

Respuesta a cuál es su diagnóstico

Eritema elevatum diutinum

Eritema elevatum diutinum

Olaine Regla Gray Lovio^{1*} <http://orcid.org/0000-0001-6089-805X>

Alfredo Abreu Daniel¹ <http://orcid.org/0000-0001-6358-7556>

Maika E. Figueredo Bernal¹ <http://orcid.org/0000-0002-0149-1556>

Inés María de la Rosa Fuentes¹ <http://orcid.org/0000-0002-3387-3778>

Melissa Rosales¹ <http://orcid.org/0000-0001-8771-7212>

Luz Yesenia Mantilla Mesa¹ <http://orcid.org/0000-0002-3337-9155>

¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico “Manuel Fajardo”. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: ograylovio@gmail.com

RESUMEN

El eritema elevatum diutinum es una vasculitis leucocitoclástica inusual, crónica, de etiología desconocida. Clínicamente se manifiesta por pápulas, placas y nódulos eritemato-violáceos, de consistencia dura, simétricos y, usualmente localizados en las superficies extensoras de las extremidades, próximos a las articulaciones. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos e histopatológicos. Se reporta un caso de una mujer de 49 años de edad, color de piel negra, con nódulos eritemato-violáceos en dorso de las manos, codos, antebrazos, rodillas y nalgas desde hace aproximadamente tres años y medio. El estudio histopatológico reveló una vasculitis leucocitoclástica que confirma la sospecha clínica de eritema elevatum diutinum. Se presenta el caso por lo poco frecuente de esta entidad en nuestro medio.

Palabras clave: eritema elevatum diutinum; vasculitis leucocitoclástica; nódulos eritemato-violáceos.

ABSTRACT

Erythema elevatum diutinum is an unusual, chronic, leukocytoclastic vasculitis of unknown etiology. Clinically it is manifested by papules, plaques and erythematous-violaceous nodules, of hard consistency, symmetrical and usually located on the extensor surfaces of the extremities, close to the joints. Diagnosis is based on clinical and histopathologic findings. We report a case of a 49-year-old woman, black skin color, with erythematous-violaceous nodules on the dorsum of the hands, elbows, forearms, knees and buttocks for approximately three and a half years. Histopathological study revealed a leukocytoclastic vasculitis confirming the clinical suspicion of erythema elevatum diutinum. The case is presented due to the rarity of this entity in our environment.

Keywords: erythema elevatum diutinum; leukocytoclastic; vasculitis; erythematous-violaceous nodules.

Recibido: 25/08/2021

Aprobado: 28/09/2021

Introducción

El eritema elevatum diutinum (EED) es una dermatosis neutrofílica rara, descrita por primera vez por Hutchinson en 1888, y considerada una variante de vasculitis leucocitoclástica.^(1,2,3,4,5)

No tiene predilección racial, ni de sexo, y puede ocurrir a cualquier edad, siendo más común en el grupo comprendido de los 30-40 a los 60 años de edad.^(4,5,6)

La causa es desconocida, pero existen hipótesis que plantean que es mediado por depósitos de inmunocomplejos en las paredes vasculares, la fijación del complemento, la inflamación y la destrucción vascular con una respuesta inflamatoria a nivel de las paredes de los vasos y la consiguiente fibrosis.^(3,7,8)

Se describe su asociación con neoplasias, hiperparaproteinemia, infecciones (estreptococos, hepatitis B y hepatitis C, virus de inmunodeficiencia humana),

enfermedades reumáticas (artritis reumatoide y lupus eritematoso), enfermedades inflamatorias intestinales (colitis ulcerativa, enfermedad de Crohn, enfermedad celíaca), entre otras.^(7,8)

Presentación de caso

Paciente femenina de 49 años de edad, fototipo V, profesora de preuniversitario, con antecedentes patológicos personales de úlcera duodenal y gastritis antral eritematosa leve, que presentó *Helicobacter pylori* positivo por endoscopia, tratada con omeprazol, amoxicilina y claritromicina, con mejoría y seguimiento anual por gastroenterología.

