

Caso Clínico

Síndrome de Wells: presentación con un gran polimorfismo clínico

Wells syndrome: presentation with a large clinical polymorphism

María Noemí da Ponte Rojas¹ 

Judith Nelsi Montiel Centurión¹ 

María Belén Goiburu Chenu¹ 

Arnaldo Aldama Caballero¹ 

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Medicina, Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay

Editor responsable: Ángel Ricardo Rolón Ruiz Díaz, Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro Médico Nacional-Hospital Nacional. Itauguá, Paraguay.

Revisor 1: César Damián Riveros Duré. Centro Médico Nacional, Hospital Nacional. Itauguá, Paraguay.

Revisor 2: Martha Rosa Lourdes Marín Ricart. Centro Médico Nacional-Hospital Nacional. Itauguá, Paraguay.

RESUMEN

El síndrome de Wells es una afección dérmica que presenta un gran polimorfismo clínico. Es una patología autolimitada, recurrente y su origen es incierto.

Reportamos el caso de una paciente de 29 años, procedente del área Central de Paraguay, comerciante, sin patología de base que consultó por edema de manos y piel. El tratamiento indicado fue corticoide vía oral y desparasitación con buena evolución y sin recidivas.

Palabras clave: Síndrome de Wells, Eosinofilia, Enfermedades de la piel, Corticoides.

Autor de Correspondencia: María Noemí da Ponte Rojas. Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay. Correo electrónico: dapontenoemi50@gmail.com

Artículo recibido: 30 de marzo de 2024. **Artículo aprobado:** 10 de abril de 2024

 Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de [Licencia de Atribución Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), que permite uso, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que se acredite el origen y la fuente originales.

Como citar este artículo: Da Ponte Rojas MN, Montiel Centurión JN, Goiburu Chenu MB, Aldama Caballero A. Síndrome de Wells: presentación con un gran polimorfismo clínico. Rev. Nac. (Itauguá). 2024;16(2):163-169.

ABSTRACT

Wells syndrome is a dermal condition with a high clinical polymorphism. It is a self-limited, recurrent pathology and its origin is uncertain.

We report the case of a 29-year-old female patient from the central area of Paraguay, a shopkeeper, with no underlying pathology, who consulted for hand and skin edema. The indicated treatment was oral corticosteroid and deworming with good evolution and no recurrences.

Keywords: Wells syndrome. Eosinophilia, Skin diseases, Corticosteroids.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Wells, también conocido como celulitis eosinofílica, es una afección dérmica de carácter inflamatorio que presenta un gran polimorfismo clínico. Es una patología autolimitada, recurrente y su origen es incierto⁽¹⁾.

En el curso clínico del síndrome de Wells se describen dos fases. En la inicial, o celulítica, aparecen de forma brusca múltiples placas infiltradas, edematosas y eritematosas, bien definidas, pruriginosas que se extienden en el curso de días. Algunas veces pueden aparecer vesículas y ampollas en esta fase, del mismo modo que aparecen en las auténticas erisipelas, en la segunda fase, o granulomatosa, se produce un aclaramiento central de las lesiones, con persistencia de un borde rosado o violáceo durante semanas. Las lesiones al curar pueden dejar hiperpigmentación, o incluso atrofia que pueden parecerse a la morfea⁽²⁾.

La biopsia de piel mostrará edema, infiltración de eosinófilos e imágenes en llamarada en la dermis sin vasculitis. Se ha asociado a picaduras de insectos, infecciones, parásitos, fármacos, enfermedades autoinmunes o procesos onco-hematológicos. Por ello, es importante realizar un estudio meticuloso para descartar otros diagnósticos diferenciales y excluir patologías concomitantes⁽³⁾.

La particularidad de este caso se basa en el gran polimorfismo de las lesiones cutáneas por los diferentes patrones clínicos en una misma paciente.

RELATO DE CASO

El caso se trata de una mujer de 29 años, procedente del área Central de Paraguay, comerciante, sin patología de base que consultó por edema de manos y pies.

La paciente niega cuadro similar anterior, el cuadro inicia hace 6 días con enrojecimiento de brazos y piernas acompañado de prurito intenso, 3 días antes de la consulta presenta ampollas tensas en manos que se acompañaba de dolor urente y en el día de la consulta constató edema en palmas y plantas. Niega fiebre o ingesta de fármacos

Examen físico:

Ampollas tensas de contenido claro de 1 a 1,5 cm en ambas manos y cara lateral de dedos. Pápulas que confluyen formando placas, de 5 mm a 2cm algunas con aspecto de tiro de diana que asientan en raíz de muslos y glúteos. Pápulas excoriadas de 5mm sobre una base eritematosa en miembros superiores. Edema en manos y pies. Mucosas respetadas (**Figura 1**).



Figura 1: a. Edema y ampollas de contenido seroso en manos. b. Placas eritematosas y edemas de miembros inferiores. c. Exantema maculo-papular en miembros superiores.

