

Lesiones ampollosas: Síndrome de Wells como diagnóstico diferencial

Autora: Elena Sanz Page (R1)
Tutora: Dra. Concepción Ruipérez

Pediatría Interna Hospitalaria. Servicio de Pediatría
Hospital General Universitario Dr. Balmis



Índice

1. Caso clínico
2. Síndrome de Wells
 1. Introducción
 2. Clínica
 3. Diagnóstico diferencial
 4. Diagnóstico
 5. Evolución y Tratamiento
3. Síndrome de Muckle-Wells
4. Ideas clave
5. Bibliografía

1. CASO CLÍNICO

CRONOGRAMA

2a



10/10 Acude a su pediatra por lesiones cutáneas

DX: Impétigo
Tratamiento: Ozanex tópico

13/10 (16h) Reacude a su pediatra por ausencia de mejoría de las lesiones cutáneas

Cambia tratamiento a AmoxiClavulánico Oral

13/10 (23h) Acude a UPED por febrícula de 37,9°C, prurito y empeoramiento de lesión con

- Aumento de celulitis
- Aparición de ampolla

Ingreso en planta
Dx: "impétigo ampolloso"

ANTECEDENTES PERSONALES

- Origen: Colombia (En España desde hace 2 meses)
- RAM al Ibuprofeno
- No antecedentes medicoquirúrgicos
- En estudio en Colombia por fiebre recurrente
- Inmunización correcta (Calendario Colombia)

Somatometría:

Peso: 18,8 kg (p98);

Talla 114 cm (p97).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes: TA 92/67; T^a 36,2 °C; FC 103lpm.

BEG, normocoloreada y normohidratada

PIEL:

- Lesiones costrosas en rodillas, codo izquierdo y brazo derecho.
- Pápulas impetiginizadas de predominio en MMII
- Lesión eritematosa con ampolla central dura en muslo izquierdo y abdomen.

Resto de exploración normal

Hemograma:

Leucocitos $18,3 \times 10^3/\mu\text{L}$ (56% N,
33% L 10%M, 0,3% Eo)

Bioquímica:

PCR 3,32mg/dL;
PCT 0,19ng/mL

Hemocultivo: Negativo
a los 5 días

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Aspirado Nasofaríngeo:
Panel largo respiratorio
Negativo

Cultivo bacteriológico lesión:
Ausencia de microorganismos

TRATAMIENTO: Amoxicilina
Clavulanico iv a 100mg/Kg/dia



Tras 2 días de atb iv

Se reinterroga al paciente: aparición nuevas
lesiones y prurito predominio nocturno

INTERCONSULTA A DERMATOLOGÍA:

- ❖ Costras y erosiones en rodillas
- ❖ Lesión eritematosa de gran tamaño en muslo izquierdo
- ❖ Pápulas excoriadas y surcos acarinos con signos del ala delta en ambos pies”

JD: Escabiosis con sobreinfección secundaria/Sd. de Wells

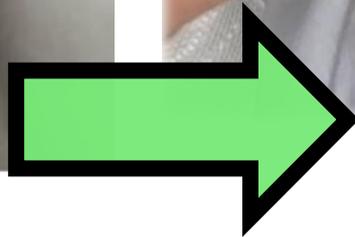
TRATAMIENTO: Permetrina 5% +
antihistamínicos

Tras 24h

Mejoría lesiones → Alta + seguimiento por PAP



Mejoría tras el tratamiento



Pero, ¿Y el diagnóstico?

Impétigo ampollosos

- Lesión ampollosa flácida sobre piel normal
- *S. aureus* en exudado
- Responde a tratamiento antibiótico (AmoxiClav)



Sarna ampollosa



- Erupción ampollar con pápulas y túneles
- En tronco y extremidades
- Prurito (20% diurno)

Resultado de:

- Sobreinfección por *Staphylococcus aureus*,
- Autoeczematización
- Exposición del antígeno del penfigoide ampollosos (proceso inflamatorio que produce anticuerpos frente a la zona de membrana basal)

