

CASOS CLÍNICOS

Eritema elevatum diutinum: dos instancias evolutivas

Erythema elevatum diutinum: two evolutionary instances

Mariana Santos¹, Lucía Nicola², María Inés Hernández³, Carla Trila⁴, Alejandra Abeldaño⁵

RESUMEN

El eritema elevatum diutinum (EED) es una variante de vasculitis leucocitoclásica de carácter crónico y baja prevalencia. La asociación con trastornos hematológicos, autoinmunes, neoplasias e infecciones es frecuente. Se manifiesta con pápulas eritematovioláceas de consistencia variable, localizadas en cara extensora de extremidades sobre las superficies articulares. En el estudio histológico de las lesiones iniciales encontramos infiltración neutrofílica de la pared de los vasos de la dermis y leucocitoclasia; en la etapa tardía la

presencia de áreas de fibrosis es característica.

Presentamos una paciente de sexo femenino con antecedentes de lupus eritematoso sistémico con lesiones compatibles con ambas fases de esta dermatosis.

Palabras clave: vasculitis leucocitoclásica, eritema elevatum diutinum, lupus.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (3): 158-160

ABSTRACT

Erythema elevatum diutinum is a variant of leukocytoclastic vasculitis, chronic and with low prevalence. The association with hematological disorders, autoimmune diseases, cancers and infections is common. It manifests with erythematous papules of varying consistency, located on the extensor surfaces of the extremities predominately on the joints. In the histological study of initial lesions we found neutrophilic infiltra-

tion of vessel walls of the dermis and leukocytoclasia; at late stage the presence of fibrotic areas is characteristic.

We present a female patient with a history of systemic lupus with lesions compatible with both phases of this dermatosis.

Key words: leukocytoclastic vasculitis, erythema elevatum diutinum, lupus.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (3): 158-160

¹ Médica residente de Dermatología, cursista de la Carrera de Especialista de la SAD

² Médica especialista en Dermatología

³ Médica de planta especialista en Dermatología

⁴ Médica anatomopatóloga

⁵ Jefa de Unidad de Dermatología, Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, CABA, Argentina

Contacto del autor: Mariana Santos
E-mail: santos_mariana07@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 04/01/2016

Fecha de trabajo aceptado: 06/10/2016

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existen conflictos de interés.

CASO CLÍNICO

Mujer de 44 años de edad con antecedente de lupus eritematoso sistémico (LES) diagnosticado ocho años previos a la consulta en tratamiento con meprednisona 10 mg/día que consultó por lesiones dolorosas en manos y codos de siete meses de evolución. Al examen físico presentaba pápulas aisladas eritemato-violáceas, firmes, algunas con costra hemática central, sobre su-

perficie articulares y caras laterales de dedos de ambas manos, codos y pabellones auriculares (Foto 1). Además una placa de reciente aparición, eritemato-edematosa de centro purpúrico, de 1,2 cm de diámetro en palma izquierda (Foto 2). Se realizó laboratorio completo que mostró valores de C3 y C4 bajo, resto dentro parámetros normales y estudio histopatológico de las lesiones. En la biopsia de palma (lesión de reciente aparición) se

observó necrosis fibrinoide en vasos de pequeño calibre con infiltración parietal por leucocitos polimorfonucleares circundados por infiltrado inflamatorio constituido por neutrófilos y linfocitos con presencia de leucocitoclasia y extravasación eritrocitaria. Diagnóstico: fase inicial de EED (Foto 3). Por otro lado, el estudio histológico de las lesiones en pabellón auricular y codo evidenció hiperqueratosis en la epidermis, fibrosis dérmica con estructuras vasculares elongadas orientadas

verticalmente y coexistencia de infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y neutrófilos con presencia de leucocitoclasia. Diagnóstico: fase tardía de EED (Foto 4). Se indicó tratamiento con clobetasol crema dos veces por día por un mes con mejoría de la sintomatología y desaparición de algunas de las lesiones pero persistencia de otras. Se indicó dapsona pero la paciente discontinuó el seguimiento en nuestro servicio.



FOTO 1: Pápulas eritemato-violáceas con costra hemática central sobre superficies articulares y caras laterales de dedos.



