

Eritema elevatum diutinum

Romero-González I¹, Navarrete-Solís J², González-Cabello D³

Resumen

El eritema elevatum diutinum es una dermatosis crónica e inflamatoria que se manifiesta con vasculitis leucocitoclástica. Las edades más comunes son de 30 a 60 años. Su causa no se ha aclarado bien, aunque se asocia con infecciones, enfermedades autoinmunitarias y malignas. El mecanismo patológico subyacente lo constituyen los depósitos de complejos autoinmunes. Tiene evolución crónica; en la mayoría de los casos se alivia de manera espontánea en cinco a diez años. El diagnóstico se confirma por hallazgos histopatológicos. La dapsona es el medicamento de elección para el tratamiento, inhibe la quimiotaxis de neutrófilos y alivia los síntomas de manera rápida, pero la regresión de las lesiones antiguas es más lenta debido a la fibrosis.

PALABRAS CLAVE: eritema elevatum diutinum, dapsona, deflazacort.

Dermatol Rev Mex 2016 Mar;60(2):149-154.

Erythema elevatum diutinum.

Romero-González I¹, Navarrete-Solís J², González-Cabello D³

Abstract

Erythema elevatum diutinum is a chronic, inflammatory dermatosis and leukocytoclastic vasculitis. It occurs between the ages of 30-60 years. The underlying pathological mechanism is constituted by complex autoimmune deposits, although it has been associated with infections, autoimmune diseases and malignancies, the etiology has not been elucidated. It has a chronic course; most resolves spontaneously within 5 to 10 years. The diagnosis is confirmed by histopathological findings. Dapsone is the drug of choice for treating, inhibiting neutrophil chemotaxis, reducing symptoms quickly, but regression of old lesions is slower due to fibrosis.

KEYWORDS: erythema elevatum diutinum; dapsone; deflazacort

¹ Dermatóloga adscrita al servicio de Dermatología. Hospital General de Zona/Medicina Familiar núm. 7, Monclova, Coahuila, México.

² Dermatóloga. Jefa del servicio de Dermatología, Unidad Médica de Alta Especialidad núm. 25, Monterrey, Nuevo León, México.

³ Jefa del servicio de Patología, Unidad Médica de Alta Especialidad núm. 34, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: agosto 2015

Aceptado: diciembre 2015

Correspondencia

Dra. Irasema Romero González
Querétaro 900, Int. 4
25750 Monclova, Coahuila, México
irasema_rg@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Romero-González I, Navarrete-Solís J, González-Cabello D. Eritema elevatum diutinum. Dermatol Rev Mex. 2016 mar;60(2):149-154.

ANTECEDENTES

El eritema elevatum diutinum es una dermatosis de causa desconocida y un tipo de vasculitis leucocitoclástica.¹ Su nombre deriva del latín *diutinus*: larga duración.² Se asocia con infecciones, enfermedades autoinmunitarias y malignas.³

El mecanismo patológico subyacente lo constituyen los depósitos de complejos autoinmunes, que resultan en la activación del complemento, infiltración de neutrófilos y liberación de enzimas destructivas, lo que produce depósito de fibrina en y alrededor de la pared de los vasos pequeños durante estadios tardíos de la enfermedad.²⁻⁴

El diagnóstico se confirma por hallazgos histopatológicos, que revelan en etapas tempranas vasculitis leucocitoclástica, con infiltrado de neutrófilos en la dermis papilar y media, mezclado con algunos eosinófilos, linfocitos e histiocitos. En etapas tardías se observa fibrosis perivascular, necrosis fibrinoide de la pared de los vasos y depósitos de colesterol extracapilar.⁵ La dapsona es el medicamento de elección para el tratamiento, inhibe la quimiotaxis de neutrófilos. El alivio de los síntomas suele ser rápido, pero la regresión de las lesiones antiguas es más lenta debido a la fibrosis.

Se comunica el caso de un adulto con manifestaciones cutáneas típicas de eritema elevatum diutinum tratado con dapsona y deflazacort.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 40 años de edad que acudió a la consulta de Dermatología por padecer una dermatosis de tres años de evolución, bilateral y simétrica, diseminada a la cabeza, el tronco y las extremidades superiores, que afectaba las superficies extensoras y las extremidades inferiores con afectación de los glúteos, la región anteroexterna de los muslos y la región dorsal de los pies. La dermatosis estaba constituida por

pápulas y nódulos múltiples, que formaban placas, algunas color marrón oscuro, de superficie lisa, que daban un aspecto pseudoqueloideo, induradas al tacto (Figuras 1 a 4). Entre los síntomas acompañantes, destacaba sensación de ardor y dolor punzante. Al interrogatorio dirigido se obtuvo el antecedente de que el paciente padecía diabetes mellitus tipo 1, hipotiroidismo, hipertensión arterial sistémica y dislipidemia.



