



Síndrome de Wells: reporte de un caso

Arzalluz Gabriela¹, Camardella Ileana Rosalía¹, Boulet María Julia¹, Cantú Parra Laura¹,
Cippitelli María José¹, Innocenti Badano Alicia Carolina¹

1. Servicio de Dermatología, Hospital L.C. Lagomaggiore, Mendoza. Argentina.
Correo electrónico de contacto: gabiarzalluz@gmail.com
Recibido: 26 de Mayo de 2022 – Aceptado: 3 de Junio de 2022

RESUMEN

El Síndrome de Wells o celulitis eosinofílica, es una dermatosis infrecuente de etiología desconocida. Se lo clasifica dentro de las enfermedades eosinofílicas, ya que presentan en la histopatología infiltración por dichas células. Se han reportado casos asociados a múltiples entidades, como infecciones, neoplasias y fármacos. Clínicamente se manifiesta con pápulas y placas eritematosas, de bordes definidos. La mayoría evidencia una buena respuesta al tratamiento con corticoides sistémicos y puede evolucionar con períodos de brotes y remisiones.

Palabras claves: síndrome de Wells, celulitis eosinofílica, figuras en llama.

ABSTRACT

Wells syndrome, also known as eosinophilic cellulitis, is a rare dermatosis of unknown etiology. It belongs to the eosinophilic skin diseases, characterized by an eosinophil-rich infiltrate in histopathology. Most cases have been reported associated with multiple entities, such as infections, neoplasms and drugs. Typical findings include infiltrated erythematous papules and plaques. Most patients benefit from systemic

corticosteroid therapy and can evolve with alternating periods of flares and remissions.

Key words: Wells syndrome, eosinophilic cellulitis, flame-figures.

Introducción

El Síndrome de Wells (SW), también llamado celulitis eosinofílica, es una enfermedad cutánea inflamatoria comprendida dentro de las dermatosis eosinofílicas. Fue descrita en 1971 por George Crichton Wells como una “dermatitis granulomatosa recurrente con eosinofilia”. Se caracteriza por episodios recidivantes de pápulas y placas eritematosas, edematosas, que remiten espontáneamente⁽¹⁾. Presentamos un caso de SW en un paciente con leucemia linfocítica crónica en tratamiento con quimioterapia.

Caso clínico

Hombre de 66 años, con antecedentes de diabetes tipo 1, asma bronquial, doble reemplazo valvular y leucemia linfocítica crónica, en tratamiento con bendamustina y rituximab. Consultó en el Servicio de Dermatología por lesiones pruriginosas de 45 días de evolución, que aparecieron luego del

segundo ciclo de quimioterapia. Al examen físico se evidenciaron múltiples pápulas y placas eritematosas, edematosas, localizadas en miembros superiores, tórax, abdomen y espalda (Foto 1 y 2).

Se realizó toma de biopsia para estudio histopatológico. El informe indicó una zona central de epidermis con necrosis y edema en dermis papilar. Además, se observó en todo el espesor de la dermis, intenso infiltrado de linfocitos y eosinófilos con refuerzo perivascular, perineural y perianexial (Foto 3), figuras en llama (Foto 4) y leucocitoclasia. En hipodermis, se encontró infiltrado mixto y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño.

Los estudios de laboratorios solicitados resultaron dentro de parámetros normales.

Con los antecedentes, la clínica y la histopatología, se arribó al diagnóstico de SW, siendo un posible factor desencadenante la administración de fármacos. Se suspendió la quimioterapia y se indicó cetirizina 10 mg/12 hrs, clobetasol tópico 2 veces/día y meprednisona 60 mg/día, con descenso gradual durante 2 meses. Las lesiones resolvieron por completo, pero luego de 8 meses, presentó recurrencia de las mismas. En ese momento, su enfermedad de base se encontraba estable y no había recibido nuevamente quimioterapia. Se indicó como tratamiento de la recaída prednisona 8 mg/día y dapsona 100 mg/día, con respuesta buena respuesta.

Discusión

El SW es una enfermedad cutánea rara que se caracteriza por presentar lesiones inespecíficas causadas por la infiltración tisular de eosinófilos. Puede manifestarse con síntomas sistémicos y eosinofilia periférica, aunque este hallazgo no es constante⁽³⁾.

La prevalencia exacta es incierta, se ha descrito una mayor frecuencia en mujeres y adultos jóvenes^(2,4).

