



Fascitis eosinofílica

Eosinophilic fasciitis

Lorena Moreno Ordaz,* Georgina Cornelio Rodríguez,[†] Lucía Comellas Kirkerup,[§] Enrique J Díaz Greene,^{||} Federico L Rodríguez Weber^{||}

Resumen

Reporte de caso acerca de una entidad poco frecuente que pertenece a uno de los síndromes esclerodermiformes con presentación clásica y adecuada a tratamiento de primera línea en una paciente en la consulta de reumatología en el Hospital Ángeles Pedregal en la Ciudad de México. La presentación de este caso nos brinda la oportunidad de revisar el tema de la fascitis eosinofílica.

Palabras clave: Fascitis eosinofílica, eosinofilia, fascitis.

Abstract

Case report of a rare entity that belongs to one of the sclerodermiform syndromes with classic presentation and suitable for first line treatment, in a patient in rheumatology private practice at Hospital Angeles Pedregal in Mexico City. The presentation of this case gives us the opportunity to review the subject of Eosinophilic fasciitis.

Keywords: Eosinophilic fascitis, eosinophilia, fascitis.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenino de 38 años de edad, quien cuenta con el antecedente de importancia de hipotiroidismo secundario de enfermedad de Hashimoto en tratamiento sustitutivo con levotiroxina.

Acude a consulta externa al referir dos meses de evolución de parestias en ambas manos, asociadas con la piel de manos y antebrazos con aspecto de piel de naranja (*Figura 1*) y limitación de los arcos de movimiento en muñecas y codos de manera bilateral; a la exploración física se observa dermatosis localizada en ambos brazos

caracterizada por esclerosis de ambas manos y brazos, con aspecto de piel de naranja, hundimiento de trayectos venosos y rigidez a la flexión de las articulaciones, por lo que se solicitan estudios de laboratorio en los que destaca eosinofilia periférica de 17.9%.

Se ingresa a hospitalización para abordaje, durante el cual se realiza por medio del servicio de imagen resonancia magnética de miembros torácicos (*Figura 2*) y toma de biopsia profunda de fascia y músculo de la región deltoidea, la cual es enviada a dermatopatólogo de consulta privada (*Figura 3*) confirmándose el diagnóstico de fascitis eosinofílica por medio de estudio de histopatología (*Figura 4*); debido a los hallazgos reportados se decide inicio de tratamiento con prednisona 40 mg VO cada 24 horas con seguimiento por consulta externa una semana posterior, se observó mejoría franca en el aspecto de la piel y refiere mejoría de 90% de la sintomatología con disminución de las parestias y rigidez articular (*Figura 5*).

Nuestra paciente está en el grupo de edad característico y se acompaña de una enfermedad autoinmune, en cuanto a su presentación clínica predominan las manifestaciones dermatológicas y músculo-esqueléticas sin evidencia de daño visceral ni de manifestaciones hematológicas o neoplásicas. En nuestro caso fue documentado el diagnóstico mediante el estudio de resonancia y el estudio histopatológico. En cuanto al diagnóstico diferencial debe realizarse con otros síndromes esclerodermiformes, entre los que se encuentran el producido por aceite tóxico de

* Residente de 3º año de Medicina Interna. Facultad Mexicana de Medicina de la Universidad La Salle.

† Residente de 3º año de Radiología e Imagen. Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de México.

§ Reumatología.

|| Profesores de curso de Medicina Interna. Facultad Mexicana de Medicina de la Universidad La Salle.

Hospital Ángeles Pedregal.

Correspondencia:

Dr. Federico L Rodríguez Weber
Correo electrónico: fweber@saludangeles.com

Aceptado: 04-03-2019.

www.medigraphic.com/actamedica

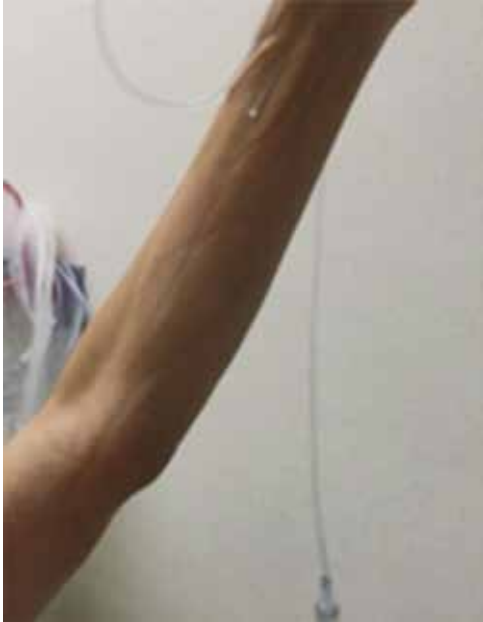


Figura 1: Dermatitis localizada a miembro torácico derecho con aspecto de piel de naranja y esclerosis cutánea.

colza, el síndrome mialgia-eosinofilia por la ingestión de L-triptófano, la enfermedad del injerto contra el huésped y la producida por el uso de implantes de silicona, la exposición a cloruro de polivinilo, sílice y bleomicina, el contacto con disolventes orgánicos (tolueno, benceno, xileno...) dermatosis sistémica nefrogénica debida a la infusión de gadolinio como contraste utilizado en los estudios de resonancia magnética. También debe ser diferenciada esta fascitis de la que se encuentra polimiositis, del síndrome hipereosinofílico y de la vasculitis de Churg-Strauss.

