

Fasciotomía temprana en la fascitis-paniculitis eosinofílica. Reporte de un caso

Dra. Elizabeth del Carmen Rodríguez Rojas*

RESUMEN

El síndrome de fascitis-paniculitis eosinofílica es un raro desorden del tejido conectivo; se caracteriza clínicamente por presentar edema, endurecimiento y engrosamiento de la fascia, hipodermis y piel de la parte afectada. Histológicamente se observa infiltrado inflamatorio crónico de eosinófilos, aunque de manera inconsistente. Es caracterizado por dolor y sintomatología de afectación neuropática periférica. Esta enfermedad está clasificada dentro del espectro de morfea/esclerosis sistémica, es de larga evolución, con pobre respuesta al tratamiento con corticoides. El objetivo de este trabajo es demostrar la mejoría clínica inmediata de la sintomatología compresiva intracompartimental y neuropática en miembro torácico con el uso de la fasciotomía temprana.

Palabras clave: Síndrome fascitis-paniculitis eosinofílica, tejido conectivo, síndrome compartimental, fasciotomía.

SUMMARY

Eosinophilic fasciitis-panniculitis is a rare connective tissue disorder characterized clinically by swelling, hardening and thickening of the fascia, hypodermis and skin. Histologically a thickening of the fascia with chronic inflammatory eosinophils infiltration is observed with pain and symptoms of peripheral neuropathic affection. The disease is classified in the spectrum morphea/systemic sclerosis, and develops slowly and has a poor response to treatment with corticoids. The objective of this study is to demonstrate the immediate clinical improvement of compressive intracompartimental and neuropathologic symptoms on the upper limb with the use of early fasciotomy.

Key words: Eosinophilic fasciitis-panniculitis, connective tissue, fasciotomy.

ANTECEDENTES

En 1990 Naschitz y colaboradores^{1,2} describieron el síndrome de fascitis-paniculitis eosinofílica (FPS), una nueva categoría de la fascitis-paniculitis (EF) descrita inicialmente en 1974 por Shulman,³ quien describió a la fascitis eosinofílica como un raro desorden parecido a la esclerodermia, de etiología incierta, asociada al ejercicio extenuante, uso de estatinas, trauma y mordeduras de insectos, con un espectro y presentación clínica variable que hace difícil su diagnóstico. Se caracteriza por inflamación difusa y engrosamiento fibroso del tejido subcutáneo y de la fascia profunda, con eosinofilia periférica, en el tejido subcutáneo y

la fascia. Los hallazgos de laboratorio incluyen eosinofilia de más del 30%, hipergamaglobulinemia y velocidad de eritrosedimentación (VES) elevada. Esta patología es crónica y de larga evolución, con reportes de pacientes que sufren la enfermedad hasta por 16 años.² La literatura reporta que puede existir una superposición de formas de síndromes eosinofílicos concomitantes o secuenciales formas de fascitis eosinofílica que llevan al concepto de «expansión del espectro de enfermedad multisistémica asociada con eosinofilia», haciendo su diagnóstico aún más difícil. El mecanismo de esta asociación es incierto, pero los productos de los gránulos de los eosinófilos, tales como la neurotoxina derivada de los eosinófilos (la cual es

* Cirujano Plástico. Jefe de Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital Regional «Lic. Adolfo López Mateos», ISSSTE.

mitogénica para fibroblastos), pueden contribuir al desarrollo de fibrosis. Los pacientes con FE producen más colágena que los de la epidermis adyacente y también más cantidad de factores de crecimiento del tejido conectivo.⁴

Naschitz encuentra que la eosinofilia es inconsistente en el tejido afectado y no siempre encuentra eosinofilia periférica. La histología encontrada en ambas lesiones también se puede asociar a morfea, lupus, reacciones tipo antígeno-anticuerpo, fascitis asociada a cáncer e infecciones como la brucelosis. El diagnóstico diferencial con escleroderma, polimiositis, vasculitis de Churge-Strauss, síndrome hipereosinofílico, síndrome de mialgia eosinofílica, fibrosis retroperitoneal, colonopatía esclerosante se deben considerar.