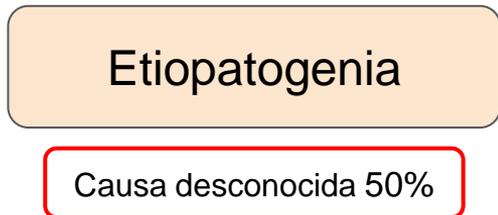
Síndrome de Wells

2. EL SÍNDROME DE WELLS (CELULITIS EOSINOFÍLICA)

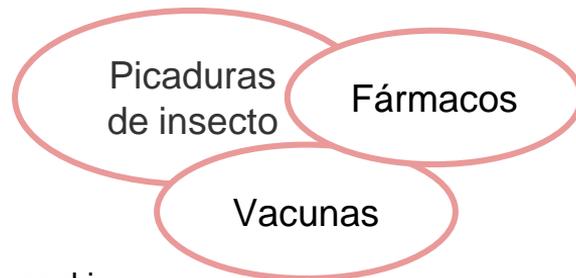


2.1 Introducción

Reacción de hipersensibilidad tipo IV, mediada por histamina, a diversos factores precipitantes como:



Bacterianas: Mycoplasma
Víricas: Varicela, Parvovirus, CMV, Coxsackie
Fúngicas: Trichophyton rubrum
Parasitarias: Giardiasis, Oncocercosis,
Sarcoptes Scabei



Hepatitis B, DTPa,
tétanos, COVID-19

Predominantemente en **ADULTOS**

NO diferencias en género ni etnia

23 casos en menores de 15 años

2.2 Clínica

Localizado (59%)
>Niños

Generalizado (41%)
>Adultos

Dermatitis pruriginosa y quemazón

Lesiones:

Aumento de temperatura local

- Primera fase: placas eritematoedematosas de aspecto urticariforme
- Segunda fase (niños): lesiones vesiculoampollosas

Síntomas sistémicos: fiebre, malestar y artralgias

Más frecuentes en extremidades y tronco

7 patrones:

- Tipo placa (más frecuente en niños)
- Tipo granuloma-anular-*like* (más frecuente en adultos)
- Forma pápulo-nodular
- Forma pápulo-vesicular
- Forma urticarial
- Tipo exantema fijo medicamentoso
- **Forma ampollosa**

Pueden persistir placas atróficas e hiperpigmentación local

NO responden a tratamiento
antibiótico

2.3 Diagnóstico Diferencial

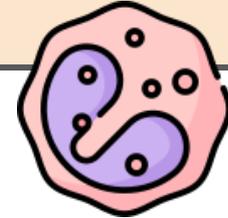
Similitud clínica

- Celulitis bacteriana (prurito, lesiones, ausencia de respuesta a atb)
- Impétigo (ampollosos o no)
- Picaduras
- Parasitosis
- Dermatitis de contacto
- Angioedema
- Urticaria
- Exantema vírico
- Dermatitis herpetiforme
- Eritema anular
- Penfigoide ampollosos



Similitud Histopatológica

- Síndrome de Churg- Strauss
- Fascitis eosinofílica
- Síndrome hipereosinofílico
- Mastocitosis



2.4 Métodos de diagnóstico

NO responden a tratamiento **antibiótico**

LABORATORIO

Eosinofilia periférica (50-67%), Leucocitosis (40%)
Elevación de PCR, proteína catiónica eosinofílica, la VSG, la IL-5 e IgE

No patognomónicas. También en:

- Picaduras de insecto
- Penfigoide ampoloso
- Parasitosis

BIOPSIA CUTÁNEA
(tinción HE)

Figuras en llama, con una intensa infiltración de eosinófilos e histiocitos

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

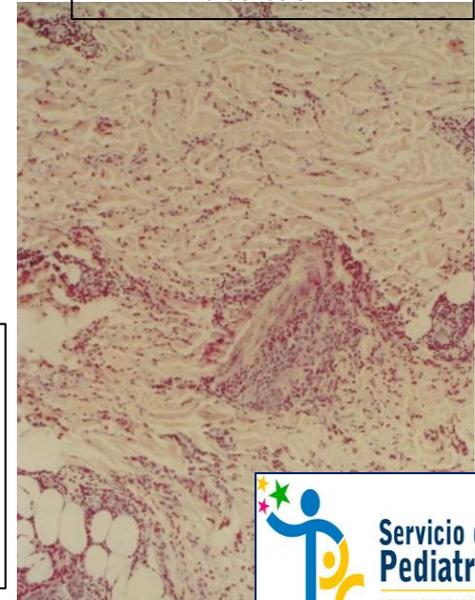
NO
validados

Mayores (min. 2 requeridos):

- Presentación clínica
- No enfermedad sistémica
- Curso recidivante
- Infiltración eosinófila en histología (no vasculitis)

Menores (mínimo 1 requerido):

- Figuras en llama
- Cambios granulomatosos en histología
- Eosinofilia periférica (no persistente ni >1500/microl)
- Factor precipitante



NUESTRO CASO; ¿Un posible Sd de Wells?

