de eosinófilos y edema en la dermis superficial, sin signos de vasculitis.⁹

La subaguda granulomatosa presenta depósitos de proteínas básicas de los eosinófilos en el colágeno subyacente, que produce una degeneración eosinofílica de estas fibras, lo que da lugar a "figuras en llama" que se pueden observar aún poco definidas; ocasionalmente se puede ver un material basofílico en la periferia del material eosinofílico,¹⁰⁻¹² lo cual apoyó nuestro diagnóstico. En la resolutive o final se observa la desaparición progresiva de los eosinófilos con la persistencia de los histiocitos y la aparición de células gigantes en torno a los depósitos de colágeno, formando microgranulomas.⁹

En el tratamiento sistémico de la CE, los corticosteroides orales son los más eficaces. Además, en la literatura se ha descrito el uso de la ciclosporina en la enfermedad recalcitrante, los antihistamínicos para aliviar el prurito y la dapsona sola o como coadyuvante de los esteroides sistémicos.^{3,5,13}

En el manejo tópico los corticosteroides se han usado con buenos resultados, aunque muchos casos se resuelven espontáneamente sin ningún tipo de tratamiento.³

Conclusión

Generalmente se debe tener en cuenta esta entidad ante la presencia de cualquier aparente celulitis atípica o que no responda al tratamiento con antibiótico sistémico.

Mostramos el caso de una paciente con CE con presentación clínica extremadamente inusual, simulando un síndrome de Rowell, la cual no ha sido descrita en la

literatura a nuestra disposición, cuya causa no pudimos determinar.

La biopsia, con su correspondiente estudio anatómopatológico, es de suma importancia y permitió, en nuestro caso, corroborar el diagnóstico con la característica presencia de figuras en llama descrita en la fase subaguda de esta enfermedad.

La eosinofilia periférica que puede acompañar a esta dermatosis en 50% de los casos, estuvo presente en nuestra paciente.

Consideramos que la presentación clínica de nuestra paciente simulando un síndrome de Rowell es infrecuente y atípica, por lo que es de gran interés el reporte del caso.

BIBLIOGRAFÍA

- Powell, J, Ramsdell, A y Rothman, IL, "Eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) in a pediatric patient: a case report and review of the literature", *Cutis*, 2012, 89 (4): 191-194.
- Kumar, R, Coloe, J, Peters, S, Zirwas, M y Darabi, K, "Wells syndrome (eosinophilic cellulitis). A clinical imitator of bacterial cellulitis", *J Clin Aesthet Dermatol*, 2011, 4 (7): 55-57.
- Moossavi, M y Mehregan, DR, "Wells' syndrome: a clinical and histopathologic review of seven cases", *Int J Dermatol*, 2003, 42: 62-67.
- Leiferman, KM y Peters, MS, "Eosinophils in cutaneous diseases", en Wolff, K, Goldsmith, L, Katz, S, Gilchrist, B, Paller, A y Leffell, D, *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*, 7ª ed, Nueva York, McGraw-Hill, 2007, 35: 310.
- McKeever, Ch. y Sánchez, E, "Un caso de síndrome de Wells en IDCP-DHBO", *Revista Dominicana de Dermatología*, 2005, 32 (1): 41-47.
- Heelan, K, Ryan, JF, Shear, NH y Egan, CA, "Wells syndrome (eosinophilic cellulitis): proposed diagnostic criteria and a literature review of the drug-induced variant", *J Dermatol Case Rep*, 2013, 7 (4): 113-120.
- Koga, Ch, Sugita, K, Kabashima, K, Matsuoka, H, Nakamura, M y Tokura, Y, "High responses of peripheral lymphocytes to mosquito salivary gland extracts in patients with Wells syndrome", *J Am Acad Dermatol*, 2010, 63 (1): 160-161.
- Sinno, H, Lacroix, J-P, Lee, J, Izadpanah, A, Borsuk, R, Watters, K et al, "Diagnosis and management of eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome): a case series and literature review", *Can J plast surg*, 2012, 20 (2): 91-97.
- Caputo, R, Marzano, AV, Vezzoli, P y Lunardon, L, "Wells syndrome in adults and children: a report of 19 cases FREE", *Arch Dermatol*, 2006, 142 (9): 1157-1161.
- Patterson, JW, "Erythemas with perivascular inflammation", en Patterson, JW, *Practical skin pathology, a diagnostic approach*, Filadelfia, Saunders, 2013, 2: 17-19.
- Nooshin, K, "Eosinophilic cellulitis (Wells syndrome)", en Nooshin, K, Brinster, N, Liu, V, Hafeez, D y McKee, PH, *Dermatopathology (high yield pathology)*, 1ª ed, Filadelfia, Saunders, 2011, 112: 190-191.
- Weedon, D, "Cutaneous infiltrates-non lymphoid", en Weedon, D, *Weedon's skin pathology*, 3ª ed, Londres, Churchill Livingstone, 2010: 940-941.
- Verma, P, Singal, A y Sharma, S, "Idiopathic bullous eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) responsive to topical tacrolimus and antihistamine combination", *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, 2012, 78: 378-380.