Se realizó biopsia de piel para estudio anatomopatológico que informó: hiperplasia epidérmica psoriasiforme, con vesículas espongióticas intraepidérmicas, grandes, marcado edema papilar con vesículas subepidérmicas y marcado infiltrado inflamatorio con linfocitos, neutrófilos con predominio eosinofílico localizado a nivel perivascular, periecrino e intersticial, superficial y profundo en un fondo estromal ligeramente edematoso.

No se identifican "figuras en llamas" ni alteraciones a nivel de la epidermis y se sugiere una celulitis eosinofílica. (**Figura 2**)

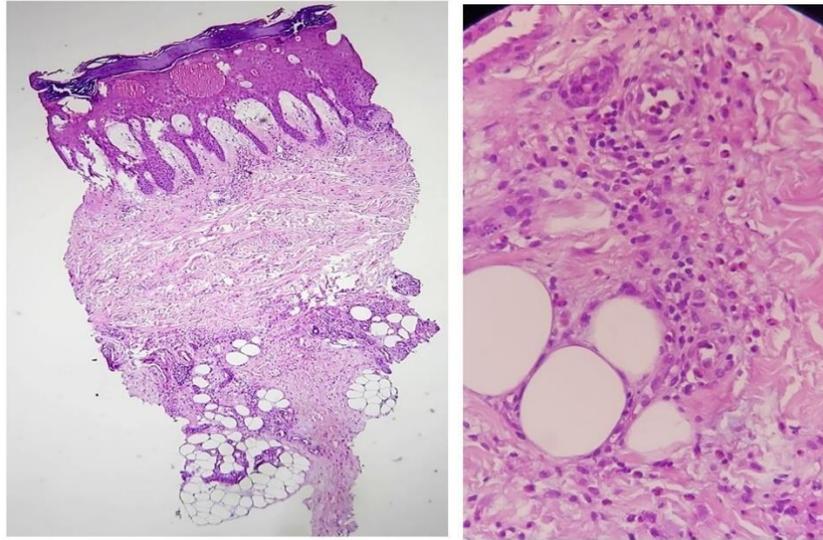


Figura 2: Hematoxilina y eosina de ampolla y placa de manos.

Se solicitaron estudios complementarios: hemoglobina: 12 mg/dl, hematocrito: 33 %, neutrófilos 60 %, linfocitos 21 %, eosinófilos 17 %, plaquetas 241000, serologías virales: No reactivas, perfil renal y hepático en rango.

Frotis de sangre periférica: linfocitos no reactivos, eosinofilia 16 %, anticuerpos toxocara IGG/IGM: no reactivos, orina simple y secreción vaginal: sin particularidades, heces seriadas: se observan quistes de *Giardia lamblia*.

Se indicó prednisona 30 mg/ día en esquema de descenso durante 1 mes, nitazoxanida 500 mg durante 3 días, se realizó controles por hematología sin hallazgos de valor y no presento agudizaciones en el seguimiento por el consultorio de dermatología. (Figura 3)



Figura 3: Evolución de las lesiones en piel luego del tratamiento

DISCUSIÓN

El caso expuesto trata de una mujer de 29 años, esta dermatosis se observa más en adultos, aunque se reportan casos en edad pediátrica como el de Aparicio y colaboradores en una niña de 4 años⁽⁴⁾.

Existen desencadenantes como parásitos, eccema de contacto, picaduras de insectos, fármacos, trastornos mieloproliferativos entre otros, el dato e valor encontrado en esta paciente fue el informe de heces seriadas: Quistes de *G. lambia*, este parásito se relaciona a casos recurrentes de celulitis eosinofílica por lo que podría ser la etiología en este reporte, aunque en un 50% podría ser idiopática^(5,6).

El diagnóstico se basa en la correlación clínica-anatomía patológica, entre los hallazgos de valor, pueden existir alteraciones analíticas, siendo el hallazgo más habitual la eosinofilia en sangre periférica, también se ha descrito aumento de IgE y VSG, y las determinaciones de IL-5 y proteína básica mayor eosinofílica, la paciente presentó eosinófilos de 17 % en el hemograma y en el frotis de sangre periférica, VSG elevado y el hallazgo de un probable desencadenante como *G. lambia*⁽⁷⁾.