FOTO 2: Placa edematosa de centro purpúrico de reciente aparición. Adyacente a la misma se observa una pápula eritematosa con costra hemática.

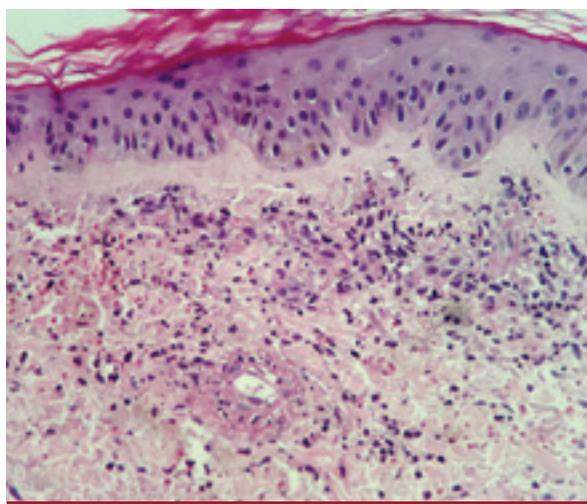


FOTO 3: Necrosis fibrinoide en vasos de pequeño calibre con infiltración parietal por leucocitos polimorfonucleares circundados por infiltrado inflamatorio constituido por neutrófilos y linfocitos con presencia de leucocitoclasia y extravasación eritrocitaria. Fase inicial de EED (HyE, 40x).

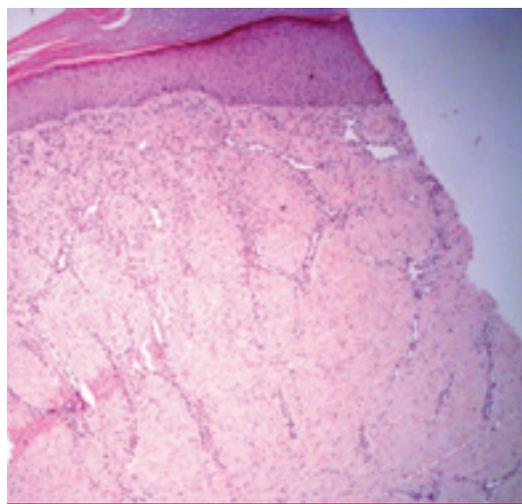


FOTO 4: Epidermis con hiperqueratosis, fibrosis dérmica con estructuras vasculares elongadas orientadas verticalmente y coexistencia de infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y neutrófilos con presencia de leucocitoclasia. Fase tardía de EED (HyE, 10x).

COMENTARIOS

El eritema elevatum diutinum (EED) es una forma crónica, persistente y fibrosante de vasculitis leucocitoclásica^{1,2}. Se presenta en ambos sexos por igual con un pico de incidencia entre la tercera y sexta década de vida, y en el sexo femenino se asocia en forma frecuente a trastornos reumatológicos, tal como ocurrió en el caso presentado^{3,4}.

La etiología es desconocida pero el depósito perivascular de inmunocomplejos en dermis en contexto de desórdenes hematológicos, autoinmunes, neoplasias o infecciones sería responsable de iniciar la cascada inflamatoria, el daño vascular secundario y la subsecuente fibrosis características de esta entidad^{3,5}.

Se manifiesta con nódulos, pápulas o placas eritemato-violáceas, edematosas que pueden estar cubiertos por una costra hemática, que inicialmente son de consistencia blanda y luego evolucionan a lesiones firmes, hiperqueratósicas de color amarronado^{4,5} localizadas de forma simétrica en la cara extensora de las extremidades sobre las superficies articulares y de forma ocasional en cara, palmas y pabellones auriculares^{1,4,6}. Lo más frecuente es que sean asintomáticas, pero en algunas oportunidades pueden acompañarse de dolor y sensación urente⁶ (tal como ocurrió en el caso presentado).

