

# Tema 43

## ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM

Dres. A. Moreno y J. Marcoval

---

### CONCEPTO

Vasculitis de características clinicopatológicas peculiares.

### ETIOPATOGENIA

El eritema elevatum diutinum es una vasculitis de características peculiares. Los hallazgos de microscopia electrónica en las paredes vasculares y los depósitos encontrados en los estudios de inmunofluorescencia directa son similares a los observados en otras vasculitis. El elemento definitorio es la presencia de fibrosis perivascular característica en las lesiones cutáneas. En el momento actual se define este modelo peculiar de vasculitis como vasculitis fibrosante en la que se integran una serie de entidades con el mismo espectro microscópico pero con peculiaridades clínicas (localización, evolución, etc.) como eritema elevatum diutinum y granuloma facial.

Ocasionalmente se ha descrito asociación de eritema elevatum diutinum con otras patologías, algunas de patogenia inmune, y gammapatía IgA. También se han descrito casos asociados a la infección por VIH.

### DESCRIPCIÓN CLÍNICA

Las lesiones iniciales de eritema elevatum diutinum son pápulas eritemato-marronáceas o purpúricas que se localizan en la superficie extensora de las extremidades, preferentemente en dorso de manos, rodillas y codos, con una distribución simétrica (Fig. 1). Suelen ser asintomáticas pero algunos casos pueden cursar con artralgias. Durante esta fase inicial de la enfermedad, las lesiones pueden evolucionar a placas infiltradas, con frecuencia voluminosas, que pueden ser de bordes

irregulares pero que en ocasiones son anulares. También se han descrito el desarrollo de lesiones vesiculosas y ampollosas perilesionales o áreas amplias de eritema o vesiculación. La característica más importante de las lesiones es su persistencia en el tiempo con exacerbaciones periódicas. De esta forma, algunos pacientes evolucionan hacia una fase crónica fibrosante de la enfermedad en la que las pápulas y placas son substituidas por nódulos duros al tacto que pueden alcanzar gran tamaño y adoptar una configuración nodular sin restos clínicos de signos inflamatorios o de alteraciones vasculares (Fig. 2).

### CLAVES CLÍNICAS DIAGNÓSTICAS

- Lesiones simétricas en caras extensoras de extremidades.
- Enfermedad persistente en el tiempo.
- Pápulas o placas eritemato-marronáceas o purpúricas en superficie extensora de extremidades, simétricas.
- Pueden desarrollarse nódulos fibrosos de aspecto pseudotumoral en fases tardías de la enfermedad.

### DESCRIPCIÓN HISTOLÓGICA

Las lesiones del eritema elevatum diutinum corresponden a una vasculitis particular a la que se ha denominado vasculitis fibrosante, patrón que es compartido por otras lesiones cutáneas especialmente el granuloma facial.

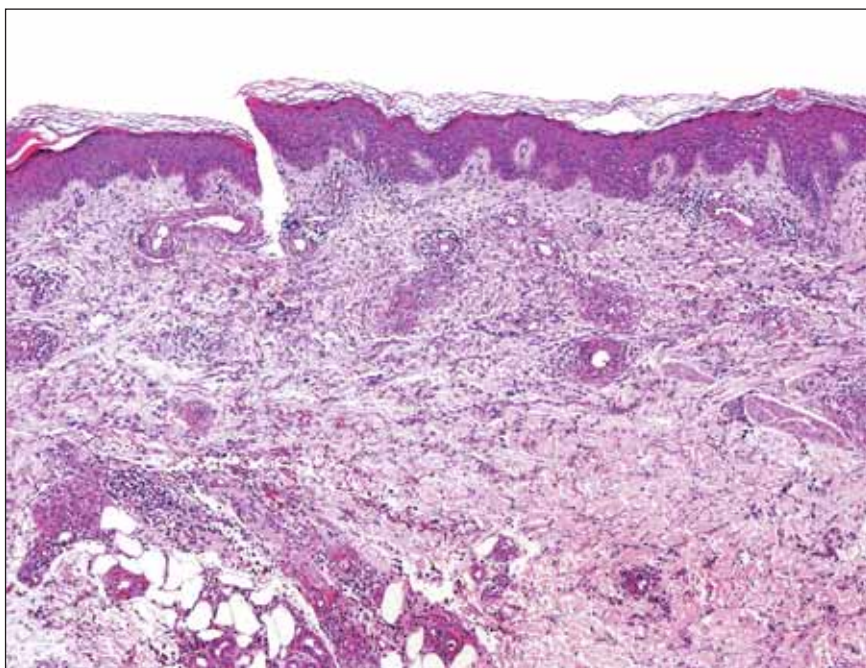
Las biopsias de lesiones iniciales de eritema elevatum diutinum muestran una vasculitis leucocitoclástica con infiltrados linfoides alrededor y en las paredes de vasos de pequeño calibre superficiales, acompañados de cariorrexis (Fig. 3). Puede haber un cierto componente de eosinófilos. Los vasos