Figura 1. Nódulos confluentes marrón oscuro diseminados a las superficies extensoras de las extremidades superiores.



Figura 2. Nódulos confluentes distribuidos de manera bilateral en ambas rodillas, de aspecto queloideo.



Figura 3. Placas firmes, bilaterales en el dorso de ambas manos, con aspecto de cicatrices queloides.



Figura 4. Placas de bordes bien definidos, bilaterales y asimétricas en ambos codos.

Como parte de su abordaje diagnóstico se realizó citometría hemática, en la que destacó anemia normocítica e hipocrómica únicamente; química sanguínea con hipoglucemia de 56 mg/dL; las pruebas de función hepática fueron normales; el perfil de lípidos evidenció hipercolesterolemia; electrolitos séricos normales; perfil reumatológico con anticuerpos antinucleares, anti ADN y factor reumatoide negativos; determinación de inmunoglobulinas normales; panel viral de hepatitis B, C y VIH negativos; complemento normal.

La biopsia de piel para el estudio histopatológico con tinción de hematoxilina-eosina reveló epidermis con atrofia leve, proliferación de capilares e incremento de colágeno en la dermis reticular, vasos de pequeño calibre con células endoteliales prominentes y extravasación de eritrocitos, con infiltrado inflamatorio mixto; además, se observó una fase fibrosa con haces de colágeno y fibroblastos prominentes que acompañaba a la proliferación capilar (Figuras 5 a 7).

Con los hallazgos clínicos y estudios complementarios se llegó al diagnóstico de eritema elevatum diutinum. Se inició tratamiento con dapsona 100 mg al día, deflazacort 18 mg al día y epinastina 20 mg al día. Al mes y medio de

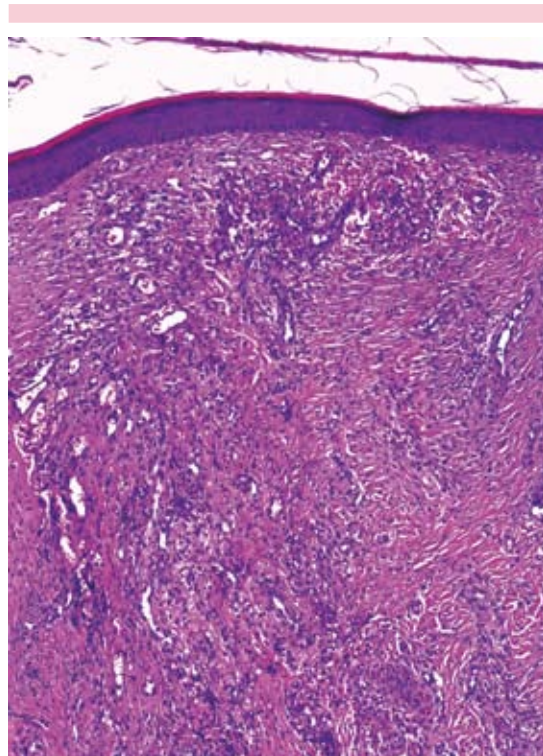


Figura 5. Corte de piel teñida con hematoxilina y eosina, en la que se observa la epidermis con atrofia leve por ausencia de clavos interpapilares. Proliferación de capilares e incremento de colágeno en la dermis reticular.

