

CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas y placas agrupadas en extremidades inferiores

Grouped Papules and Plaques on the Lower Limbs

Historia clínica

Un varón de 33 años, sin antecedentes personales de interés, consulta por la aparición de lesiones cutáneas distribuidas en ambas caras pretibiales y en la cara lateral externa de los pies desde hace dos años. Las lesiones son levemente pruriginosas con una evolución intermitente, con periodos de mejoría sin llegar a la resolución completa. No mejoró con corticosteroides tópicos. El paciente negaba sintomatología extracutánea.

Exploración física

Se evidenciaron múltiples pápulas y placas de coloración marrónácea distribuidas en ambas regiones pretibiales (fig. 1). En las caras laterales externas de ambos pies se observaban múltiples pápulas confluentes formando una placa de coloración marrónácea de bordes irregulares (fig. 2). Estas lesiones se extendían a la cara lateral externa de ambos tobillos, donde presentaban una discreta ulceración.



Figura 1



Figura 2

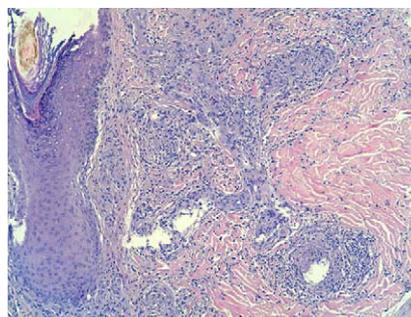


Figura 3 Hematoxilina-eosina, x100.

Histopatología

El estudio histológico permitió comprobar necrosis fibrinoide de los vasos de pequeño calibre, infiltrado por polimorfonucleares y cariorrexis. Además se observó fibrosis concéntrica perivascular en fase inicial (fig. 3). La inmunofluorescencia directa resultó negativa.

Exploraciones complementarias

La analítica incluyendo hemograma, función hepática, función renal, ionograma, proteinograma y electroforesis de proteínas plasmáticas, anticuerpos antinucleares y crioglobulinas no mostró alteraciones. El sedimento urinario era normal. Las serologías para VIH y virus de la hepatitis A, B y C resultaron negativas.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Eritema *elevatum diutinum* (EED).

Evolución y tratamiento

Tras confirmar mediante analítica el valor normal de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa, se inició tratamiento con dapsona 100 mg/ día, obteniendo una buena respuesta clínica. Tras 6 semanas de tratamiento se decidió reducir la dosis de dapsona a 50 mg/ día sin observarse recidiva del cuadro clínico. En la actualidad solo presenta lesiones en forma de hiperpigmentación postinflamatoria residual.

Comentario

El EED es una forma rara e infrecuente de vasculitis leucocitoclástica que se caracteriza por su curso crónico¹⁻³. Afecta a adultos en la tercera a sexta década de la vida, aunque se han descrito casos en otros rangos de edad. Su presentación clínica suele iniciarse como pápulas eritemato-purpúricas y amarillentas, pudiendo evolucionar a placas infiltradas de bordes irregulares^{2,3}. Inicialmente las lesiones son blandas, para hacerse posteriormente de una consistencia dura y pastosa. Algunos pacientes evolucionan a una fase crónica fibrosante de la enfermedad en la que las lesiones iniciales son sustituidas por nódulos duros al tacto, pudiendo alcanzar un gran tamaño¹.

Histológicamente se caracteriza por una vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre, con necrosis fibrinoide y un infiltrado neutrofilico. La epidermis muestra acantosis y paraqueratosis⁴. El rasgo más distintivo es la aparición de una fibrosis perivascular progresiva concéntrica alrededor de los vasos afectados. Estos hallazgos histológicos son muy similares a los del granuloma facial de localización extrafacial, siendo complicado el diagnóstico diferencial entre ambos procesos en lesiones únicas⁵.

Ha sido descrita la asociación del EED con múltiples enfermedades sistémicas, incluyendo infecciones, patología autoinmune y hematológica. Cabe destacar la asociación del EED con la infección por VIH⁶. De hecho, la aparición del EED puede ser la primera manifestación del VIH³. También habrá que descartar la infección por el virus de la hepatitis B y C. Siempre será necesario realizar una analítica con

hemograma y proteinograma para descartar la gammopatía IgA e IgG, el mieloma múltiple IgA, la policitemia vera, la leucemia de células peludas, la crioglobulinemia mixta y la mielodisplasia^{2,3}. Dentro del grupo de enfermedades que pueden asociarse al EED se incluyen las enfermedades inflamatorias intestinales, la artritis reumatoide, el lupus eritematoso sistémico y la policondritis recidivante^{2,3}.

El tratamiento de elección para el EED es la dapsona, que tiene un efecto supresor pero no curativo, por lo que al abandonar el tratamiento son frecuentes las recidivas². Es fundamental el control de las enfermedades asociadas si las hubiese. Existen otras alternativas terapéuticas como niacinamida, colchicina y sulfapiridina². El tratamiento con corticoides intralesionales y la escisión quirúrgica solo estarían indicados en casos de enfermedad limitada².

Bibliografía

1. Chung L, Kea B, Fiorentino DF. Cutaneous vasculitis. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editores. *Dermatology*. Madrid: Elsevier España S.A.; 2008. p. 355-7.
2. Bordel MT, Bassas J, Morales AM, Tejerina JA, Aragonese MH, Miranda A. Eritema elevatum diutinum. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:316-20.
3. Rodríguez-Díaz E, Galache C, Junquera ML, Nosti D, Martínez A, Suárez R. Eritema elevatum et diutinum con afectación palmar y asociación con p-ANCA. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:501-6.
4. Wahl CE, Bouldin MB, Gibson LE. Erythema elevatum diutinum: clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. *Am J Dermatopathol*. 2005;27:397-400.
5. Navarro R, de Argila D, Fraga J, García-Díez A. ¿Eritema elevatum et diutinum o granuloma facial extrafacial? *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:814-5.
6. Requena L, Sanchez Yús E, Martín L, Barat A, Arias D. Erythema elevatum diutinum in a patient with acquired immunodeficiency syndrome, Another clinical simulator of Kaposi's sarcoma. *Arch Dermatol*. 1991;127:1819-22.

J.A. Suárez-Pérez*, N. López-Navarro y E. Herrera-Acosta

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jasuape@hotmail.com

(J.A. Suárez-Pérez).