

# Vasculitis eosinofílica necrosante cutánea recurrente

*Recurrent eosinophilic cutaneous necrotizing vasculitis*

**Claudia Juliana Mariaca<sup>1</sup>, Liliana Tamayo<sup>2</sup>, Rodrigo Restrepo<sup>3</sup>**

1. Médica dermatóloga, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
2. Médica dermatóloga, Universidad Pontificia Bolivariana; alergóloga, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia
3. Médico dermatopatólogo, Profesor de dermatopatología, Universidad Pontificia Bolivariana. Jefe Programa de Especialización en Dermatopatología Universidad CES. Medellín, Colombia.

## RESUMEN

La vasculitis eosinofílica cutánea recurrente es una entidad poco común identificada recientemente. Se caracteriza por vasculitis necrosante de los pequeños vasos de la dermis, con infiltración vascular casi exclusiva de eosinófilos y con mínima presencia o ausencia de leucocitoclásia. Se presenta clínicamente con pápulas eritematosas o purpúricas, pruriginosas y recurrentes, algunas con configuración anular, y angioedema. En la mayoría de los casos, hay eosinofilia en sangre periférica, pero sin compromiso sistémico.

**PALABRAS CLAVE:** vasculitis, eosinofilia, necrosis

**Correspondencia:**

Claudia Juliana Mariaca

**Email:**

julianamariaca@hotmail.com

*Recibido: 5 de febrero de 2015*

*Aceptado: 2 de agosto de 2015*

**Conflictos de interés:**

No se declaran conflictos de interés.

## SUMMARY

Recurrent eosinophilic cutaneous necrotizing vasculitis is a recently identified rare entity. It is characterized by a necrotizing vasculitis of small vessels of the dermis with an infiltration almost exclusively of eosinophils, with minimal or no leukocytoclasis. Clinically, it is characterized for recurrent erythematous or purpuric papules, some of them with annular configuration, and angioedema. In most of the cases there is peripheral eosinophilia, but without systemic involvement.

**KEYWORDS:** vasculitis, necrosis, eosinophilia

## CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 71 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, dislipidemia, cáncer de mama e hipotiroidismo, en tratamiento con furosemida, verapamilo, lovastatina y levotiroxina. Consultó por un cuadro clínico de un año y medio de evolución de lesiones pruriginosas recurrentes en manos, asociadas a brote en las piernas. Además, desde un mes y medio atrás, aparecieron lesiones muy pruriginosas en la

espalda y los senos. En la revisión por sistemas, refirió pérdida de 10 kg de peso en 10 meses, hinchazón recurrente de la mano, el antebrazo y el talón derechos, con importante prurito.

Había recibido tratamientos previos con loratadina, difenhidramina y betametasona en crema, con poca mejoría. Además, le habían realizado pruebas de parche, las cuales fueron negativas, y una biopsia de piel que descartaba dermatitis de contacto.

En el examen físico se evidenciaron placas con des-



**FIGURA 1.** Placa eritematosa de configuración anular sin descamación en la axila derecha



**FIGURA 2.** Placa eritematosa sin descamación, con borde activo y excoriaciones por rascado en la región lumbar

camación y máculas eritemato-violáceas en las palmas. En los senos, las axilas y la región lumbar, presentaba placas eritematosas sin descamación y de configuración anular, con excoriaciones por rascado (**FIGURAS 1 Y 2**). Había máculas puntiformes y violáceas en el reborde plantar derecho que no desaparecían con la digitopresión. Se observó angioedema de la mano y el pie derechos (**FIGURA 3**).

Debido a la naturaleza polimorfa de las lesiones y los hallazgos no concluyentes en la biopsia inicial de piel, se tomaron nuevas biopsias de piel planteándose como diagnósticos diferenciales: eritema anular centrífugo, toxicodermia, granuloma anular y sarcoidosis y, por sus antecedentes de cáncer de mama, síndrome paraneoplásico.

En las biopsias de piel se observó compromiso vascular de la dermis, con extravasación de glóbulos rojos e infiltrado perivascular compuesto principalmente por eosinófilos con daño del endotelio y obstrucción de la luz por fibrina, y ausencia de leucocitoclasis (**FIGURA 4**).

Con estos hallazgos, se diagnosticó vasculitis eosinofílica necrosante cutánea recurrente y se complementó el estudio con exámenes de laboratorio, en los cuales se encontró eosinofilia de 910 células/ $\mu\text{l}$  y antígenos anti-nucleares (ANA: 1:80) con patrón homogéneo.