Los encuentros histológicos consisten en un engrosamiento de la dermis, inflamación y engrosamiento fibrótico de la grasa subcutánea, engrosamiento de la fascia y del músculo subyacente. Los hallazgos histológicos son esenciales para el diagnóstico del síndrome fascitis-paniculitis, cuyas lesiones causan induración de las partes afectadas por este síndrome, que son el tórax y principalmente las extremidades, ocasionando trastornos para respirar y dificultad para la movilidad.

El tratamiento convencional se basa en corticoides, pero la mayoría de los pacientes no responde al tratamiento. La cimetidina reporta mejoría en el 80% de los casos; el uso de inmunosupresores como metotrexate, ciclofosfamida, infliximab puede ser efectivo en la fascitis eosinofílica resistente a los corticoides.^{5,7} La fotoquimioterapia extracorpórea con el aparato UVARXTS^{6,9} reporta una considerable mejoría al año de iniciado el tratamiento. El uso temprano de altas dosis de corticoides con o sin agentes inmunosupresores reporta los mejores resultados.⁸ Otros tratamientos refieren que la fascitis eosinofílica responde favorablemente al uso de anticuerpos monoclonales, o con el uso de la interleucina 5, y reportan buena respuesta con la ciclosporina, sobre todo en aquellos

casos donde coexisten fascitis eosinofílica y leucemia linfocítica crónica, o en casos de fascitis eosinofílica con mielodisplasia.¹⁰

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente del sexo femenino, de 54 años de edad, que acude al Servicio de Cirugía Plástica del Hospital Regional «Lic. Adolfo López Mateos». La paciente fue enviada del Servicio de Urgencias con el antecedente de presentar edema importante en el antebrazo izquierdo, de 15 días de evolución, de inicio súbito y sin causa aparente, acompañado de dolor punzante y permanente localizado específicamente en dos puntos: en la base de la región tenar y en la base de la región hipotenar, con adormecimiento y disestesias en la palma y dedos de la mano. El dolor se irradia a todo el antebrazo, le impide dormir y presenta limitación funcional de la mano, sobre todo la flexión completa de los dedos (puño). Refiere como único antecedente de importancia una quemadura superficial pequeña por vapor dos meses atrás, en la unión del tercio superior y medio en la cara medial del antebrazo izquierdo, que epitelizó espontáneamente. La paciente negó antecedentes patológicos e ingesta de medicamentos previos a su padecimiento actual. En la exploración física se encuentra: paciente íntegra, en buen estado general, con fascies de angustia, con signos vitales dentro de los parámetros normales. En antebrazo se observa aumento de volumen, en el izquierdo, de 29 cm, en relación con el derecho que fue de 26 cm, con una diferencia de 3 cm (*Figura 1*). Se palpa el antebrazo izquierdo indurado, tenso, con nódulos subcutáneos, y tensión cutánea que impide realizar pliegue de la piel; pulsos distales presentes pero disminuidos en intensidad en relación con el antebrazo contralateral, aumento de la trama venosa con signo del surco positivo en la región medial, edema frío, sin signo de fóvea, que abarca desde el codo hasta la muñeca y el dorso de la mano. En la región palmar se observa coloración vinosa, congestiva, con llenado capi-



Figura 1.

Antebrazo izquierdo con aumento de volumen y la cicatriz hipercrómica en la cara medial del mismo, congestión en la palma izquierda.

lar al segundo en relación con la mano derecha. Dolor a la presión en todo el antebrazo, área hiperpigmentada y eritematosa de 6 x 5 cm en la región medial a nivel de la unión del tercio superior con el tercio medio (secuela de la quemadura), cubierta por piel brillante, con erupción papular de color rojo intenso, similar a una erupción por reacción alérgica, que refiere la paciente inició con el edema. La paciente fue valorada por otros facultativos quienes indicaron 500 mg de dicloxacilina por vía oral cada ocho horas y 500 mg de paracetamol por vía oral cada ocho horas, por 9 días de tratamiento, sin mejoría y con aumento de la sintomatología dolorosa y adormecimiento en el trayecto del nervio mediano. La funcionalidad del codo se encontraba normal, no así la muñeca, donde se observó limitación a la extensión y a la flexión completa de la misma, limitación de los dedos a la flexión completa en todas las articulaciones, atribuible al edema, y disminución de la fuerza en la mano. La medición de la presión en el compartimento anterior fue de 28 mmHg. Por los datos francos de compresión del nervio mediano izquierdo se decidió realizar la fasciotomía inmediata, previa autorización y firma de consentimiento informado.