- Factor precipitante (Sarcoptes Scabei)
- Clínica: dermatitis pruriginosa, lesión en placa vesiculoampollosa dura
- Localización: MMII
- Clínica sistémica: fiebre
- Elevación de PCR y leucocitosis
- Cultivo lesión: negativo
- Ausencia de respuesta a antibiótico

- Edad
- No biopsia cutánea
- Ausencia de eosinofilia periférica ni aumento de IgE



2.5 Evolución y tratamiento

EVOLUCIÓN

- Evolución rápida de lesiones durante 2 a 3 días en placas
- Resolución espontáneamente (gran mayoría) durante 2 a 8 semanas
- No dejan cicatriz

TRATAMIENTO

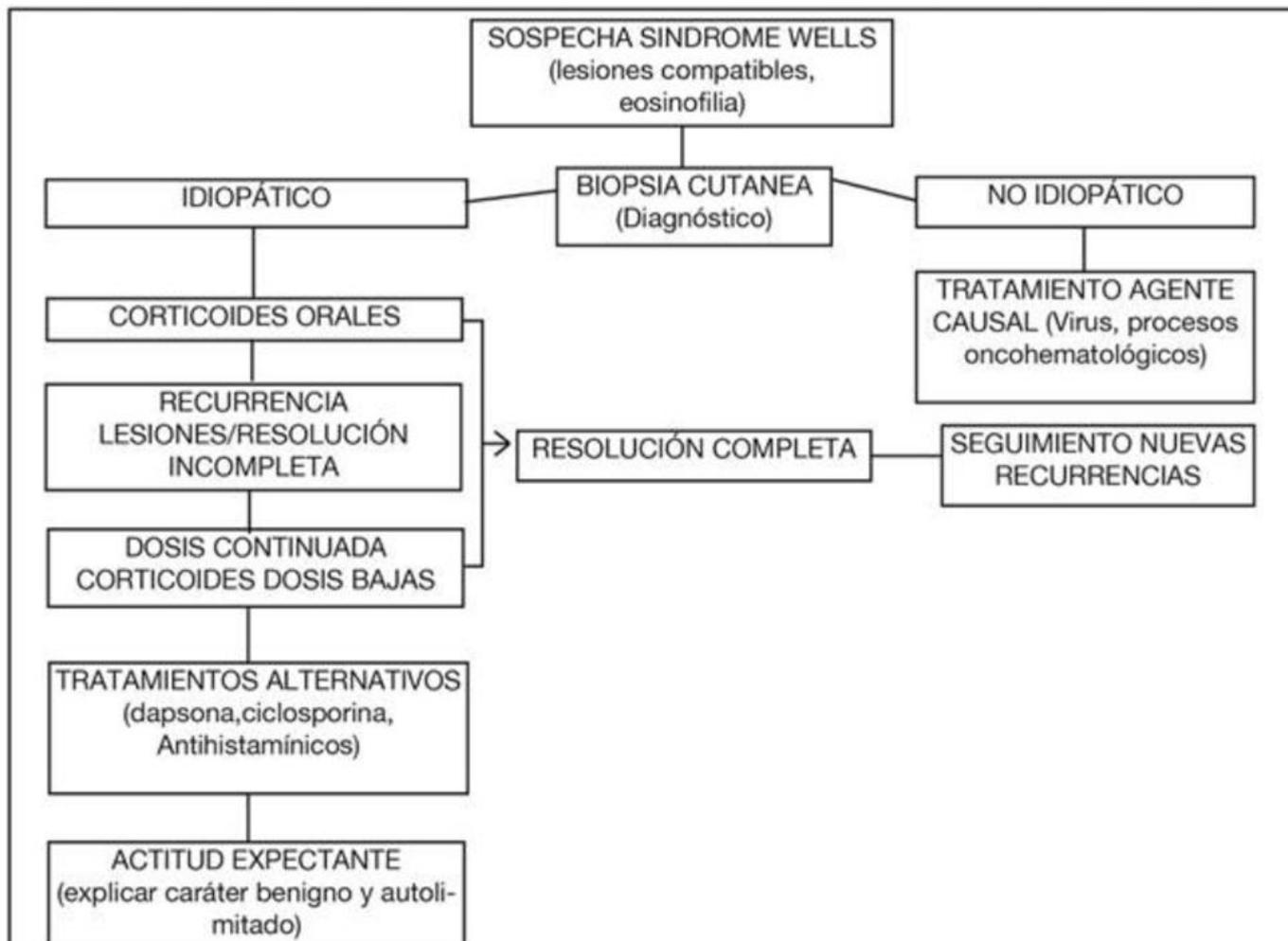
Tratamiento del episodio:
1º → Eliminación del factor causal
2º → Corticoides tópicos
3º → Corticoides orales