Su etiopatogenia es desconocida. Se interpreta como una reacción de hipersensibilidad tipo IV ante diversos factores endógenos y exógenos^(2,3). Se produce un aumento de linfocitos T CD4+ y CD7-, los cuales liberan interleucina 5 (IL 5), que favorece la proliferación, diferenciación, quimiotaxis y degranulación de eosinófilos^(2,4). Puede ser desencadenado por picaduras de insectos, infecciones, fármacos, vacunas y neoplasias malignas^(2,3,5). Dentro de los fármacos vinculados se encuentran antibióticos, anestésicos, psicofármacos, antiinflamatorios no esteroideos, antitiroideos, diuréticos tiazídicos, quimioterápicos e inhibidores del factor de necrosis tumoral⁽⁴⁾. Sin embargo, en el 50% de los pacientes no se logra establecer una asociación⁽³⁾. Clínicamente, se presenta como una erupción súbita de pápulas y placas eritematosas, edematosas, infiltradas, redondeadas, de tamaño variable^(4,5). Usualmente se acompañan de ampollas o vesículas en su superficie, sin aumento de temperatura local^(4,6). Pueden ser precedidas por ardor o prurito^(1,5). En ocasiones también se manifiestan síntomas generales como fiebre y mioartralgias^(3,5). Se localizan con mayor frecuencia en extremidades inferiores, pero también pueden encontrarse en tórax, miembros superiores y cabeza⁽⁴⁾. Resuelven sin dejar secuelas o con atrofia y máculas hiperpigmentadas⁽²⁾.

Para arribar al diagnóstico es fundamental sospechar clínicamente éste síndrome y solicitar estudios complementarios, como biopsia de piel y pruebas de laboratorio. La histopatología revela un infiltrado inflamatorio conformado por eosinófilos y formaciones llamadas figuras en llama, en ausencia de vasculitis⁽⁴⁾. Normalmente se observan tres fases. En la fase aguda se encuentra

intenso edema dérmico e infiltrado de eosinófilos. Luego, en la subaguda, se observa edema y figuras en llama. Estas corresponden a focos de degranulación de eosinófilos que rodean fibras de colágeno y se localizan en dermis media y profunda^(4,5). Son distintivas de SW pero no patognomónicas, ya que también pueden encontrarse en otras enfermedades cutáneas como prurigo, eccema, picadura de artrópodo, escabiosis, penfigoide ampollar, herpes gestacional, pénfigo vegetante y granulomatosis eosinofílica con poliangeítis^(2,5,7). Finalmente, la fase crónica, presenta granulomas alrededor de las figuras en llama formados por histiocitos y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño^(2,5).

En los estudios de laboratorio se puede hallar eosinofilia hasta en el 50% de los casos⁽¹⁾. Esta se relaciona con la actividad de la enfermedad, y se eleva en el estadio agudo⁽⁴⁾. También puede asociarse a un aumento de IgE y VSG^(1,2).

Se debe plantear diagnóstico diferencial con celulitis bacteriana, dermatitis de contacto, granuloma anular, angioedema, urticaria, exantema vírico, dermatitis herpetiforme, eritema anular, fascitis eosinofílica y síndrome hipereosinofílico^(1,2).

El SW suele autolimitarse en aproximadamente 4 a 6 semanas⁽⁵⁾. Cuando es leve, se utilizan corticoides tópicos, con una efectividad del 50%⁽³⁾. Los glucocorticoides sistémicos son los fármacos de primera línea en enfermedad extensa. Estos logran resolver el cuadro rápidamente con dosis de 10-80 mg/día^(3,5). Además, se debe tratar la afección subyacente o el factor desencadenante⁽¹⁾. Las recurrencias se observan hasta en el 56% de los pacientes. Para su prevención, se puede mantener el tratamiento con dosis bajas de prednisona (5 mg a días alternos)⁽⁷⁾.

En los casos refractarios, se han propuesto otras opciones terapéuticas como dapsona, minociclina, griseofulvina, antihistamínicos, ciclosporina, fototerapia e interferón alfa, con resultados variables^(1-3,6,7).

Conclusión

El SW es una dermatosis benigna, infrecuente, de difícil diagnóstico. Debe sospecharse con la clínica y confirmarse con la histopatología. Dentro de los diagnósticos diferenciales es importante considerar patología infecciosa que no responde a antibióticos, como por ejemplo, erisipela y celulitis. Además, se destaca su asociación a múltiples factores desencadenantes, los cuales deben ser investigados para un manejo adecuado de la dermatosis.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Referencias bibliográficas

1. González Martínez F, Santos Sebastián MM, Navarro Gómez ML, Saavedra Lozano J, Hernández Sampelayo T. Celulitis eosinofílica: síndrome de Wells. *An Pediatría* 2009;70(5):508-510.
2. 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 Form Contin En Dermatol* 2018;33(1):5-13.
3. López Lanza JR, López Videras R, Pérez Martín Á, Suárez Cuesta I. Lesiones cutáneas y eosinofilia como forma de presentación de síndrome de Wells. *Rev Clínica Med Fam* 2020;13(1):85-88.



4. Caram ME, Torre AC. Síndrome de Wells. *Dermatol Argent* 2016;22(2):1669-1636.
5. Toumi A, Yarrarapu SNS, Litaïem N. Wells Syndrome [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls; 2022 [citado 11 de mayo de 2022]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532294/>
6. Morales CA, Solórzano A, Rodríguez G. Síndrome de Wells (celulitis eosinofílica) asociado con infección por *Helicobacter pylori*. *Rev Asoc Colomb Dermatol Cir Dermatológica* 2012;20(1):88-91.
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):91-97.