DISCUSIÓN

La fascitis eosinofílica fue descrita por primera vez por Shulman entre 1974 y 1975, quien reportó dos casos de dos hombres con signos cutáneos similares a los de esclerodermia asociados con eosinofilia periférica, hipergammaglobulinemia y velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada. Años después Rodnan lo propone como una entidad distinta por los hallazgos asociados al engrosamiento de las fascias y los infiltrados de predominio eosinofílico en las biopsias de piel.¹ Esta entidad afecta principalmente a adultos entre 40 y 50 años de edad, con relación 1:1 entre ambos géneros, pero se presenta a edades más tempranas en hombres, en nuestro caso es paciente femenino de 38 años. Hasta 2015 se han reportado no más de 300 casos en la literatura.² No está clara la etio-

logía de esta enfermedad, pero se ha observado asociación con malignidades hematológicas o tumoraciones sólidas, infecciones (principalmente con borreliosis), enfermedades autoinmunes o fármacos y hasta en 30% se relaciona con la realización reciente de ejercicio extenuante previo a las manifestaciones de la enfermedad.³

Puede presentarse de inicio subagudo con síntomas inespecíficos, caracterizados por pérdida de peso hasta en 26%, astenia en 38%, mialgias espontáneas o provocadas por ejercicio extenuante en 67% de los pacientes,^{1,4} puede tener manifestaciones clínicas en diferentes áreas del organismo como se observa en nuestra paciente.

Manifestaciones cutáneas: se presenta en 90% de los pacientes con edema con fovea, piel de naranja con hiperpigmentación. De forma inicial, se presenta con edema y rigidez de las extremidades de forma distal previo a la induración, trayectos vasculares deprimidos, conocido como *Groove sign* (hasta en 50% de los pacientes); topografía más común hasta en 88% en miembros torácicos y 70-80% en miembros pélvicos, regiones menos comunes que representan 6-18% cuello y tronco.⁴ Manifestaciones músculo-esqueléticas: pueden presentar mialgias espontáneas o provocadas al inicio del padecimiento de 60-80% de los casos al momento del diagnóstico.⁴ Artralgias y rigidez articular de predominio en manos, muñecas, codos, rodillas y tobillos, asociado con artritis inflamatoria.⁵



Figura 2: Incremento de la intensidad de la señal en fibras del deltoides y fascia muscular con gadolinio.



Figura 3: Toma de biopsia en la que se observa de manera macroscópica engrosamiento de la piel y de la fascia muscular deltoidea.

Manifestaciones viscerales: por lo general no existen manifestaciones de afección pulmonar, cardíaca, neurológica o renal; la presencia de alguna de éstas se debe sospechar de otro diagnóstico, pero se han llegado a reportar las siguientes:⁶

- Afección pleural y pulmonar como reportes de caso en pacientes que presentan hipereosinofilia asociada con derrame pleural, al tomar toracocentesis se describe exudado rico en eosinofilia y en estudios de imagen por medio de tomografía computarizada se aprecian lesiones nodulares intersticiales bilaterales.⁷
- Un caso de pericarditis asociada con derrame pericárdico rico en eosinófilos.⁸
- Un caso de un masculino de 17 años con manifestaciones cutáneas de fascitis eosinofílica y falla renal, por lo que se toma biopsia renal en la que se observa: colapso isquémico glomerular y atrofia de túbulos de predominio en corteza renal.⁹
- Un caso deportado con mononeuropatía motora que se manifestó dos meses posterior al tratamiento con esteroides, pero se desconoce si se relaciona con vasculitis, ya que no se realizó imagen o biopsia.¹⁰

Manifestaciones hematológicas y neoplásicas: las manifestaciones hematológicas se han registrado hasta en 10% de los pacientes con diagnóstico de fascitis eosinofílica, siendo el más frecuente con reportes de anemia aplásica severa que se relaciona con pacientes mayores de 55 años, de predominio en sexo masculino hasta 70% con manifestaciones sistémicas y afección

de región facial; estos casos requerirían tratamiento de inmediato para la anemia aplásica a base de esteroides, gammaglobulinas y ciclosporina, y en casos muy severos o con falla al tratamiento trasplante alogénico de células hematopoyéticas.¹¹

