

Lesiones cutáneas y eosinofilia como forma de presentación de síndrome de Wells

José Ramón López Lanza^a, Rocío López Videras^b, Álvaro Pérez Martín^c e Irene Suárez Cuesta^d

^a Médico de Familia. Centro de Salud Alisal. Santander. Cantabria (España).

^b Médico de Familia. Centro de Salud Vargas. Santander. Cantabria (España).

^c Médico de Familia. Centro de Salud Centro. Santander. Cantabria (España).

^d Médico residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Alisal. Santander. Cantabria (España).

Correspondencia: José Ramón López Lanza. C/ Corbanera, 25-C. C.P. 39012 – Santander (España).

Correo electrónico: jrlopezlanza@gmail.com

Recibido el 12 de diciembre de 2018.

Aceptado para su publicación el 22 de marzo de 2019.

Este artículo de Revista Clínica de Medicina de Familia se encuentra disponible bajo la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional (by-nc-nd).



RESUMEN

El síndrome de Wells o celulitis eosinofílica es una rara entidad cutánea, caracterizada por el polimorfismo de sus lesiones y por la presencia aumentada de eosinófilos tanto en las lesiones como en sangre periférica. Su etiología permanece desconocida, y la falta de especificidad de sus lesiones hace que en ocasiones su diagnóstico resulte difícil, representando la biopsia cutánea una prueba clave (figuras en llamas). Su tratamiento inicial son los corticoides, aunque puede autolimitarse sin nuevos brotes. Presentamos el caso de una paciente con lesiones cutáneas asociado a eosinofilia en el contexto de un síndrome de Wells.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Wells. Eosinofilia. Enfermedades de la Piel. Corticoides.

ABSTRACT

Wells' syndrome presented as skin lesions and eosinophilia

Wells' syndrome or eosinophilic cellulitis is a rare skin disease characterized by the polymorphism of the lesions and by the increased presence of eosinophils both in the lesions and in peripheral blood. Its etiology remains unknown, and the lack of specificity of its lesions often makes diagnosis difficult. Skin biopsy is a key test (flame figures). The initial treatment is corticosteroids, though the disease can be self-limited, with no further outbreaks. We present the case of a woman with skin lesions associated with eosinophilia in the context of a Wells' syndrome.

KEY WORDS: Wells syndrome. Eosinophilia. Skin Diseases. Corticosteroids.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Wells (SW) o celulitis eosinofílica es una infrecuente entidad descrita por primera vez por Wells en 1971, que lo denominó “dermatitis granulomatosa recurrente con eosinofilia”. Posteriormente, Wells y Smith simplificaron el término a “celulitis eosinofílica”¹. Este síndrome se presenta como lesiones cutáneas inespecíficas, en ocasiones junto a clínica sistémica, y de forma frecuente con eosinofilia en sangre periférica, aunque no es un hallazgo constante².

Su prevalencia exacta se desconoce, aunque se puede considerar una entidad rara con muy pocos casos publicados, como refleja una reciente revisión³.

Su diagnóstico debe realizarse en un contexto clínico y suele precisar su confirmación mediante biopsia cutánea. Aunque la etiología exacta se desconoce, múltiples entidades tanto endógenas como exógenas se han asociado a su aparición y posteriores recidivas⁴.

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 y obesidad mórbida, que presenta desde hace tres meses lesiones pápulo-nodulares eritematosas y pruriginosas localizadas en el tronco y las extremidades, incluyendo manos y pies. Su aparición es recurrente, curando

algunas y apareciendo nuevas (Figura 1a-1b). No presentaba clínica sistémica, salvo febrícula ocasional al agravarse el cuadro. La paciente recuerda que ella y su madre presentaron picaduras al inicio del cuadro. La exploración física muestra lesiones pápulo-nodulares en diferentes estadios, algunas en fase de resolución junto con nuevas lesiones.