Tratamiento de mantenimiento: Sulfonas

PRONÓSTICO

- Buen pronóstico
- Recurrencias en meses/años





3. SÍNDROME DE MUCKLE- WELLS



- Enfermedad congénita
- Mutación cromosoma 1q44 gen CIAS1 → AD
- **Infancia: fiebre recurrente, rash/urticaria**, artralgias, conjuntivitis, **leucocitosis con las crisis**
- Adolescencia: sordera neurosensorial
- Complicaciones: amiloidosis secundaria





4. IDEAS CLAVE

1. El síndrome de Wells es una reacción de hipersensibilidad a un factor desencadenante
2. Debemos sospechar un Sd. de Wells en pacientes con historia clínica de prurito, placas celulíticas duras que no responden a tratamiento antibiótico
3. La forma más frecuente en la infancia es la placa con tendencia a formar lesiones vesiculoampollosas en una segunda fase
4. Su diagnóstico se realiza en conjunto con la clínica + análisis sanguíneo + biopsia cutánea
5. La biopsia es opcional, aunque recomendable
6. Su clínica puede retrasar el diagnóstico del factor precipitante, ya que las lesiones cubren el origen
7. Resolución espontánea (mayoría de casos). Si no mejoría: escalada con corticoides

5. BIBLIOGRAFIA

1. López-Lanza JR, López-Videras R, Pérez-Martín A, Suárez-Cuesta I. Lesiones cutáneas y eosinofilia como forma de presentación de síndrome de Wells. *Rev Clin Med Fam.* 2020; 13(1): 85-88.
2. Gómez-Zubiaur A, Medina-Montalvo S, Piteiro-Bermejo, Vélez-Velázquez MD, Beà-Ardébol S, Trasobares-Marugán L. Síndrome de Wells: presentación de 2 casos y revisión de la literatura. *Piel.* 2018; (33): 5-13
3. Moossavi M, R. Mehregan D. Wells' syndrome Moossavi and Mehregan Wells' syndrome: a clinical and histopathologic review of seven cases. *Inter J Dermatol.* 2003; (42): 62-67
4. Extraviz Moreno A, Gómez Moyano E, de Santiago García-Caro E. Síndrome de Wells bulloso secundario a escabiosis. *Form Act Pediatr Aten Prim.* 2018;(11);124-6.
5. González-Martínez F, Santos-Sebastián MM, Navarro-Gómez M.L, Saavedra-Lozano J, Hernández-Sampelayo T. Celulitis eosinofílica: síndrome de Wells. *An Pediatr (Barc).* 2009; (70): 508-510
6. Del Pino-Troconis F, Torreló-Fernández A. Sarna, pediculosis y otras ectoparasitosis. *Ped Integral.* 2021; XXV (4): 176
7. Silverberg J. Eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) UpToDate.[Internet] [citado el 15 de enero de 2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/eosinophilic-cellulitis-wells-syndrome>
8. Rodríguez-Díaz E, Álvarez-Cuesta C, Blanco-Barríos S, Galache-Osuna, C, Requena-Caballero C. Dermatitis eosinofílicas. *Actas dermo-sifiliogr.* 2003; 94(2): 65-79
9. Síndrome de Muckle-Wells (MWS). *FMF Spain.* [Internet] [citado el 15 de enero de 2024]. Disponible en: <https://www.fmfspain.com/sindromes-autoinflamatorios/sindrome-de-muckle-wells/>

Lesiones ampollosas: síndrome de Wells como diagnóstico diferencial

Autora: Elena Sanz Page (R1)
Tutora: Dra. Concepción Ruipérez
Email: al362153@uji.es