AÑO DEL CENTENARIO INSTITUCIONAL 1907-2007

# REVISTA ARGENTINA de DERMATOLOGÍA

Rev Argent Dermatol
Volumen 88 Nº 2 - Abril - Junio 2007

ASOCIACIÓN ARGENTINA de DERMATOLOGÍA

Editada en Buenos Aires
Argentina - Publicación Trimestral
ISSN 0325-2787
ISSN ON-LINE 1851-300X

# ERYTHEMA ELEVATUM DIUTINUM

A M LORENZ *, M I GARLATTI **, M S ROMANO ***, L BOLLEA **** y J ANZORENA *****

**SUMMARY:** Erythema Elevatum Diutinum (EED) is a rare chronic cutaneous condition of unknow origin, that initially presents histological as leucocytoclastic vasculitis of the skin and later resolves with fibrosis.
We present a patient of this uncommon condition with typical cutaneous lesions and widespread involvement. The disease was initially misinterpreted on clinical examination. Dapsone therapy was followed by a remarkable recovery.

**KEY WORD**: erythema elevatum diutinum.

**Rev Argent Dermatol 2007; 88: 82-87.**

## INTRODUCCIÓN

Las vasculitis cutáneas comprenden un amplio espectro de síndromes clínicos y de patrones histopatológicos que tienen como rasgo común la inflamación y el daño de la pared vascular.

El eritema elevatum diutinum (EED) es una forma localizada de vasculitis cutánea caracterizada por la ausencia de vasculopatía sistémica. Actualmente se la considera dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas [1].

La primera descripción clínica data de 1894 y fue realizada por Radcliffer Crocker y Williams, quienes introdujeron el término eritema elevado y persistente.

En 1955 Haber establece en forma definitiva las características clínicas e histopatológicas de esta entidad.

## CASO CLINICO

Paciente de sexo femenino, de 51 años de edad, domiciliada en Concepción (Provincia de Tucumán).

## MOTIVO DE CONSULTA

Lesiones papulosas, pardo rojizas, simétricas, bilaterales; algunas con disposición arciforme, poco infiltradas, localizadas en miembros superiores, predominantemente en dorso de las articulaciones y en miembros inferiores sobre rodilla y piernas. Se plantean diferentes diagnósticos clínicos: granuloma anular, sarcoidosis, vasculitis, Hansen L, eritema polimorfo, síndrome de Sweet, etc.

## ESTADO ACTUAL Y ANTECEDENTES DE ENFERMEDAD ACTUAL

La enfermedad se inicia hace 10 años aproximadamente, con lesiones clínicamente similares a las actuales, localizadas en ro-

* Profesora Titular de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Tucumán.

** Docente Autorizada de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Tucumán.

*** Docente Autorizada de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Medicina – Dermopatóloga. Universidad Nacional de Tucumán.

**** Médico Dermatólogo.

***** JTP Semidedicación de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Tucumán.

e-mail: lobollea@tucbbs.com.ar

Cátedra de Dermatología.
Facultad de Medicina.
Universidad Nacional de Tucumán.
Catamarca 2000 (4000), San Miguel de Tucumán.
Tucumán.

Fecha de recepción: 14.05.07
Fecha de aceptación: 26.07.07

ISSN 0325-2787
ISSN ON-LINE 1851-300X

dillas y dorso de manos, que evolucionan por brotes.

Las mismas no responden a la corticoterapia local ni sistémica.

La paciente vuelve a la consulta hospitalaria después de 2 años con un cuadro generalizado. Presenta al examen dermatológico: lesiones sobreelevadas, en placas, infiltradas, eritemato-violáceas, localizadas particularmente a nivel de articulaciones de dedos de manos, brazos, muslos, codos y rodillas. Se observan algunos elementos discretamente infiltrados en nariz y pabellón auricular. Las lesiones son dolorosas espontáneamente y a la palpación.

Se constata gran compromiso de miembros superiores, los que se observan edematosos, y también de miembros inferiores, con livedo reticular intenso.

No se observan lesiones mucosas (Figs 1, 2, 3).

## ANTECEDENTES PERSONALES

- Diabetes compensada con hipoglucemiantes orales.
- Obesidad.
- Infecciones recurrentes de vías aéreas superiores.

**Laboratorio:**

Hemograma: s/p.
Glucemia: 1.20 mg %.
Coagulograma: normal.
Colagenograma: normal.
VDRL: no reactiva.
VSG: 31 mm.

**Examen histopatológico**

Se observa una epidermis conservada. La dermis muestra en toda su extensión infiltrados neutrofílicos perivasculares con presencia de leucocitoclasia, con tendencia a la fibrosis y disposición característica "en catáfila de cebolla". A mayor aumento se pueden ver vasos obliterados. Se observan además, algunos eosinófilos aislados (Fig 4).

Diagnóstico histopatológico: vasculitis leucocitoclástica, vinculable con eritema elevatum et diutinum.