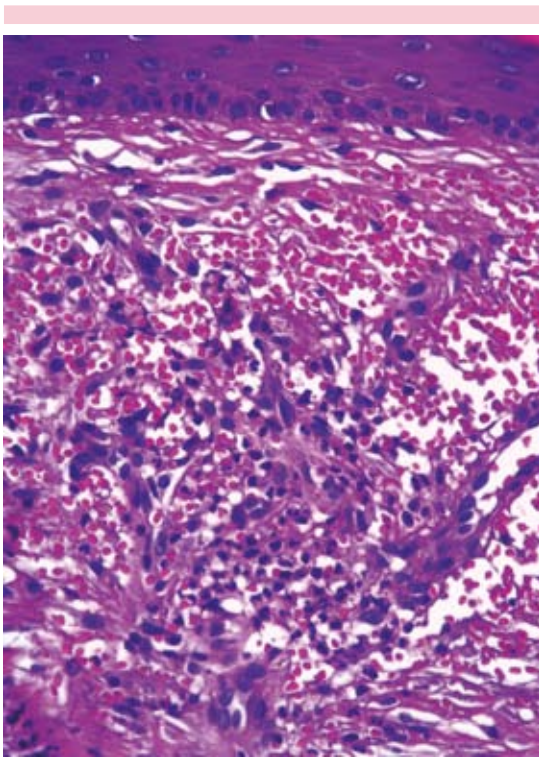


Figura 6. Vasos de pequeño calibre con células endoteliales prominentes, extravasación de eritrocitos, infiltrado inflamatorio mixto (tinción con hematoxilina y eosina 10X).

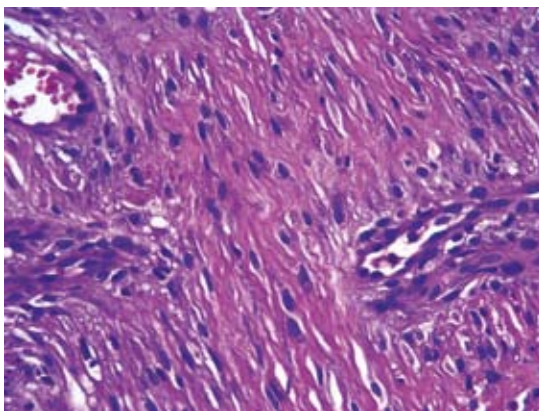


Figura 7. Fase fibrosa con haces de colágeno y fibroblastos prominentes que acompañan a la proliferación capilar (tinción con hematoxilina y eosina 40X).

tratamiento se observó disminución del tamaño, así como reblandecimiento de los nódulos y placas y disminución del dolor (Figura 8 a 10).

DISCUSIÓN

Este caso de eritema elevatum diutinum muestra una manifestación diseminada en un paciente con antecedentes de enfermedades autoinmunitarias como diabetes mellitus tipo 1



Figura 8. Disminución en la induración de los nódulos y placas, con aplanamiento de las mismas y cambio de coloración.



Figura 9. Aplanamiento de nódulos.



Figura 10. Cambio en el color de las placas, que se tornan más claras, con aplanamiento de las mismas.

e hipotiroidismo, que respondió al tratamiento con dapsona y deflazacort.

Este padecimiento se asocia con infecciones: estreptococo b hemolítico, VHB, HHV-6, VIH, sífilis;^{3,5} enfermedades autoinmunitarias: granulomatosis de Wegener, enfermedad inflamatoria intestinal, policondritis recidivante, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, diabetes mellitus, tiroiditis de Hashimoto,^{3,5} y enfermedades malignas: discrasia de células plasmáticas, gammapatía monoclonal IgA, mielodisplasia, linfoma de células B, enfermedades mieloproliferativas, como policitemia vera, carcinomas, leucemia.³ En el caso comunicado se descartó malignidad y enfermedades reumatológicas asociadas.

El primer caso de eritema elevatum diutinum lo reportaron Bury y Hutchinson en 1880. En 1894, Radcliffe-Crocker y Williams designaron el nombre y reportaron hallazgos histopatológicos de lesiones tardías. En 1929, Weidman y Besancon describieron el eritema elevatum diutinum como una forma de vasculitis cutánea.²

La edad de aparición es entre 30 y 60 años, aproximadamente, y no hay predilección racial ni por sexo.² Se caracteriza por pápulas, nódulos, placas violáceas, de color marrón oscuro, rojas,

amarillas, que dan una apariencia pseudoqueloidal.⁴ Tiene distribución bilateral y simétrica, afecta sobre todo las superficies extensoras de las manos, las rodillas y los antebrazos, así como la cabeza y el tronco. Tiene evolución crónica, la mayoría de los casos se cura espontáneamente en cinco a diez años y suele ser asintomática, pero puede haber prurito y dolor.⁶

El mecanismo patológico subyacente lo constituyen los depósitos de complejos autoinmunes, mismos que son el resultado de la exposición crónica antigénica a las altas concentraciones circulantes de anticuerpos. Estos inmunocomplejos resultan en la activación del complemento, infiltración de neutrófilos y liberación de enzimas destructivas (lisozimas, colagenasa). El resultado final es el depósito de fibrina en y alrededor de la pared de los vasos pequeños durante estadios tardíos de la enfermedad.²⁻⁴