Los criterios diagnósticos del Síndrome de Wells son: 1. Máculas eritematosas anulares o edematosas circinadas que pueden evolucionar a placas tipo morfea, 2. La presencia en la histopatología de las “figuras en llama”, que no son patognomónicas y existen estadios, y 3. Eosinofilia en sangre periférica que no siempre es constante. Para el diagnóstico es fundamental la anatomía patológica, donde en una primera fase o celulítica, podemos observar un edema dérmico con infiltración de leucocitos, predominantemente eosinófilos, que raramente pueden extenderse a la hipodermis o al músculo, sin signos de vasculitis. En la segunda fase, el infiltrado descrito se acompaña de histiocitos y aparecen las características «figuras en llama» compuestas por haces de colágeno degenerado marcadamente eosinofílico rodeado por un infiltrado granulomatoso. Las «figuras en llama» son en realidad un depósito de la proteína básica mayor del eosinófilo en las fibras de colágeno. En la tercera fase o de resolución se produce una desaparición gradual de los eosinófilos, con la presencia aún de histiocitos y células gigantes alrededor de las figuras en llama formando microgranulomas. No suele haber vasculitis⁽⁸⁾. El estudio anatomopatológico de la paciente informó en epidermis: Hiperplasia psoriasiforme, vesículas espongióticas grandes y en dermis: Marcado edema papilar con vesículas subepidérmicas e importante infiltrado inflamatorio con linfocitos y neutrófilos con predominio eosinofílico localizado a nivel perivascular, periecrino e intersticial, superficial y profundo en un fondo estromal edematoso y dichos hallazgos son compatibles con una celulitis eosinofílica en primera fase.

Debido a la forma clínica de varias lesiones cutáneas en una misma paciente es importante realizar diagnósticos diferenciales clínicos como picaduras, parasitosis, celulitis, dermatitis de contacto, angioedema urticaria, exantema vírico, dermatitis herpetiforme, eritema anular y síndrome compartimental⁽⁹⁾.

El curso de la enfermedad es impredecible, aunque lo más frecuente es la tendencia a la resolución espontánea en semanas o meses. En los casos leves puede tratarse con corticoides tópicos en monoterapia. En casos más severos los corticoides sistémicos son muy eficaces, tanto en niños como en adultos. Cuando la enfermedad es recurrente deben plantearse otros tratamientos como colchicina, dapsona, antipalúdicos, azatioprina, PUVA o antihistamínicos^(9,10).

El tratamiento indicado a esta paciente fue corticoide vía oral y desparasitación con buena evolución y sin recidivas hasta la fecha.

Declaración ética

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética del Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción. Se elaboró de acuerdo con la Declaración de Helsinki y posee Consentimiento informado de los sujetos en este estudio.

Fuente de financiamiento

Este reporte de caso fue realizado mediante financiación propia.

Conflicto de Intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Declaración de contribución de los autores:

da Ponte Rojas MN, Montiel Centurión JN: concibieron y diseñaron el estudio. da Ponte Rojas MN, Montiel Centurión JN, Goiburu Chenu MB y Aldama Caballero AA: contribuyeron a la adquisición de datos y la interpretación. da Ponte Rojas MN: escribió el manuscrito. Todos los autores contribuyeron a la discusión, revisión, aprobación del manuscrito y están en pleno conocimiento el contenido final del trabajo.

Nota del editor

Las afirmaciones expresadas en este artículo son exclusivamente las de los autores y no representan necesariamente las de sus instituciones afiliadas, ni las del editor, los editores y los revisores. Cualquier producto que pueda ser evaluado en este artículo, o afirmación que pueda ser realizada por su fabricante, no está garantizado ni respaldado por el editor.

REFERENCIAS

1. 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. doi: 10.1177/229255031202000204.
2. Rodríguez Díaz E, Álvarez Cuesta C, Blanco Barrios S, Galache Osuna C, Requena Caballero C. Dermatitis eosinofílicas (I). *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94(2):65–79.
3. Gómez V, Martínez C, Rosa M, García P. Caso clínico Dermatología, Wells S. *Dermatología.* 2021;(30):82–3.
4. Aparicio S, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Síndrome de Wells en la infancia. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91(7–8):343–8.
- 5.
5. Ramón J, Lanza L, López R, Pérez A, Suárez Cuesta I. Lesiones cutáneas y eosinofilia como forma de presentación de síndrome de Wells. *Rev. Clin. Med. Fam.* 2020;13(1):85–8.
6. Ericsson CJ. Case reports. *Angle Orthod.* 1969;39(4):246–55.
7. Gómez-Zubiaur A, Medina-Montalvo S, Piteiro-Bermejo AB, Vélez-Velázquez MD, Beà-Ardébol S, Trasobares-Marugán L. Wells' syndrome: a presentation of 2 cases and a literature review. *Piel.* 2018;33(1).
8. Di B, Masi MR, Bolla L. Celulitis Eosinofílica: Síndrome de Wells . Presentación de un caso asociado a traumatismo por coral marino . Eosinophilic Cellulitis: Wells Syndrome . A case report associated with trauma with marine coral . 2022;16(1):47–51.
9. Caram ME, Torre AC. Síndrome de Wells Wells syndrome. 2016;22:62–70.
10. Sendagorta Cudós E, De Lucas Laguna R, Feito Rodríguez M. Celulitis eosinofílica de presentación vesiculoampollosa. *An Pediatr.* 2009;70(3):313–4.