Hace aproximadamente 3 años y medio, después de una faringoamigdalitis estreptocócica para la cual recibió tratamiento con penicilina cristalina y procaínica, aparecen lesiones en piel que refiere como “granitos rosados” de consistencia firme, localizados primero en manos, que se fueron extendiendo a codos y rodillas, sin sintomatología subjetiva, por lo cual había acudido a varios centros de salud sin tener un diagnóstico definitivo. Durante este tiempo utilizó diferentes tratamientos sin mejoría de las lesiones, por lo que decide acudir a la consulta de Dermatología de nuestro hospital.

Examen dermatológico:

En el dorso de ambas manos (articulaciones interfalángicas y metacarpianas) se observan pápulas y nódulos eritemato-pigmentados y violáceos de consistencia dura, que confluyen y forman placas de aproximadamente 1 cm de diámetro, bien definidas redondeadas y algunas de aspecto policíclicos (Fig. 1).



Fig. 1 - Nódulos eritemato-pigmentados y violáceos en dorso de ambas manos.

También se aprecian en codos, que se extienden a antebrazos fundamentalmente, rodillas y nalgas con extensión a muslos donde se observan placas eritemato-pigmentadas y violáceas bien definidas que miden en su eje mayor de 7 a 15 cm con pápulas y nódulos en la periferia y en el centro de las placas, siendo visibles dentro de estas los nódulos de mayor tamaño (Fig. 2).



Fig. 2 - Nódulos y placas de aspecto violáceo en ambos codos.

Las lesiones se distribuyen de forma bilateral y simétrica, y son asintomáticas. La paciente niega afectación de su estado general.

Se discute el caso en colectivo y se sospechó clínicamente un eritema elevatum diutinum, y se decidió indicar biopsia de piel para confirmar diagnóstico.

El informe histológico describe una muestra de piel en la que se constata ligera hiperqueratosis, acantosis epidérmica irregular a nivel de dermis reticular. Se constatan, además, áreas con severo proceso inflamatorio crónico activo, con vasculitis leucocitoclástica, y en algunos casos se ven depósitos fibrinoides pequeños, con predominio de neutrófilos y linfocitos en el infiltrado (multifocal) y proliferación fibroblástica, marcada fibrosis y algunas células gigantes, cuadro histológico que corresponde con el eritema elevatum diutinum (Figs. 3 y 4).

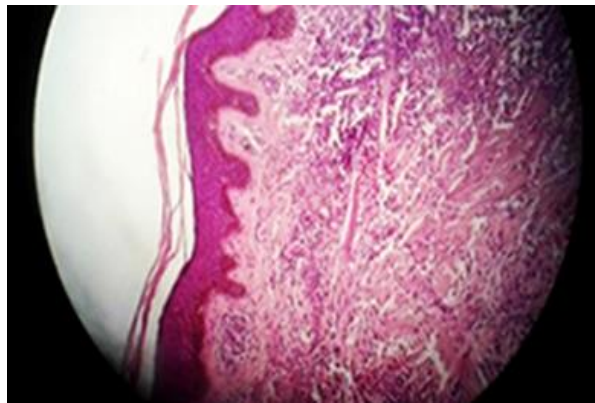


Fig. 3 – Ligera hiperqueratosis, acantosis epidérmica irregular, severo proceso inflamatorio crónico activo en dermis reticular. (H/E10x).

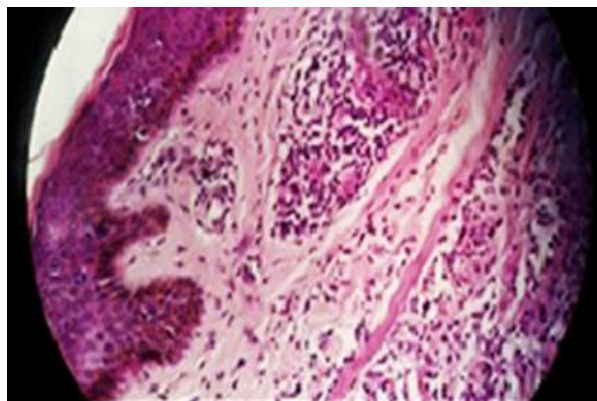


Fig. 4 – Vasculitis leucocitoclástica con depósitos fibrinoides pequeños e infiltrado neutrofílico y linfocítico, con marcada fibrosis. (H/E40x).