Se realizó fasciotomía con técnica de asepsia y bajo anestesia local, incisión en S desde el tercio superior hasta la región anterior de la muñeca. A medida que se realizaba la incisión la presión compartimental separó inicialmente, de forma inmediata, los bordes de la herida; se observó engrosamiento del tejido celular subcutáneo (hipodermis) que se encontraba de un color grisáceo pálido. Al llegar a la fascia ésta se encontró tensa, y al incidirla se notó la protrusión inmediata de los músculos flexores, sobre todo en el tercio proximal. En la muñeca se abrió el túnel del carpo, encontrándose el ligamento anterior de características normales y el túnel sin compresión aparente; el nervio mediano en la porción distal sin cambios macroscópicos. Se cauterizaron vasos sangrantes. El anión gap entre los bordes de la herida fue de 4 cm; se colocaron puntos solamente en la piel sin aproximar los mismos. Se dejó cubierta con gasas estériles con ungüento antibiótico y vendaje de Jones.

www.medigraphic.org.mx

Figura 2.

La funcionalidad de la mano y las características de la herida cerrando por segunda intención.



La paciente refirió mejoría inmediata, después de la fasciotomía, de la sintomatología de adormecimiento y disestesias en dedos y palma de la mano. Se hospitalizó con diagnóstico de síndrome compartimental en estudio, a descartar trombosis venosa profunda; se inició esquema de antibióticos, analgésicos, protectores de mucosa y se solicitaron estudios de laboratorio y gabinete que mostraron: eosinófilos 15.30% (0.00-5.00, valor de referencia) eosinófilos # 1.22 (0.00-0.20, valor de referencia), linfocitos # $3.04 \times 10^3 \mu\text{L}$ (1.30-2.90, valor de referencia). Velocidad de eritrosedimentación (VES) 26 mm/h (0-15, valor de referencia), grupo y Rh: A (+). La funcionalidad de la mano fue perfectamente normal y la herida evolucionó favorablemente (Figura 2). La paciente fue egresada en buenas condiciones tres días después, con diagnóstico de probable fascitis eosinofílica, solicitando nuevos estudios de laboratorio, electromiografía, radiografía de tórax, Doppler del antebrazo y una resonancia de la extremidad afectada. Se tomó biopsia profunda del borde de la herida que incluyera fascia y músculo, así como de una nueva lesión ampulosa incipiente de la región lateral del antebrazo (Figura 3).



Figura 3. Al momento de la toma de biopsia profunda de la herida para confirmar el diagnóstico de fascitis paniculitis eosinofílica.

La disminución del diámetro del antebrazo izquierdo fue progresiva y tres semanas después fue igual al antebrazo derecho; la herida se encontraba completamente cerrada, todavía con nodulaciones irregulares pero no dolorosas en el tejido celular subcutáneo (*Figura 4*).

El reporte de patología fue contundente: «piel y tejido adiposo subcutáneo con inflamación crónica difusa con eosinofilia intensa (paniculitis eosinofílica)». La fascia y el músculo sin mayores alteraciones. El engrosamiento de la grasa subcutánea aumentada a 3 cm (*Figura 5*).

El reporte del Doppler del miembro torácico izquierdo: DX sin trombosis venosa profunda ni su-

perficial. La radiografía de tórax, ultrasonido de hígado y vías biliares, así como la electromiografía del miembro torácico izquierdo: normales. Resonancia magnética (*Figuras 6 y 7*) reportó irregularidades del contorno y engrosamiento del tejido celular subcutáneo, aumento de los vasos sanguíneos, aumento de la intensidad de la fascia y leve aumento del grosor del músculo.