Ante la magnitud de los síntomas, se plantean numerosos diagnósticos diferenciales clínicos: lepra L, granuloma anular, eritema polimorfo, vasculitis (EED), síndrome de Sweet. Pero la presencia de lesiones clínicas características y el examen histopatológico confirman el diagnóstico de EED. Se inicia tratamiento con DAPS 100 mg /día.

Las lesiones involucionan y dejan máculas residuales hipercrómicas.

Controles posteriores no evidencian recaídas.

## COMENTARIOS

El EED es una dermatosis de curso crónico que generalmente compromete a ambos sexos por igual y se presenta entre los 30 y 60 años. La incidencia familiar no ha sido establecida. Existen muy pocos casos descriptos en la literatura mundial.

Si bien la etiología es desconocida [2] se postula que el EED estaría mediado por inmunocomplejos (mecanismo de hipersensibilidad tipo III, evidenciado por depósitos de C3 en la lámina basal de pequeños vasos) [3], que desencadenarían dicha vasculitis por distintos tipos de antígenos, probablemente relacionados con distintas patologías [4], en las cuales los complejos inmunes aparecen, ya sea por un exceso en la exposición de antígeno, como infecciones crónicas, enfermedad inflamatoria intestinal, o por niveles elevados de anticuerpos circulantes (enfermedad autoinmune, paraproteinemias) [2].

Clínicamente, las lesiones comienzan como pápulas rosadas, redondeadas u ovales, que luego se tornan eritemato-violáceas y a veces purpúricas. Por lo general, se agrupan adoptando patrones anulares o circinados. Pueden presentar necrosis y costras, y a veces vesículas y ampollas. Las lesiones pueden resolver sin dejar secuelas o bien dejar áreas atróficas y depigmentadas [5].

La dermatosis se distribuye simétricamente sobre las superficies de extensión de articulaciones de manos, codos, rodillas y tobillos. Las regiones glúteas, aquiliana y del lóbulo de la oreja son localizaciones preferenciales [6].

**Fig 1:** Lesiones en placas infiltradas eritemato-violáceas.

**Fig 2:** Miembro superior edematoso con las lesiones sobreelevadas.

**Fig 3:** Lesiones en ambas rodillas.

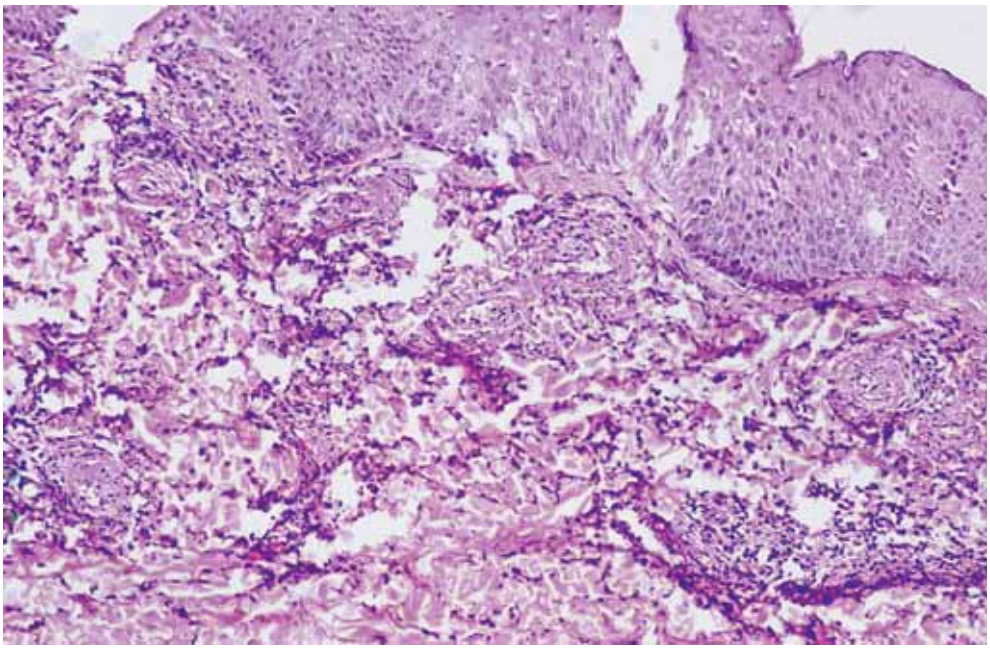

**Fig 4:** Lesiones histopatológicas donde se observa vasculitis leucocitoclástica.

Por lo general las lesiones son asintomáticas, pero pueden ser dolorosas o producir sensación quemante. La enfermedad se manifiesta con exacerbaciones y remisiones.