FOTOS



Foto 1: Múltiples pápulas eritematosas, habonosas, localizadas en antebrazo.



6

Foto 2: Pápulas y placas eritematosas, edematosas, localizadas en espalda.

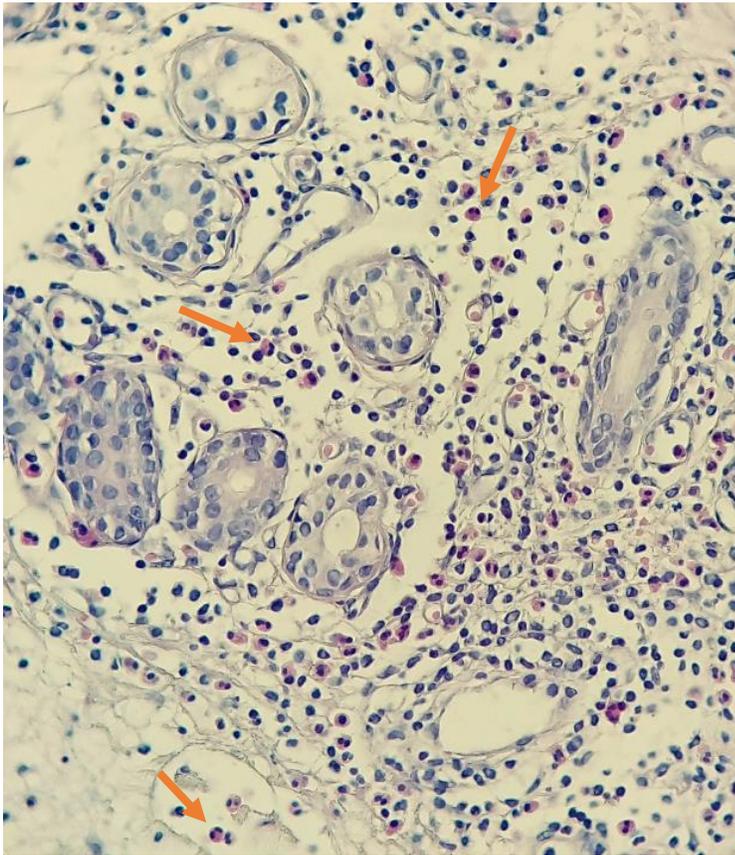


Foto 3: H-E 400x Infiltrado dérmico de linfocitos y eosinófilos (flechas naranjas) alrededor de adenómeros de glándulas sudoríparas.

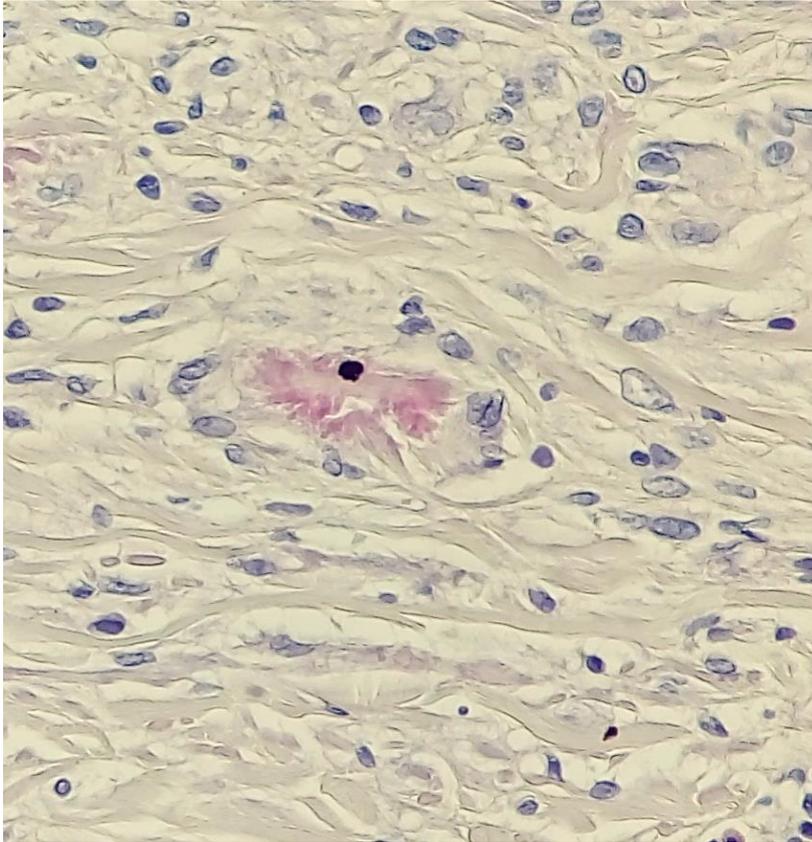


Foto 4: H-E 400x Figura en llama