




# Um diagnóstico diferencial de urticária – Síndrome de Wells

## *A differential diagnosis of urticaria – Wells syndrome*

Data de receção / Received in: 05/04/2022

Data de aceitação / Accepted for publication in: 01/06/2022

Rev Port Imunoalergologia 2023; 31 (1): 71-73

Inês Falcão<sup>1</sup> , Filipa Rodrigues dos Santos<sup>1</sup> , Leonor Cunha<sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Contribuição dos autores: Inês Falcão: Redação do rascunho original, redação – revisão e edição, visualização, conceptualização; Filipa Rodrigues dos Santos: Redação do rascunho original, tradução; Leonor Cunha: Recursos, supervisão, validação, redação – revisão e edição.



**Figura 1.** Lesões eritemato-violáceas, papulosas, com centro claro, de diferentes diâmetros e bordos mal definidos

*Figure 1.* Erythematous plaques, with clear centre and different diameters and poorly defined borders

## COMENTÁRIO

As autoras apresentam o caso clínico de uma mulher de 30 anos, previamente saudável, observada por lesões papulares eritematosas de início súbito, há menos de 24 horas, com atingimento do antebraço esquerdo, que concomitantemente provocavam sensação de queimadura e prurido. Sem outras queixas sistémicas, nomeadamente mal-estar geral, febre ou poliartalgias. Negava conhecimento de fator desencadeante, trauma, viagens recentes, picadas de inseto ou medicação de novo.

Ao exame objetivo apresentava lesões eritemato-violáceas, papulares, com centro claro, de diferentes diâmetros (10-50 mm), bordos mal definidos e evanescentes, sem adenomegalias palpáveis (Figura 1).

Do estudo realizado destaca-se eosinofilia periférica de 850 células/mm<sup>3</sup>, restante hemograma, velocidade de sedimentação, proteína C reativa, função renal/hepática/tiroideia, análise sumária de urina tipo II, imunoelectroforese de proteínas, estudo do complemento e doseamento de autoanticorpos sem alterações de relevo. Testes cutâneos por picada para aeroalergénios e alergénios alimentares negativos.

Dada a atipia das lesões e o início súbito foi realizada biópsia cutânea e medicada com prednisolona 2 mg/kg/dia durante 7 dias com boa resposta (1).

Uma vez que a lesão não apresentava comprometimento da barreira cutânea, ferida identificável como porta de entrada ou abscesso, sinais inflamatórios, exsudado ou secreção purulenta e não tinha alterações analíticas compatíveis com infeção, não foi medicada com antibiótico, dado que a celulite infecciosa é um diagnóstico diferencial possível.

A histologia das lesões foi compatível com celulite eosinofílica.

Portanto, dados os achados clínicos e histopatológicos concluímos tratar-se de uma síndrome de Wells ou celulite eosinofílica, uma dermatose rara com resolução autolimitada, sem lesão residual, cuja recor-

rência é comum. Pode ser acompanhada de sintomas sistémicos e em 50% dos casos associa-se eosinofilia periférica (2).

A etiologia ainda não é clara, sendo que a maioria dos especialistas defende que se trata de uma reação de hipersensibilidade do tipo IV desencadeada por diversos fatores, como por exemplo fármacos, picada de insetos, doenças mieloproliferativas ou infeções víricas, bacterianas ou parasitárias; em indivíduos suscetíveis (com um desequilíbrio da resposta Th1/Th2), com aumento de células Th2 em circulação com consequente aumento da produção de IL-5 estimulando a desgranulação eosinofílica (3).

A síndrome de Wells tem como diagnóstico diferencial a urticária, a vasculite urticariforme e a celulite infecciosa, pelo que apesar de rara é um diagnóstico diferencial a considerar perante casos atípicos de lesões eritemato-papulosas.

## COMMENT

*The authors present the case of a healthy 20-year-old female who presented to the Emergency Department with an acute onset (less than 24 hours) of pruritic erythematous plaques and minor swelling of her left forearm. She also experienced a burning sensation.*

*She was afebrile, and her other vital signs were within normal limits. She denied any history of trauma, recent travel, arthralgia, insect bites, the introduction of a new medication, or intravenous drug use.*

*Physical examination showed erythematous plaques, with a clear center and different diameters (10 to 50mm), and poorly defined borders, which disappeared with digital pressure. She had no signs of adenomegalies. Laboratory findings revealed peripheral eosinophilia (850 cells/mm<sup>3</sup>). White cell count, C-reactive protein, erythrocyte sedimentation rate, urine analysis, renal, hepatic, thyroid function, and immunology study were unremarkable. Prick tests for aeroallergens and food allergens were negative.*

A skin biopsy was performed, given the atypia of the lesions, and she started on oral prednisolone 2 mg/kg/day for 7 days, with complete remission of signs and symptoms (1).

Since the lesions did not show any skin barrier disruption signs, abscesses, or any other signs of infection, and laboratory findings did not suggest inflammation/infection, the decision was not to treat with antibiotics. Nevertheless, infectious cellulite is a differential diagnosis one should always consider.

Histology revealed findings consistent with eosinophilic cellulitis.

The clinical presentation and histologic findings confirmed the diagnosis of Wells Syndrome, also known as eosinophilic cellulitis, a rare inflammatory dermatitis, auto-limited, in which recurrence is common. It may be accompanied by systemic symptoms and up to 50% of cases have concomitant peripheral eosinophilia (2).

The etiology of Well Syndrome is unclear, and it is believed to be a type IV hypersensitivity reaction triggered by several factors such as drugs, insect bites, myeloproliferative diseases or infections (caused by viruses, bacteria, or parasites) in susceptible individuals showing an imbalance of Th1/Th2 response. The elevated Th2 pathway will lead to an enhanced IL-5 production with consequent stimulation of eosinophilic degranulation (3).

Wells Syndrome is often misdiagnosed and thus, incorrectly treated. It is part of the differential diagnosis of urticaria and urticariform vasculitis. Despite its rarity, the diagnosis of eosinophilic cellulitis should be suspected in the presence of atypical erythematous papules.

### Conflito de interesses

As autoras declaram que não existem conflitos de interesses.

### REFERÊNCIAS

1. Sinno H, Lacroix JP, Lee J, Izadpanah A, Borsuk R, Watters K, et al. Diagnosis and management of eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome): A case series and literature review. *Can J Plast Surg* 2012 Summer; 20(2):91-7. doi: 10.1177/22925503120200204.
2. Blancoa B, Pereira C, Chieira C, Rodríguez Prieto MA. Síndrome de Wells. A propósito de dois casos. *Alergol Inmunol Clin* 2002; 17 (2): 108-10.
3. Arca E, Köse O, Karslioğlu Y, Taştan HB, Demiriz M. Bullous eosinophilic cellulitis succession with eosinophilic pustular folliculitis without eosinophilia. *J Dermatol* 2007 Jan; 34(1):80-5. doi: 10.1111/j.1346-8138.2007.00222.x.

### ORCID

Inês Falcão  0000-0002-4783-2539

Filipa Rodrigues dos Santos  0000-0003-2323-4734

Leonor Cunha  0000-0002-3680-3687

*Autora correspondente:*

Inês Falcão

Serviço de Imunoalergologia

Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP)

Largo do Prof. Abel Salazar 4099-001, Porto

E-mail: [inesffalcao@hotmail.com](mailto:inesffalcao@hotmail.com)