Se realiza una analítica en la que se observa un 16 % de eosinófilos sin otros parámetros alterados, incluyendo reactivos de fase aguda y serologías. Tras el empleo de corticoides tópicos (prednicarboxato) y antihistamínicos (loratadina) durante 3 semanas el cuadro no mejora, decidiendo realizar una biopsia de la lesión en la pierna, con el resultado dermatitis perivascular con eosinofilia y figuras en llama. Se inicia entonces un tratamiento con corticoides orales (45 mg/día de prednisona), mostrando un empeoramiento importante de su glucemia que no se corrigió al reducir la dosis de corticoides. Esto hizo que indicáramos, de nuevo, un tratamiento sintomático con antihistamínicos para aliviar el prurito. Entre las recomendaciones, se insistió en la explicación a la paciente del carác-

ter benigno y autolimitado del cuadro. Tras 8 meses con lesiones presentes de forma intermitente, el cuadro cesó sin secuelas cutáneas aparentes.

DISCUSIÓN

El SW representa un espectro de lesiones cutáneas inespecíficas caracterizadas por la inflamación y la presencia de eosinófilos, cuya patogénesis se encuentra mal definida³.

Clínicamente, la enfermedad comienza con una sensación de prurito, seguida rápidamente de lesiones eritematosas únicas o múltiples, más o menos induradas que progresan en pocos días, pero se han descrito también formas papulonodulares y bullosas⁵ o lesiones anulares como en el eritema anular eosinofílico, que casi todos los autores consideran como una forma clínica del síndrome de Wells⁶.

Suele localizarse en las extremidades, el tronco y, de forma menos frecuente, en la cara. En el 23 % de los casos se acompaña de fiebre, malestar ge-



Figura 1a-1b. Lesiones pápulo-eritematosas con trayecto lineal a lo largo del muslo y la pierna

neral, artralgias o linfadenopatías, síntomas que se asocian a un curso más grave y crónico de la enfermedad⁷. Estas manifestaciones cutáneas, en ocasiones, se resuelven espontáneamente sin dejar lesiones residuales, al cabo de unas semanas o meses, aunque las recurrencias son frecuentes durante meses y aun años.

Histológicamente, la célula clave en el proceso es el eosinófilo⁴, que al sufrir su degranulación forma unas imágenes microscópicas características, aunque no patogénicas, denominadas "figuras en llamas"⁸, presentes en este caso. El mecanismo patogénico es desconocido; sin embargo, actualmente se considera asociado a un mecanismo de hipersensibilidad de tipo IV en respuesta a una variedad de estímulos exógenos y endógenos⁷.

Con respecto a su etiología, aunque no conocemos claramente su mecanismo fisiopatogénico, se han indicado múltiples factores capaces de precipitarlo como la picadura de insectos (sobre todo araña y mosquito), desencadenante asociado en nuestro caso, o la utilización de medicamentos, presencia de enfermedades mieloproliferativas, infecciones (virus, bacterias o parásitos) que producirán quimiotaxis y degranulación de eosinófilos^{2,9,10}. No obstante, hasta en el 50 % de los casos no se identifica el desencadenante.

El diagnóstico se realiza dentro de un contexto clínico de sospecha de lesiones compatibles, en ocasiones asociado a un cuadro general de fiebre, artralgias y malestar inespecífico⁷, y con una biopsia de la lesión que mostrará infiltrados eosinofílicos difusos y "figuras en llama"² que, sin ser suficiente

por sí sola para el diagnóstico, al acompañarse de forma concomitante de manifestaciones clínicas características¹¹, permitirá el diagnóstico. El principal dato analítico que nos ayuda al diagnóstico es la eosinofilia periférica, aunque solo se encuentra aumentada en el 50 % de los pacientes; por tanto, no es imprescindible para el mismo⁷. Debemos destacar la importancia que tiene para el médico de familia realizar un adecuado diagnóstico diferencial que incluya principalmente procesos infecciosos, oncohematológicos y entidades en las que el eosinófilo es una célula clave (Tabla 1).

