Síndrome de Wells: un desafío diagnóstico y terapéutico. Reporte de un caso clínico

María Macarena Schmitz-Buschmann[1], Daniela Alfaro-Sepúlveda[2], Pablo Santa María Highet[3]

[1]Médico general, Universidad de Los Andes, Santiago, Chile. Clínica red Salud Santiago, Santiago, Chile. Centro de Salud Universidad de los Andes, San Bernardo, Santiago, Chile. [2]Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile. [3]Clínica Dávila, Santiago, Chile. Clínica Red Salud Vitacura, Santiago, Chile. Fundación Coaniquem, Santiago, Chile.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido: 15 de octubre 2024, Aceptado: 04 de marzo 2025.

Correspondencia autor: María Macarena Schmitz Buschmann Email: mmschmitz@miuandes.cl

Resumen

El síndrome de Wells es una dermatosis eosinofílica infrecuente, de etiología desconocida que se caracteriza por presentar múltiples manifestaciones clínicas cutáneas y sistémicas. El diagnóstico definitivo se establece mediante biopsia, en que se detecta un infiltrado dérmico predominante de eosinófilos y edema, con o sin espongiosis, además de "figuras en llamas" en algunos casos. Entre los resultados de laboratorio se puede observar eosinofilia periférica. Puede estar asociado a infecciones, trastornos o neoplasias mieloproliferativas, fármacos, entre otros, por lo que es fundamental considerar su descarte. El tratamiento de primera línea son los corticoides sistémicos con posibilidad de recurrencias. Además, es crucial considerar otros diagnósticos diferenciales que se manifiestan con una clínica similar.

Key words: Síndrome de Wells; Celulitis eosinofílica; Dermatosis eosinofílica; eosinofilia.

Abstract

Wells syndrome is a rare eosinophilic dermatosis of unknown etiology, characterized by multiple cutaneous and systemic clinical manifestations. The definitive diagnosis is established through biopsy, which reveals a predominantly eosinophilic dermal infiltrate and edema, with or without spongiosis, as well as "flame figures" in some cases. Laboratory findings may show peripheral eosinophilia. It can be associated with infections, myeloproliferative disorders or neoplasms, medications, among others, making it essential to rule out these causes. First line treatment consists of systemic corticosteroids, though recurrences may occur. Additionally, it is crucial to consider other differential diagnoses that present with similar clinical features.

Palabras claves: Wells Syndrome; Eosinophilic cellulitis; Eosinophilic dermatosis; eosinophilia.

El síndrome de Wells o celulitis eosinofílica es una dermatosis inflamatoria poco frecuente y de causa desconocida. Se caracteriza por la presencia de placas edematosas y eritematosas recidivantes, dolorosas y pruriginosas. El diagnóstico se basa en la clínica y en la confirmación histopatológica donde destaca un infiltrado dérmico con predominancia de eosinófilos y en algunos casos las denominadas "figuras en llama". Suele desencadenarse por infecciones, trastornos mieloproliferativos o medicamentos, y afecta mayoritariamente a adultos. El tratamiento estándar incluye corticoides sistémicos, con buen pronóstico en la mayoría de los casos, sin embargo, presenta una alta tasa de recurrencia.[1, 2, 3]

Reporte de caso

Paciente femenina de 89 años con antecedentes de hipertensión arterial, cáncer de endometrio tratado y colitis actínica. Consulta por un cuadro de dos semanas de evolución de eritema, aumento de volumen y calor local en ambas piernas, acompañado de ardor, prurito e impotencia funcional. Previamente, había sido evaluada por Dermatología en un centro externo, donde se le diagnosticó dermatitis por estasis e indicó tratamiento con corticoides tópicos, sin mejoría clínica. Ante la falta de respuesta, acudió a urgencias, donde se sospechó celulitis y fue hospitalizada para tratamiento.

Figura 1
Síndrome de Wells. Placas eritematosas y brillantes en ambas piernas, asociado a edema sin fóvea.