Otros complementarios realizados: Hemoquímica (hemograma completo, glicemia, creatinina, ácido úrico, urea, transaminasa glutámico pirúvica y transaminasa glutámico oxalacética, fosfatasa alcalina, colesterol, triglicéridos), antígeno de hepatitis B, anticuerpo para hepatitis C, VIH, serología, exudado nasofaríngeo, exudado ótico, exudado vaginal.

Exámenes imagenológicos: Rayos X de tórax, mamografía, ultrasonido abdominopélvico, todos en rango normal.

Se realizó test de Brewer, para futura terapia con dapsone, el cual fue negativo.

Se concluye el caso como un eritema elevatum diutinum, donde se encontró una posible relación con el cuadro infeccioso faringoamigdalár, como gatillo precipitante del mismo.

Discusión

El eritema elevatum diutinum se caracteriza por pápulas, nódulos y placas eritematovioláceas o eritematopigmentadas, persistentes, que pueden coalescer, localizados generalmente en la superficie extensora de las extremidades, próximas a las articulaciones en las salientes óseas, que son las localizaciones más comunes de estas lesiones. Son bilaterales y simétricas.^(4,5,6)

Aunque en esta afección se describen algunos síntomas locales y generales, es generalmente asintomática, con una evolución crónica y recurrente.^(1,2,3,4,5)

La biopsia de piel es la base para el diagnóstico,^(2,3) donde se muestra vasculitis necrosante leucocitoclástica con infiltrado perivascular de neutrófilos, linfocitos, eosinófilos y plasmocitos, así como fibrosis en las etapas tardías.^(2,3,6)

Entre los diagnósticos diferenciales se mencionan el síndrome de Sweet, granuloma anular, sarcoma de Kaposi, lepra, entre otros.^(7,8)

En el manejo de la enfermedad se debe descartar la presencia de asociación sistémica.^(2,3)

El tratamiento de elección es la diaminodifenilsulfona (Dapsone).^(2,3,6) También se utilizan colchicina, clofazimina, nicotinamida con tetraciclina, entre otros.⁽⁶⁾

Conclusiones

Se presenta este caso por ser una patología poco frecuente en nuestro medio, en una paciente que estuvo acudiendo a consultas médicas durante algo más de 3 años sin conocer su diagnóstico. De ahí la importancia de pensar en esta entidad cuando nos enfrentemos a este tipo de lesiones.

Referencias bibliográficas

1. Vide J, Brás G, Guimarães JE, Mota A. Pyoderma gangrenosum and erythema elevatum diutinum associated with a high-risk myelodysplastic syndrome: case report. Centro Hospitalar de São João, Portugal. *Hematol transfus cell ther.* 2018;30(20):30-5.
2. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* 4th ed. Section 17. Chapter 106; 2018. p. 1847-50.
3. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 8th ed. 2012;165:2029-32.
4. Wolff K, Johnson RA, Saavedra AP, Roh EK. *Fitzpatrick's color atlas and synopsis of clinical dermatology.* 8th ed. 2017;7:115-8.
5. Callen JP, Jorizzo JL, Zane JJ. *Dermatological Signs of systemic disease.* 5th ed. 2017. Chapter 4. p. 35-7.
6. Arenas Guzmán R. *Atlas, diagnóstico y tratamiento.* 6 ed. México: Mc Graw Hill education; 2015.
7. Camargo D, López Ferraz EB, Chaib JJ, Lanzoni de Alvarenga LM, Mandelbaum SH. Erythema elevatum diutinum and hypothyroidism: coincidence or causal relationship? *Ann Bras Dermatol.* 2015;90(4):561-3
8. Gonçalves MJ, Romão VC, Soares de Almeida I, Canhão H, Romeu JC, Kutzner H, *et al.* Erythema elevatum diutinum in Crohn's disease-associated spondyloarthritis – a rare vasculitis, an unusual association. *Acta reumatol port.* 2017;42:3248.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses para la elaboración de este documento.