El tratamiento varía según la extensión y la afectación sistémica de la enfermedad. En casos muy localizados pueden usarse corticoides tópicos, que resultan efectivos en aproximadamente la mitad de los casos; o el uso de antihistamínicos, efectivos en aproximadamente el 25 % de los afectados⁷. Sin embargo, en la mayoría de los casos, ya sea por su afectación sistémica o por su extensión, empleamos como primera elección corticoides orales a una dosis de entre 20 y 80 mg/día de prednisona (Figura 2), con lo cual se obtiene una rápida mejoría de las lesiones en pocos días en la mayoría de los casos⁷. Se puede realizar el descenso paulatino en un mes con adecuada tolerancia. En caso de escasa respuesta, se han comunicado múltiples opciones terapéuticas que incluyen el uso de minociclina, dapsona, griseofulvina o ciclosporina⁷. Las recurrencias se pueden tratar con un nuevo ciclo de esteroides sistémicos o tópicos según la extensión afectada⁷.

En resumen, cuando en nuestra consulta de Atención Primaria atendamos a un paciente con lesión

Similitud clínica	Similitud histopatológica
Picaduras	Síndrome de Churg-Strauss
Parasitosis	Fascitis eosinofílica
Celulitis	Síndrome hipereosinofílico
Dermatitis de contacto	Mastocitosis
Angioedema	
Urticaria	
Exantema vírico	
Dermatitis herpetiforme	
Eritema anular	
Síndrome compartimental	

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del síndrome de Wells.