Figura 2
Síndrome de Wells. Placas eritematosas y pápulas no infiltradas en zona cervical posterior.

Figura 3
Síndrome de Wells. Placas eritematosas y pápulas no infiltradas en brazo izquierdo.

Durante su hospitalización se realizaron exámenes de laboratorio que mostraron un recuento absoluto de eosinófilos de 2677 células/mm3 y parámetros inflamatorios elevados. Se inició tratamiento con antibióticos parenterales y se solicitó interconsulta a Dermatología.

Al momento de nuestra evaluación, la paciente se encontraba afebril, presentando placas eritematosas y brillantes extensas, en ambas extremidades inferiores, asociadas a edema sin fóvea ni calor local (Figura 1). Además, se observaron placas eritematosas y pápulas no infiltradas en brazos (Figura 2) y en la región cervical posterior (Figura. 3).

Se realizó una biopsia incisional de las lesiones en pierna y antebrazo. La tinción de hematoxilina-eosina mostró ortoqueratosis, espongiosis con exocitosis de eosinófilos, vesículas espongióticas intraepidérmicas y un infiltrado eosinofílico superficial perivascular e intersticial.

Dado los hallazgos clínicos, de laboratorio e histopatológicos, se estableció el diagnóstico de síndrome de Wells. Se descartaron asociaciones como neoplasias hematológicas, infecciones, picaduras de insectos y reacciones de hipersensibilidad a fármacos. Se inició tratamiento con prednisona a 1 mg/kg/día, observándose una respuesta favorable.

Discusión

El síndrome de Wells es una dermatosis infrecuente de etiología desconocida, considerada como una reacción aberrante de eosinófilos. Es más prevalente en adultos[1] y se presenta ante diversos estímulos como infecciones, trastornos mieloproliferativos, fármacos, entre otros.[3]

La presentación clínica característica son placas edematosas y eritematosas, de tamaño variable, sin aumento de temperatura local,[3] asociadas a dolor y/o prurito. También se han descrito diferentes patrones clínicos, como placas tipo granuloma anular, papulonodulares, urticariales, tipo exantema fijo medicamentoso y lesiones ampollares. Infrecuentemente, presenta fiebre, astenia y/o artralgia.[1]

La eosinofilia periférica está presente en aproximadamente el 50% de los casos[3] y la biopsia es esencial para el diagnóstico. El hallazgo histológico más característico es un infiltrado dérmico mixto con predominancia de eosinófilos y la presencia de "figuras en llama", material amorfo o granular que refleja la desgranulación de los eosinófilos.[1, 2]

El tratamiento de primera línea incluye corticoides sistémicos, con buena respuesta clínica, aunque en casos leves pueden ser suficientes los corticoides tópicos de alta potencia. La reducción de la dosis debe realizarse una vez controlados los síntomas y de manera paulatina. Las recurrencias son comunes[1] y pueden manejarse con ciclos adicionales de prednisona o corticoides tópicos, según la extensión y severidad del cuadro. En casos refractarios se ha reportado el uso de dapsona, colchicina, antipalúdicos, antihistamínicos, ciclosporina y terapias biológicas como mepolizumab y dupilumab.[3, 4, 5]

El diagnóstico diferencial de la presentación clásica incluye la celulitis bacteriana, reacción a picadura de insecto, pródromo de penfigoide ampollar, dermatitis de contacto alérgica, fascitis eosinofílica, entre otros.