El diagnóstico se confirma por hallazgos histopatológicos que en etapas tempranas revelan vasculitis leucocitoclástica, con infiltrado de neutrófilos en la dermis papilar y media, mezclado con algunos eosinófilos, linfocitos e histiocitos. En etapas tardías se observa fibrosis perivascular, necrosis fibrinoide de la pared de los vasos y depósitos de colesterol extracapilar.⁶

Otros diagnósticos diferenciales a considerar son:

Clínicos: granuloma anular, pseudolinfoma, granulomatosis de Wegener, reticulohistiocitosis multicéntrica, xantoma tuberoso.⁵

Histológicos: síndrome de Sweet, granuloma eosinofílico facial, pioderma gangrenoso, dermatofibroma, dermatitis neutrofílica reumatoide.⁵

La dapsona es el medicamento de elección para el tratamiento, inhibe la quimiotaxis de neutrófilos, interfiere en los depósitos del

complemento e inhibe la mieloperoxidasa. Los efectos adversos asociados con la dapsona son: anemia hemolítica, metahemoglobinemia, síndrome de hipersensibilidad y agranulocitosis. La dosis es de 25 a 150 mg/día.⁶⁻⁸ El alivio de los síntomas suele sobrevenir rápidamente, pero la regresión de las lesiones antiguas es más lenta debido a la fibrosis residual; en estas lesiones se recomienda la administración de corticoesteroide intralesional, como triamcinolona o metilprednisolona. Otros fármacos que se han prescrito son colchicina y sulfasalazina, además de niacinamida.⁹

REFERENCIAS

1. Chan Y, Mok CC, Tang WY. Erythema elevatum diutinum in systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2011;31:259-262.
2. High WA, Hoang MP, Stevens K, Cockerell CJ. Late-stage nodular erythema elevatum diutinum. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:764-767.
3. Chowdhury MM, Inaloz HS, Motley RJ, Night AG. Erythema elevatum diutinum and IgA paraproteinaemia: 'a preclinical iceberg'. *Int J Dermatol* 2002;41:368-370.
4. Sharma V, Mahajan VK, Mehta KS, Chauhan PS, Chander B. Erythema elevatum diutinum. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2013;79:238-239.
5. Soubeiran E, Wacker J, Hausser I, Hartschuh W. Erythema elevatum diutinum with unusual clinical appearance. *J Dtsch Dermatol Ges* 2008;6:303-305.
6. Chung L, Kea B, Fiorentino D. Cutaneous vasculitis. *Bologna Dermatology*. 2nd ed. 2008;355-357.
7. Zhu YI, Stiller MJ. Dapsone and sulfones in dermatology: Overview and update. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:420-434.
8. Grabbe J, Haas N, Möller A, Henz BM. Erythema elevatum diutinum, evidence for disease, dependent leucocyte alterations and response to dapsone. *Br J Dermatol* 2000;143:415-420.
9. Bordel MT, Bassas J, Morales AM, Tejerina JA, et al. Erythema elevatum diutinum. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:316-320.

CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN DERMATOPATOLOGÍA

SERVICIO DE DERMATOPATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O.D.

Requisitos para presentar la solicitud como candidato al curso de especialización y residencia en **Dermatopatología**:

1. Ser dermatólogo con reconocimiento universitario o estar cursando el último año de la especialidad de Dermatología.
2. Presentar solicitud por escrito dirigida a la **Dra. Patricia Mercadillo Pérez**, profesora titular del Curso Universitario de la Especialidad en Dermatopatología, Jefa del Servicio de Dermatopatología, Hospital General de México O.D., Tel./fax: 5004-3845 y 5543-3794.
3. Anexar a la solicitud curriculum vitae.
4. Entrevista con el Profesor Titular del curso. La documentación debe entregarse en el periodo del 1 de agosto al 30 de septiembre de 2016.
5. Se seleccionan dos candidatos.
6. El curso tendrá una duración de dos años, iniciando el primero de marzo y concluyendo el último día de febrero. El curso es de tiempo completo con una duración diaria de ocho horas.
7. Se extenderá diploma Universitario de la Especialización en Dermatopatología por la Universidad Nacional Autónoma de México.