En el estudio histológico de la fase inicial puede observarse un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis constituido predominantemente por neutrófilos, depósito de fibrina en las paredes de los vasos y leucocitoclasia. En la fase tardía los histiocitos se convierten en la célula mayoritaria del infiltrado y se observa persistencia de leucocitoclasia asociada a áreas de fibrosis^{2,6,7}. En esta paciente encontramos hallazgos clínicos e histológicos correspondientes a ambas fases de esta patología.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se deben considerar: el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso, el eritema multiforme, entre otros, en la etapa temprana de la enfermedad y el dermatofibroma, la angiomatosis bacilar, el sarcoma de Kaposi y los xantomas en su etapa tardía (estos últimos carecen del hallazgo de neutrófilos perivascuales y leucocitoclasia lo cual ayuda al diagnóstico)^{5,7}.

El EED puede acompañarse de artralgias, artritis e incluso elevación de reactantes de fase aguda por lo que debe tenerse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de enfermedades reumatológicas³. Además es importante mencionar su frecuente asociación con otras patologías entre las que se destacan los desórdenes hematológicos (mieloma múltiple, mielo-

displasia, linfoma no Hodgkin), los tumores sólidos, las enfermedades autoinmunes (artritis reumatoidea, LES, enfermedad celíaca, DBT I, hipotiroidismo) y las infecciones, lo que hace relevante la pesquisa de compromiso sistémico en estos casos^{5,6,8,9}.

Cabe destacar que si bien esta entidad en contexto de LES es muy infrecuente, debe tenerse en cuenta ante la presencia de lesiones digitales en estos pacientes^{10,11}.

Para el tratamiento de las lesiones en el estadio temprano el fármaco de elección es la dapsona; otras opciones descriptas son: colchicina, tetraciclinas, niacinamida y glucocorticoides sistémicos. En el estadio final donde predomina la fibrosis pueden utilizarse glucocorticoides intralesionales o realizar tratamiento quirúrgico de las lesiones^{5,7}.

Para concluir comunicamos un caso de una dermatosis poco prevalente, en el contexto de una paciente con diagnóstico de LES lo que se describe de forma infrecuente en la literatura, y destacamos la localización atípica de algunas de las lesiones (región auricular, palmas) y el hallazgo sincrónico de ambas fases tanto clínicas como histológicas características de esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

- García Meléndez M, Martínez Cabriales S, Eichelmann K, Gómez Flores M, et al. Erythema elevatum diutinum: an atypical presentation. *Am J Med Sci* 2015; 349:374-375.
- Nikoo A, Naraghi Z. What is your diagnosis? *Arch Iranian Med* 2008; 11: 573-575.
- Freitas Rosa D, Figueiredo Machado R, Oliveira Fraga R, Scafuto Scotton A, et al. Erythema elevatum diutinum as a differential diagnosis of rheumatic diseases: case report. *Rev Bras Reumatol* 2012; 52: 288-294.
- Galeone M, Arunachalam M, Bassi A, Scarfi F, et al. Clinical Picture. Erythema elevatum diutinum. *Q J Med* 2014;107: 227-228.
- Zacaron L, Goncalves J, Curty V, D'Acri A, et al. Clinical and surgical therapeutic approach in erythema elevatum diutinum. Case report. *An Bras Dermatol* 2013; 88: 15-18.
- Camargo Cirvidiu D, Lopes Ferraz Elias B, Chaib Ferraira Jorge J, Lanzoni de Alvarenga Lira M, et al. Erythema elevatum diutinum and hypothyroidism: coincidence or causal relationship? *An Bras Dermatol* 2015; 90: 561-563.
- Rinard J, Mahabir R, Greene J, Grothaus P. Successful surgical treatment of advanced erythema elevatum diutinum. *Can J Plast Surg* 2010; 18: 28-30.
- Chandrasekaran SS, Rai R, Vedachalam S, Dorairaj L, et al. Erythema elevatum diutinum in association with dermatitis herpetiformis. *Ind Dermatol Online J* 2014; 5:48-50.
- Saponaro A, Del Bosco H, Stefanazzi M, Hervat V, et al. Erythema elevatum diutinum asociado a enfermedad celíaca. *Arch Argent Dermatol* 2011; 61:70-73.
- Chan Y, Mok CC, Tang WYM. Erythema elevatum diutinum in systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2011; 31: 259-262.
- Bouaziz JD, Barete S, Le Pelletier F, Amoura Z, et al. Cutaneous lesions of the digits in systemic lupus erythematosus: 50 cases. *Lupus* 2007; 16:163-167.