La celulitis bacteriana evidencia una placa unilateral eritematosa, edematosa, con aumento de calor local, acompañada de síntomas sistémicos y neutrofilia. La reacción de hipersensibilidad a picaduras de insectos se manifiesta con prurito, edema y eritema, presentando un rápido desarrollo de lesiones tras la picadura. El pródromo de penfigoide ampollar consiste en placas pruriginosas urticariformes, principalmente en pliegues, que preceden a la aparición de ampollas tensas. La inmunofluorescencia directa revela una tinción lineal de IgG y/o C3 en la membrana basal. La dermatitis de contacto alérgica, en su fase inicial, presenta lesiones eritematosas, exudativas y pruriginosas, mientras que en su fase crónica evoluciona con descamación y liquenificación. La distribución de las lesiones y la exposición al alérgeno son claves para el diagnóstico, que se confirma con un test de parche. Finalmente, la fascitis eosinofílica se caracteriza por eritema y edema simétrico de extremidades o tronco, que progresa a fibrosis e induración, generando una apariencia de piel de naranja y presencia de eosinofilia periférica.[6, 7, 8]

Conclusión

El síndrome de Wells debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas eritematosas y edematosas, especialmente en pacientes con eosinofilia periférica. La exclusión de otras causas, como infecciones o trastornos hematológicos, es fundamental para un manejo adecuado. El diagnóstico se confirma mediante hallazgos clínicos e histopatológicos, y el tratamiento de primera línea con corticoides suele ser eficaz. En el caso presentado el tratamiento con corticoides fue efectivo, pero se recomienda un seguimiento estrecho debido a la alta tasa de recurrencia que presenta.

Referencias

1. Gómez-Zubiaur, Alba, Susana Medina-Montalvo, Ana Belén Piteiro-Bermejo, María Dolores Vélez-Velázquez, Sonia Beà-Ardébol, y Lidia Trasobares-Marugán. «Síndrome de Wells': presentación de 2 casos y revisión de la literatura». Piel 33, n.º 1 (enero de 2018): 5-13. https://doi.org/10.1016/j.piel.2017.02.010.

2. Moossavi, Meena, y Darius R. Mehregan. «Wells' Syndrome: A Clinical and Histopathologic Review of Seven Cases». International Journal of Dermatology 42, n.º 1 (enero de 2003): 62-67. https://doi.org/10.1046/j.1365-4362.2003.01705.x.

3. Caram, M.E., et al. «Síndrome de Wells». Educación Médica Continua. Dermatología Argentina, 22, n.º2 (junio de 2016): 62 - 70. ISSN 1515-8411 (impresa). ISSN 1669-1636 (en línea).

4. Terhorst-Molawi, Dorothea, Sabine Altrichter, Joachim Röwert, Markus Magerl, Torsten Zuberbier, Marcus Maurer, Karl Christian Bergmann, y Martin Metz. «Effective Treatment with Mepolizumab in a Patient with Refractory Wells Syndrome». JDDG: Journal Der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft 18, n.º 7 (julio de 2020): 737-39. https://doi.org/10.1111/ddg.14151.

5. McMullan, Patrick, Kristin Torre, Sueheidi Santiago, Gillian Weston, y Jun Lu. «Atypical Wells Syndrome Successfully Treated with Dupilumab». Skin Health and Disease 3, n.º 3 (junio de 2023): e206. https://doi.org/10.1002/ski2.206.

6. Sinno, Hani, Jean-Philip Lacroix, James Lee, Ali Izadpanah, Ronnie Borsuk, Kevin Watters, y Mirko Gilardino. «Diagnosis and Management of Eosinophilic Cellulitis (Wells' Syndrome): A Case Series and Literature Review». Canadian Journal of Plastic Surgery 20, n.º 2 (mayo de 2012): 91-97. https://doi.org/10.1177/229255031202000204.

7. Aberer, Werner, Klaus Konrad, y Klaus Wolff. «Wells' Syndrome Is a Distinctive Disease Entity and Not a Histologic Diagnosis». Journal of the American Academy of Dermatology 18, n.º 1 (enero de 1988): 105-14. https://doi.org/10.1016/s0190-9622(88)70016-x.

8. Falagas, Matthew E., y Paschalis I. Vergidis. «Narrative Review: Diseases That Masquerade as Infectious Cellulitis». Annals of Internal Medicine 142, n.º 1 (4 de enero de 2005): 47. https://doi.org/10.7326/0003-4819-142-1-200501040-00011.