Se inició el tratamiento con corticoesteroides orales, a dosis diarias de 1 mg/kg, y se obtuvo resolución completa de las lesiones al cabo de dos semanas. Se hizo la disminución gradual del medicamento hasta una dosis de 5 mg al día, alcanzada en seis semanas; no obstante, ante la reaparición de las lesiones en la región lumbar y los



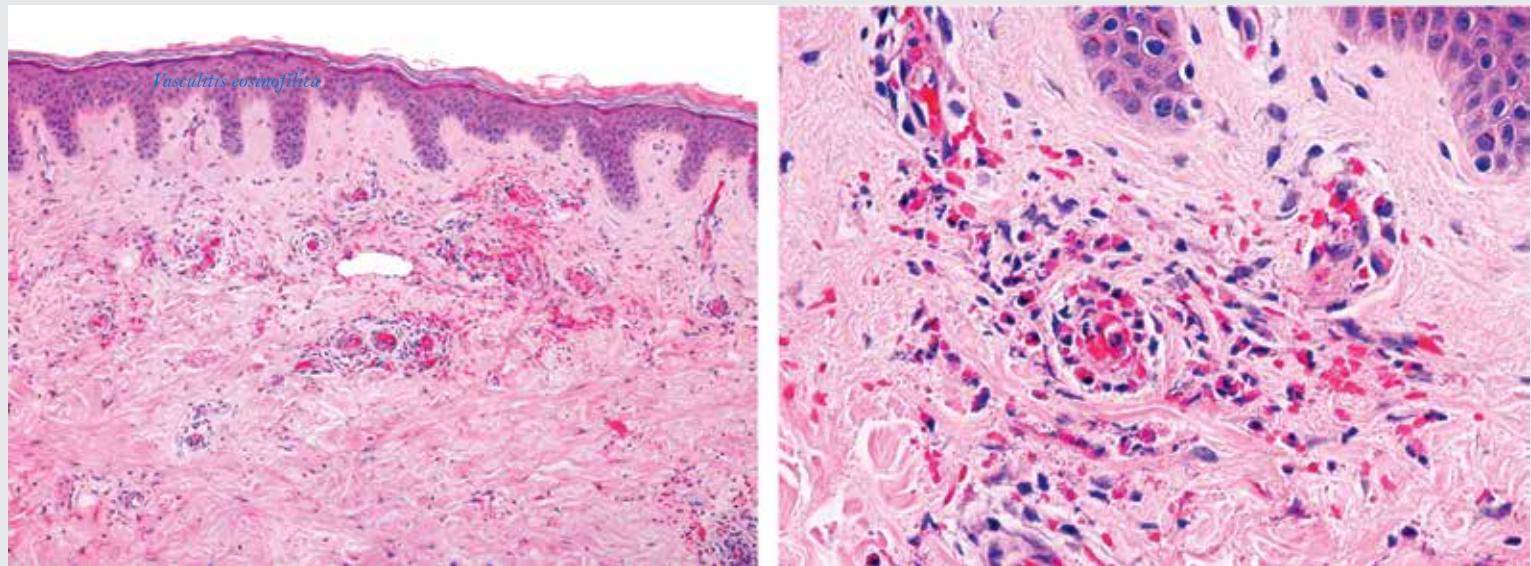
**FIGURA 3.** Angioedema de la mano derecha

senos, se aumentó nuevamente a 10 mg al día, con posterior control de la enfermedad.

## DISCUSIÓN

Desde la primera clasificación de las vasculitis en 1952, estas se han nombrado con base en el tamaño del vaso afectado y según la célula infiltrativa predominante.

La vasculitis eosinofílica se describió recientemente con dos formas de presentación: como vasculitis eosinofílica primaria o necrosante cutánea recurrente y aquella asociada con enfermedades del tejido conjuntivo. La primera es un tipo raro de vasculitis; fue descrita inicialmente por Chen, *et al.*, en 1994 y solo hay



**FIGURA 4.** A la izquierda, se observa piel con epidermis normal y hemorragia reciente en el plexo vascular superficial. Hematoxilina y eosina, 40X. A la derecha, se observa, además de la extravasación eritrocitaria descrita, daño de la pared vascular por numerosos eosinófilos. Hematoxilina y eosina, 200X

siete casos publicados (**TABLA 1**). En la segunda forma, es de anotar que la eosinofilia periférica es poco común en enfermedades del tejido conjuntivo, pero puede asociarse con vasculitis y otras manifestaciones articulares de la artritis reumatoide, el síndrome de Sjögren y el lupus eritematoso sistémico<sup>1-3</sup>.