El estudio de inmunología reportó: IgE valor 4760.0 IU/mL (0-250), la IgG, IgM e IgA se encontraron normales. Complemento C3: 141.0 mg/dL (55-110), VSG: 30 mm/h (0-15). Anticuerpos antinucleares normales.

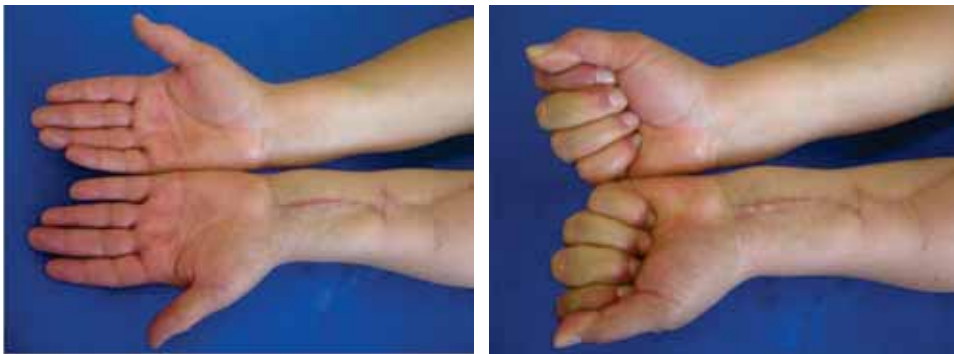


Figura 4.

La cicatrización a un mes de la biopsia, con la mano de características y funcionalidad normales.

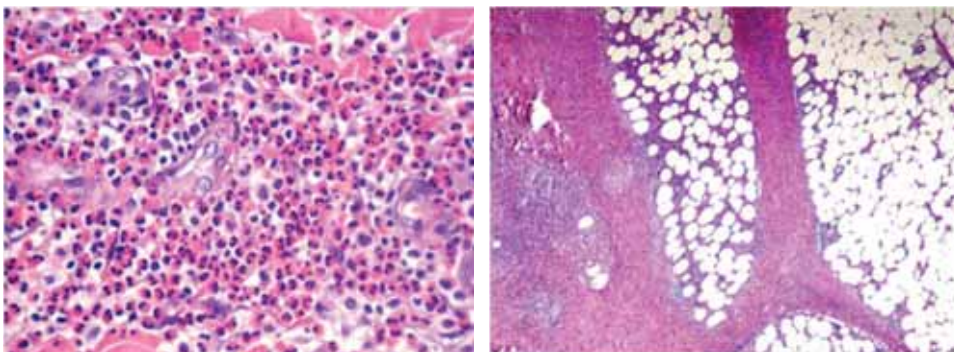


Figura 5.

Conglomeración de acúmulos de eosinófilos y linfocitos en el tejido celular subcutáneo, necrosis fibrinoide y engrosamiento de los septos, así como aumento de tejido celular subcutáneo. (H&E x 400 y 100); el reporte de patología no reportó alteraciones en las fibras musculares ni en fascia.

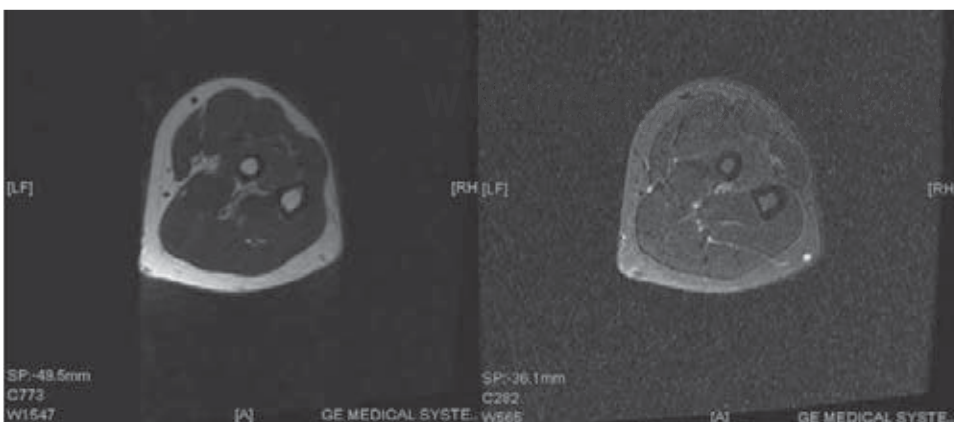


Figura 6.