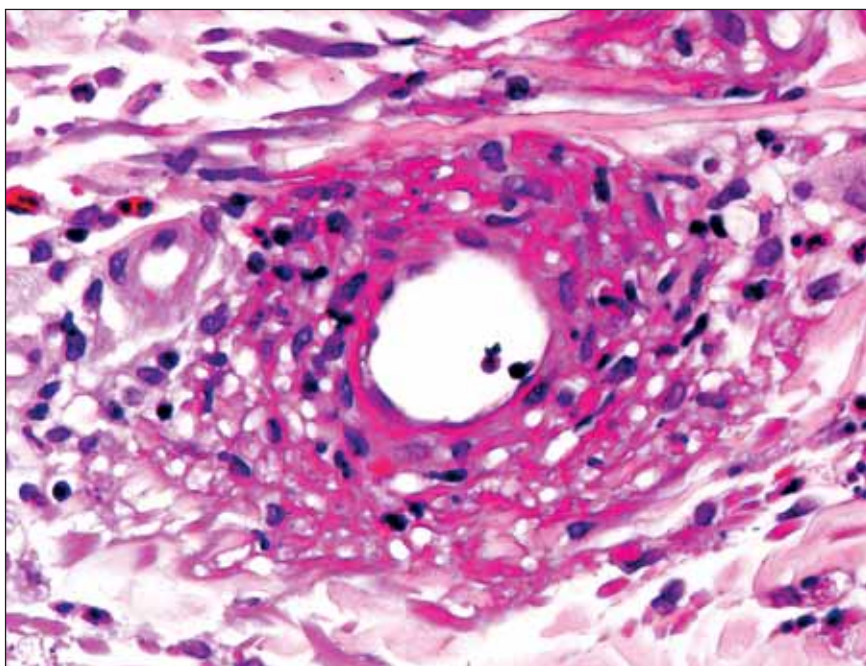
**Figura 1.** Placas purpúricas en superficie de extensión de rodillas.