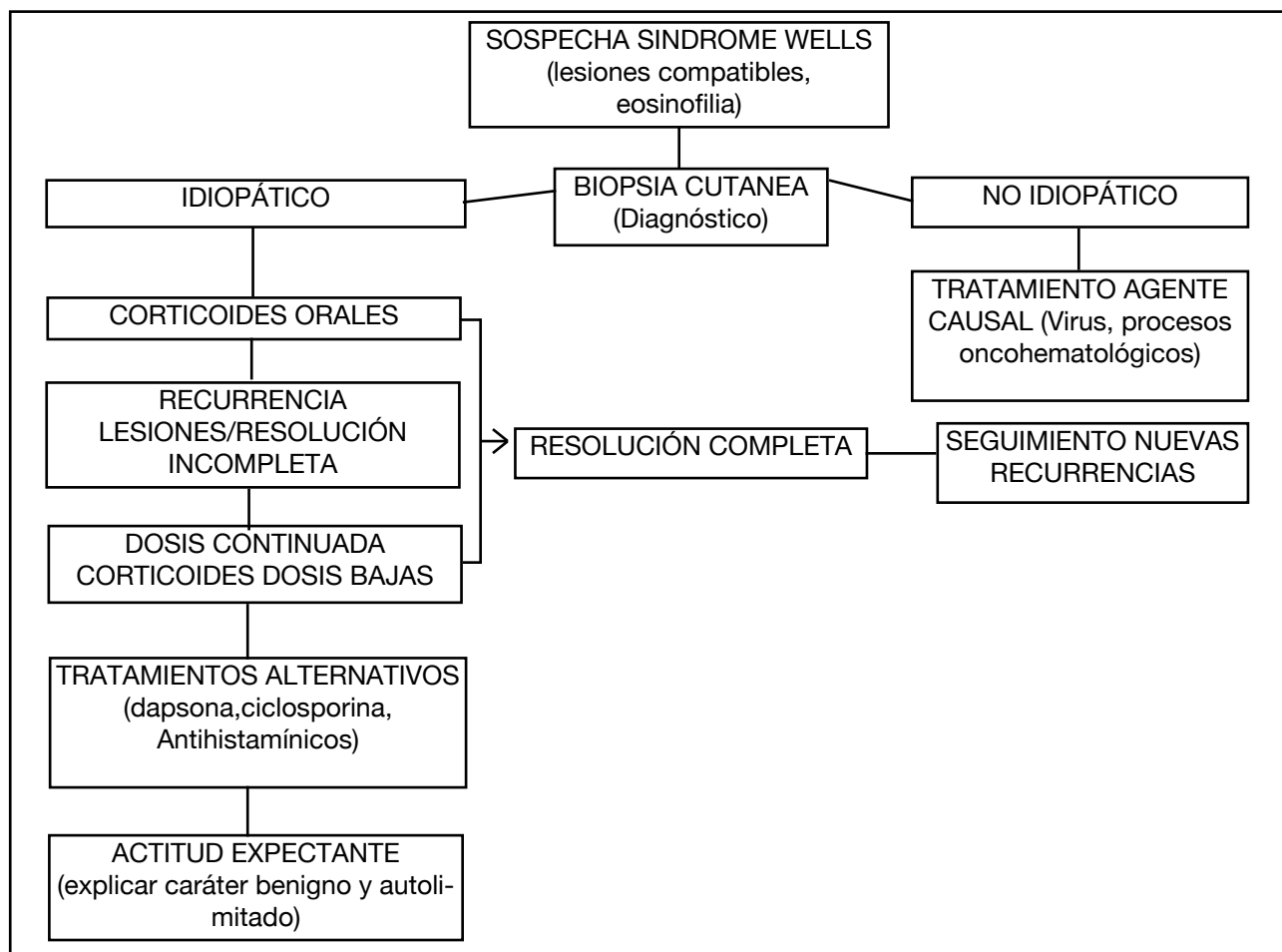


Figura 2. Algoritmo terapéutico en el síndrome de Wells

nes cutáneas inespecíficas y presencia de eosinofilia en el hemograma, debemos incluir entre los diagnósticos posibles este síndrome, realizando, si fuera preciso, las pruebas indicadas para su diagnóstico. Si se confirma el diagnóstico, se recomienda explicar el carácter benigno y, en muchas ocasiones, autolimitado del cuadro, independientemente de los resultados iniciales del tratamiento utilizado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. *Br J Dermatol*. 1979; 100 (1): 101-9.
2. Caputo R, Marzano AV, Vezzoli P, Lunardon L. Wells syndrome in adults and children: a report of 19 cases. *Arch Dermatol* 2006; 142 (9): 1157-61.
3. Gómez-Zubiaur A, Medina-Montalvo S, Piteiro-Bermejo AB, Vélez-Velázquez MD, Beà-Ardébol S, Trasobares-Marugán L. Síndrome de Wells: presentación de 2 casos y revisión de la literatura. *Piel (Barc)*. 2018; 33 (1): 5-13.
4. Staumont-Sallé D, Capron M, Delaporte E. *Piel y eosinofilia*. EMC - Dermatología. 2017; 51 (2): 1-12.
5. Lieberman JA. Wells syndrome with bullous lesions. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2017; 5 (5): 1410.
6. El-Khalawany M, Al-Mutairi N, Sultan M, Shaaban D. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells syndrome: A multicentre long-term follow-up study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27 (8): 973-9.
7. Sinno H, Lacroix JP, 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): 91-7.
8. Moosavi M, Mehregan DR. Wells' syndrome: a clinical and histopathologic review of seven cases. *Int J Dermatol*. 2003; 42 (1): 62-7.
9. Schwartz RA, Brown J. Wells syndrome [Internet]. Medscape; 2018 [Actualizado 06/03/2018; Citado 14/10/2018]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1124844-overview#a3>.
10. Blanco MB, Pereira C, Chieira C, Rodríguez Prieto MA. Síndrome de Wells. A propósito de dos casos. *Alergol Inmunol Clin*. 2002; 17: 108-10.
11. Peckruhn M, Tittelbach J, Schliemann S, Elsner P. Life of lesions in eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome). A condition that may be missed at First sight. *Am J Dermatopathol* 2015; 37 (2): e15-7.