Otras patologías hematológicas que han sido reportadas en menor proporción fueron con tres casos de leucemia mielomonocítica, dos casos de leucemia linfocítica crónica, tres casos de síndrome mieloproliferativo, un caso de síndrome mielodisplásico, un caso con mieloma múltiple, un caso de linfoma no Hodgkin B, tres casos con linfoma de Hodgkin y un caso asociado con linfoma cutáneo de células T.^{4,12}

Con relación a los tumores sólidos, sólo se han registrado en relación con cinco casos con cáncer de mama con resolución posterior al término de tratamiento con quimioterapia; un caso de melanoma coroideo, un caso de cáncer de próstata y un caso con cáncer broncopulmonar; pero debido a la poca frecuencia de esta relación, no se requiere realizar un escrutinio para tumores malignos en ausencia de signos y síntomas sugestivos durante un periodo activo de fascitis eosinofílica.^{6,11}

Otras asociaciones autoinmunes: se ha relacionado en seis casos con tiroiditis de Hashimoto (como en el caso de nuestra paciente), cuatro casos de lupus eritematoso sistémico, un caso de enfermedad de Crohn en pacientes con diabetes mellitus tipo 1. En relación con manifestaciones autoinmunes y hematológicas dos casos de anemia hemo-

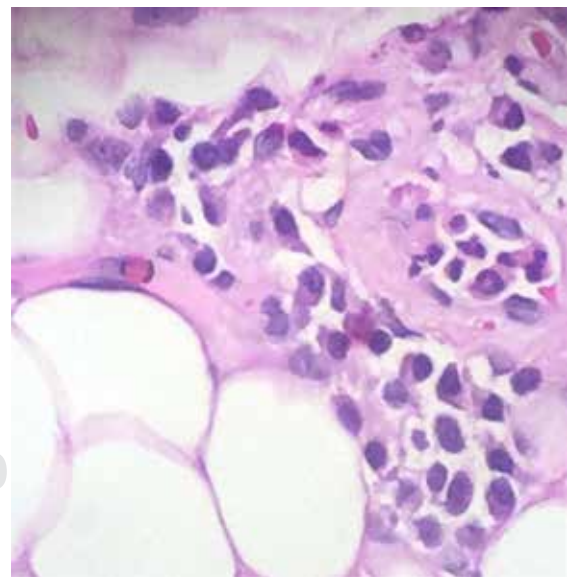


Figura 4: Múltiples focos en los cuales se aprecian agregados perivasculares e intersticiales de células inflamatorias, constituidos por linfocitos, células plasmáticas y en menor grado por neutrófilos y eosinófilos.



Figura 5: Miembro torácico con aspecto mínimo de piel de naranja, sin datos de esclerosis.

lítica autoinmune, dos casos de púrpura trombocitopénica y un caso de aplasia medular.¹¹

Entre los estudios que podemos realizar para sustentar el diagnóstico, tenemos a la eosinofilia periférica que se presenta hasta en 93% de los pacientes,¹³ pero no es obligatorio realizar el diagnóstico de fascitis eosinofílica, pues no se relaciona con la severidad de la enfermedad, ya que puede haber manifestaciones cutáneas típicas a pesar de tener una biometría hemática normal. En 55% de los casos se presenta un síndrome inflamatorio relacionado con la elevación de proteína C reactiva (PCR), elevación de volumen de sedimentación globular (VSG) e hipergammaglobulinemia. La creatinina sérica puede estar elevada en 6% de los casos en relación con la afección muscular. No se relaciona a ningún HLA.¹⁴

La resonancia magnética se ha estudiado recientemente como otro método para diagnosticar fascitis eosinofílica, con hallazgos como engrosamiento fascial, con captación aumentada en las secuencias sensibles a fluidos y reforzamiento con el uso de gadolinio. En la secuencia T2 se reporta hiperintensidad de la señal de la fascia que se interpreta como actividad de la enfermedad, mientras que en la secuencia T1 que se describe con engrosamiento se interpreta como cronicidad de la enfermedad⁵ como queda claro en nuestro caso.