Los cambios histopatológicos son característicos, pero no patognomónicos: las lesiones iniciales se caracterizan por un infiltrado neutrofílico perivascular, con leucocitoclasia en dermis superficial y media. Los vasos muestran edema y degeneración fibrinoide de la pared [5]. La epidermis puede estar conservada o comprometerse secundariamente

y mostrar acantosis, espongiosis o necrosis. Las lesiones antiguas evolucionan hacia la fibrosis de la dermis con pequeñas áreas de leucocitoclasia alrededor de nuevos capilares. También se observan depósitos microscópicos de colesterol extracelular (colesterolosis extracelular). Estos depósitos de lípidos representan cambios secundarios resultantes del daño tisular producido por la enfermedad, ya que los niveles sanguíneos de colesterol y lípidos permanecen normales [6].

El EED ha sido descripto en asociación con procesos linfoproliferativos: gammapatía monoclonal por IgA y crioglobulinemia mixta. Otras asociaciones controvertidas: la artritis reumatoidea [7], lupus eritematoso sistémico, enfermedad intestinal crónica, pioderma gangrenoso, síndrome de inmunodeficiencia adquirida [7,8].

Los diagnósticos diferenciales se plantean con dermatosis con similitud clínica o histológica: granuloma anular, granuloma facial, síndrome de Sweet.

Sin tratamiento, el curso evolutivo del EED es de varios años [9].

El tratamiento de elección es la dapsona. Los diferentes autores coinciden en una dosis inicial de 100 mg/ día, con una reducción de 50 mg /día luego del alivio de los síntomas hasta hallar la dosis terapéutica mínima ideal. Asimismo, opinan que la dosis adecuada es importante para el control de las lesiones [3, 7, 10].

En casos resistentes a la sulfonoterapia se recomienda niacinamida, colchicina o la asociación de tetraciclina y nicotinamida [11,12].

Nuestra paciente presentó las lesiones clínicas características del EED, pero muy extendidas y fue derivada a nuestra cátedra con el diagnóstico presuntivo de lepra lepromatosa.

El hallazgo histopatológico de vasculitis leucocitoclástica y la buena respuesta a la dapsona fueron relevantes.

## RESUMEN

El eritema elevatum diutinum (EED) es una dermatosis crónica, poco frecuente, de causa desconocida, que al comienzo presenta histopatológicamente una vasculitis leucocitoclástica de la piel y luego evoluciona hacia una fibrosis.

Presentamos una paciente con lesiones dermatológicas características y generalizadas de esta rara entidad, en la que se obtuvo una buena respuesta con la sulfonoterapia.

## PALABRA CLAVE

Eritema elevatum diutinum (EED).

## REFERENCIAS

1) Rodríguez Díaz E, Morán EM y Armijo M. Dermatosis neutrofílicas (I). Actas Dermatosifilográficas 1995; 86: 67-80.
2) Chow RK, Benny WB, Coupe RL y col. Erythema elevatun et diutinum, associated with IgA paraproteinemia successfully controlled with intermittent plasma exchange. Arch Dermatol 1996; 132: 1360-1364.
3) Grabbe J, Haas N, Moller A y Henz BM. Erythema elevatum et diutinum, evidence for disease- dependent leucocyte alterations and response to dapsone. Br J Dermatol 2000; 143: 415-420.
4) Gerbil Aw, Zola I y Hun Inker T. Erythematic elevating and destining. A rare dermatosis with a broad spectrum of associated illnesses. Hautarzt 1997; 48:113-117.
5) Yiannias JA, EL-Azhary RA y Gibson LE. Erythema elevatum diutinum: a clinical and histhopathologic study of 13 patients. J Am Acad Dermatol 1992; 26: 38-44.
6) Pérez I y Fenske NA. Extensive purpuric and yellowish papules and plaques with annular configuration. Erythema elevatum diutinum. Arch Dermatol 1991; 127: 1399-1402.
7) Katz SI, Gallin JI, Hertz KC y col. Erythema elevatun et diutinum; skin and systemic manifestations, immunologic studies and succesful treatment with dapsone. Medicine 1977; 56: 443-455.
8) Collier PM, Neill SM, Branfoot AC y Staugton RC. Erythema elevatum diuti-

num a solitary lesion in a patient with rheumatoid arthritis. Clin Exp Dermatol 1990; 15: 394-395.
9) Le Boit PE, Yen TS y Wintroub B. The evolution of lesions in erythema elevatum diutinum. Am J Dermatopathol 1986; 8: 392-402.
10) Fredenberg MF y Malkinson FD. Sulfone therapy in the treatment of leucocytoclasic vasculitis. Report of three cases. J Am Acad Dermatolol 1987; 16: 772-778.
11) Heriksson R, Hofer PA y Hornquist R. Erythema elevatum et diutinum. A case successfully treated with colchicines. Clin Exp Dermatol 1989;14: 451-453.
12) Pérez Bernal AM, Moreno Giménez JC, Sotillo Gago I y Camacho F. Erytema elevatum diutinum tratado con nicotinamida y tetraciclina. Med Cut Iber Lat Am 1983; 10: 51-53.