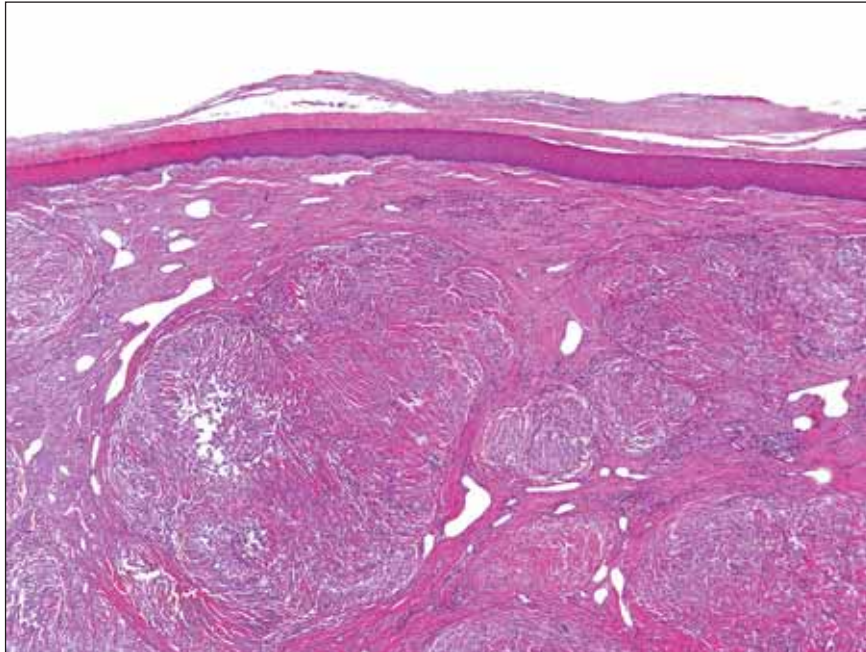
**Figura 2.** Nódulos de tacto duro y curso extremadamente crónico localizados en las rodillas.



**Figura 3.** Lesión inicial de eritema elevatum diutinum. Extravasación hemática extensa y lesiones iniciales de vasculitis.



**Figura 4.** Vasculitis aguda con necrosis fibrinoide, infiltrado por polimurfonucleares neutrófilos y cariorrexis. Inicio de fibrosis concéntrica perivascular.



**Figura 5.** Lesión tumoral de eritema elevatum diutinum. Nódulos fibrosis dermicos salpicados de polinucleares con cariorrexis.

pueden mostrar hinchazón endotelial y áreas de necrosis fibrinoide, muy similares a las vasculitis leucocitoclásticas ordinarias (Fig. 4). También es frecuente la extravasación de hematíes.

El carácter más distintivo de la lesión es la aparición del cuadro denominado vasculitis fibrosante, caracterizado por la aparición de una fibrosis perivascular progresiva concéntrica alrededor de los vasos afectados.

Los nódulos pseudotumorales de la fase tardía de la enfermedad corresponden a formas evolucionadas de vasculitis fibrosante en los que la fibrosis se extiende alrededor de los vasos y llega a formar grandes nódulos fibrosos en la dermis que coalescen dando lugar a una imagen pseudotumoral. Casos avanzados muestran una intensa fibrosis sin

que se puedan evidenciar restos de las lesiones vasculares iniciales. Una característica importante en esta fase es la asociación a la fibrosis de un infiltrado difuso de polinucleares en sal y pimienta con fenómenos de cariorrexis que no se observa en ninguna otra situación de fibrosis cutánea (Fig. 5).

#### **CLAVES DEL DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO**

- Lesiones iniciales: vasculitis leucocitoclástica ordinaria.
- Lesiones evolucionadas: vasculitis fibrosante.
- Nódulos: fibrosis nodular pseudotumoral con polinucleares con cariorrexis sobreañadida.

## **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Las lesiones iniciales son clínica e histológicamente similares a una vasculitis leucitoclástica ordinaria. La localización, simetría y persistencia de las lesiones sugiere eritema elevatum diutinum.

Las lesiones nodulares pueden confundirse clínicamente con tumores. El patrón histológico de fibrosis y cariorrexis es característico de eritema elevatum diutinum.

## **TRATAMIENTO**

Aunque puede producirse remisión espontánea en algunos casos, el eritema elevatum diutinum suele seguir un curso extremadamente crónico que puede prolongarse durante más de 25 años. La administración de sulfona por vía oral puede mejorar temporalmente las lesiones pero no permite erradicarlas definitivamente y estas suelen progresar nuevamente al retirar el tratamiento. Las infiltraciones intralesionales de corticoides pueden ser útiles para reducir el tamaño de las lesiones y pueden estar indicados en pacientes con enfermedad muy limitada.