La vasculitis eosinofílica necrosante cutánea recurrente se caracteriza por vasculitis necrosante de los pequeños vasos de la dermis, con infiltración vascular casi exclusivamente por eosinófilos, sin leucocitoclasis o con la mínima. Se manifiesta clínicamente por pápulas eritematosas pruriginosas y recurrentes, las cuales pueden

confluir y formar placas de urticaria (algunas con configuración anular), por pápulas purpúricas y por angioedema. Con frecuencia se asocia con eosinofilia, la cual no se relaciona con la gravedad de la enfermedad, y en algunos pacientes pueden aparecer las lesiones sin eosinofilia periférica<sup>4-6</sup>.

Su patogenia no está bien entendida, pero se han encontrado gránulos citotóxicos de los eosinófilos depositados en los vasos sanguíneos, lo cual sugiere que estos median el daño vascular al aumentar la permeabilidad vascular, ya que liberan interleucina 5 (IL-5), fracción C4 del complemento hemolítico y factor activador de plaquetas<sup>7</sup>.

AÑO	SEXO	EXAMEN FÍSICO	LABORATORIO	TRATAMIENTO
Arch Dermatol. 1994;130:1159-66 <sup>1</sup>	2 mujeres 1 hombre	Pápulas purpúricas y eritematosas pruriginosas, angioedema en manos, pies y boca, urticaria	Eosinófilos: 1.300-18.800 células/µl	Prednisolona – recurrencia
Acta Derm Venerol. 2000;80:394-5 <sup>8</sup>	Mujer	Pápulas purpúricas pruriginosas, angioedema en la mano derecha	Eosinófilos: 3.900 células/µl; ANA: +	Prednisolona–recurrencia
Acta Derm Venerol. 2004;85:380-1 <sup>4</sup>	Mujer	Urticaria en placas anulares y eritematosas	Normal	Prednisolona – recurrencia
Ann Dermatol. 2012;25:252-4 <sup>6</sup>	Mujer	Máculas purpúricas en palmas, extremidades y tronco	Eosinófilos: 10.000 células/µl; ANA: 1:80, en patrón homogéneo	Prednisolona – recurrencia
Diagn Pathol. 2013;8:1-5 <sup>7</sup>	Hombre	Pápulas pruriginosas en miembros inferiores, angioedema, lesiones necróticas pretibiales	Eosinófilos: 3.400 células/µl	Prednisolona – recurrencia

ANA: anticuerpos antinucleares

**TABLA 1.** Casos reportados de vasculitis eosinofílica cutánea recurrente.

Tiene un curso crónico y benigno, sin evidencia de compromiso sistémico. Los pacientes mejoran rápidamente con corticoesteroides por vía oral. Sin embargo, hay recurrencias frecuentes al disminuir la dosis, por lo cual se recomiendan dosis bajas de mantenimiento para el control de la enfermedad.

## CONCLUSIÓN

La vasculitis eosinofílica cutánea recurrente es una enfermedad poco común, recientemente descrita y con tan solo siete casos reportados en la literatura científica, todos ellos con presentaciones clínicas similares asociadas a eosinofilia periférica; mejora rápidamente con corticoesteroides por vía oral, pero se presentan frecuentes recaídas al disminuir las dosis.

## REFERENCIAS

1. Chen KR, Pittelkow MR, Su D, Gleich J, Newman W, Leiferman KM. Recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis. Arch Dermatol. 1994;130:1159-66.
  2. Chen KR, Daniel WP, Pittelkow MR. Eosinophilic vasculitis in connective tissue disease. J Am Acad Dermatol. 1996;35:173-82.
  3. Yomoda M, Inoue M, Nakama T, Mori O, Chen KR, Hashimoto T. Cutaneous eosinophilic vasculitis associated with rheumatoid arthritis. Br J Dermatol. 1999;140:754-5.
  4. Tsunemi Y, Saeki H, Tamaki K. Recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis presenting as annular urticarial plaques. Acta Derm Venerol. 2004;85:380-1.
  5. Kiorpelidou D, Gaitanis G, Zioga A, Tsili AC, Bassakas ID. Chronic periaortitis (retroperitoneal fibrosis) concurrent with recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis. Case Rep Dermatol Med. 2011;2011:548634.
  6. Sugiyama M, Nozaki Y, Ikoma S, Koji k, Funauchi M. Successful treatment with tacrolimus in a case of the glucocorticoid-dependent recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis. Ann Dermatol. 2012;25:252-4.
  7. Li W, Cao W, Song H, Ciu Y, Lu X, Zhang F. Recurrent cutaneous necrotizing eosinophilic vasculitis: A case report and review of the literature. Diagn Pathol. 2013; 8:185.
  8. Launay D, Delaporte E, Gillot JM, Janin A, Hachulla E. An unusual case of vascular purpura: recurrent cutaneous eosinophilic necrotizing vasculitis. Acta Derm Venerol. 2000;80:394-5.
-