La toma de biopsia es fundamental para el diagnóstico de fascitis eosinofílica, debe abarcar desde la piel hasta el tejido muscular; la piel puede encontrarse normal o ligeramente atrófica y la dermis con acumulación de células

inflamatorias, en particular linfocitos, colágeno con datos de esclerosis hasta en 37% y aumento de la frecuencia cuando se relaciona con otros síndromes esclerodermiformes (morfea).¹⁴ Típicamente se realiza el diagnóstico por medio de evidencia de engrosamiento de la fascia muscular con infiltrados inflamatorios compuestos por linfocitos y/o eosinófilos; además de infiltrado perivascular por linfocitos hasta en 95%, principalmente por CD8+ y eosinófilos hasta 75%,¹⁵ a pesar de que no se detecten, no se descarta la fascitis eosinofílica, ya que pueden estar ausentes en enfermedad crónica o en pacientes que ya se encuentran en tratamiento con esteroides. Otras células que pueden observarse en la biopsia son macrófagos o células plasmáticas, pero en menos de 50% de los pacientes. Hallazgos relacionados con miositis intersticial se aprecian hasta en 68% de los pacientes y la necrosis muscular es poco frecuente.^{4,16}

Se ha reportado resolución espontánea de 10-20% de los pacientes después de 2-5 años de evolución de la enfermedad, en otros casos se debe incluir terapia de rehabilitación asociada con terapia inmunomoduladora. La piedra angular del tratamiento es iniciar con altas dosis de glucocorticoides (1 mg/kg al día de prednisona) y posteriormente dosis de reducción hasta la suspensión; en casos recurrentes o en casos con respuesta incompleta se ha descrito el uso de hidroxiquina, ciclosporina, azatioprina, metotrexato con glucocorticoides o inhibidores de factor de necrosis tumoral alfa, la resolución de la enfermedad se presenta de 12-36 meses.^{2,5}

CONCLUSIONES

Se presenta un caso de fascitis eosinofílica clásica por clínica e histopatología, motivo por el cual se descartaron los probables diagnósticos diferenciales, con respuesta a tratamiento y evolución favorable posterior al uso de glucocorticoides, por lo que la sospecha y el diagnóstico oportuno favorecen el inicio temprano del tratamiento, con repercusiones positivas en la morbimortalidad de los pacientes y en su calidad de vida hasta la remisión de la enfermedad.

REFERENCIAS

1. Morgan ND, Hummers LK. Scleroderma mimickers. *Curr Treatm Opt Rheumatol*. 2016; 2 (1): 69-84.
2. Lamback EB, Resende FS, Lenzi TC. Eosinophilic fasciitis. *An Bras Dermatol*. 2016; 91 (5 suppl 1): 57-59.
3. Shamriz O, Druker M, Neuman T, Dranitzki Z, Tal Y. Eosinophilic fasciitis: a single center experience of seven patients. *Isr Med Assoc J*. 2018; 20 (2): 95-99.
4. Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2012; 26 (4): 449-458.
5. Bischoff L, Derk CT. Eosinophilic fasciitis: demographics, disease pattern and response to treatment: report of 12 cases and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2008; 47 (1): 29-35.

6. Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman's disease): Diagnostic and therapeutic review. *Rev Med Interne*. 2015; 36 (11): 738-745.
7. Killen JW, Swift GL, White RJ. Eosinophilic fasciitis with pulmonary and pleural involvement. *Postgrad Med J*. 2000; 76 (891): 36-37.
8. Rizzo S. Eosinophilic pleuropericarditis and fasciitis. A new case. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2002; 57 (5-6): 311-313.
9. Kirschstein M, Helmchen U, Jensen R, Küster RM, Lehmann H. Kidney involvement in a 17-year-old boy with eosinophilic fasciitis. *Clin Nephrol*. 1999; 52 (3): 183-187.
10. Grados D, Martínez-Morillo M, Latorre P, Olivé A. Central nervous system involvement on eosinophilic fasciitis. *Reumatol Clin*. 2013; 9 (2): 130.
11. de Masson A, Bouaziz JD, Peffault de Latour R, Benhamou Y, Moluçon-Chabrot C, Bay JO et al. Severe aplastic anemia associated with eosinophilic fasciitis: report of 4 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2013; 92 (2): 69-81.
12. Kim H, Kim MO, Ahn MJ, Lee YY, Jung TJ, Choi IY et al. Eosinophilic fasciitis preceding relapse of peripheral T-cell lymphoma. *J Korean Med Sci*. 2000; 15 (3): 346-350.
13. Endo Y, Tamura A, Matsushima Y, Iwasaki T, Hasegawa M, Nagai Y et al. Eosinophilic fasciitis: report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcome. *Clin Rheumatol*. 2007; 26 (9): 1445-1451.
14. Lebeaux D, Francès C, Barete S, Wechsler B, Dubourg O, Renoux J et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients. *Rheumatology (Oxford)*. 2012; 51 (3): 557-561.
15. Toquet C, Hamidou MA, Renaudin K, Jarry A, Foulc P, Barbarot S et al. *In situ* immunophenotype of the inflammatory infiltrate in eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol*. 2003; 30 (8): 1811-1815.
16. Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic fasciitis 30 years after - what do we really know? Report of 11 patients and review of the literature. *Dermatology*. 2006; 213 (2): 93-101.