RMI axial muestra edema de músculos, ligero engrosamiento de las fascias y engrosamiento del tejido celular subcutáneo.



Figura 7. MRI corte sagital que muestra engrosamiento del tejido celular subcutáneo y los septos, irregularidades en el contorno, discreto engrosamiento de la fascia y engrosamiento leve en músculos del antebrazo.

A la cuarta semana de la fasciotomía, el diámetro, la función, coloración, sensibilidad en la mano y textura de la piel eran normales y la herida estaba cerrada. Ocasionalmente, la paciente refería dolor súbito punzante en dos puntos: uno de la base palmar hipotenar y otro en la base palmar tenar. Se inició la administración de 100 mg/día de dapsone vía oral, así como 60 mg de prednisona vía oral (VO) diariamente, por dos semanas, después con disminución de la dosis progresivamente a 10 mg/día vía oral, para mejorar el proceso inflamatorio crónico de la enfermedad. La eosinofilia en sangre periférica remitió completamente. A cuatro meses de iniciada la patología se tomó nueva biopsia de una parte de la cicatriz y piel, misma que se reportó con tejido normal, sin datos de eosinofilia. La eosinofilia en sangre periférica también remitió a valores normales. El tiempo de inicio de la enfermedad y diagnóstico fue de 21 días.

DISCUSIÓN

La fascitis paniculitis está reportada como un raro desorden de evolución crónica, difícil de diagnosticar, después de la ingestión de estatinas o inmediatamente después de un ejercicio extenuante. En este caso, la paciente únicamente tenía el antecedente de haber sufrido una lesión leve y superficial, iniciando el cuadro de fascitis paniculitis dos meses después de su quemadura. Por otro lado, los reportes de la

literatura mencionan que la evolución es errática, que la enfermedad puede remitir espontáneamente, pero casi siempre es imperativa una terapia activa, y no siempre hay respuesta al tratamiento con corticoides, haciendo necesaria la terapia combinada. Otros autores dicen que la enfermedad puede durar hasta 16 años,⁴ y progresar rápidamente a contracturas articulares como resultado de la inflamación fascial. La fibrosis y la compresión crónica de los nervios periféricos no hacen referencia de tratamiento quirúrgico para eliminar la compresión nerviosa, tampoco en caso de que el paciente logre recuperar la funcionalidad completa, sobre todo en las extremidades. En esta paciente, el tratamiento quirúrgico fue de manera rápida y el alivio de la sintomatología compresiva inmediato, evitando que se instalaran complicaciones como contracturas posteriores, con recuperación completa de la función y sensibilidad de la mano izquierda.

La herida cerró por segunda intención en un tiempo menor al esperado, a pesar del gap amplio de 4 cm, probablemente porque los gránulos de los eosinófilos son mitogénicos para los fibroblastos,⁴ y se reporta que los fibroblastos en pacientes con fascitis eosinofílica producen más colágena que los fibroblastos de la epidermis adyacente y un factor de crecimiento del tejido conectivo, lo que podría explicar el rápido cierre de la herida.

La literatura es poco clara respecto al tiempo en que desaparecen los eosinófilos del tejido afectado después de iniciado el tratamiento de corticoides. Nosotros pudimos realizar dos biopsias en el lapso de cuatro meses, y en la última los eosinófilos ya no fueron reportados. En seis meses de seguimiento la paciente no presentó recidiva de la sintomatología inicial ni complicaciones; su evolución fue favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Naschitz JE, Boss JH, Misselevich I et al. The fasciitis-panniculitis syndrome: clinical and pathologic features. *Medicine* 1996; 75: 6-16.
2. Kato T, Nakajima A, Soejima M, Nagai R, Yago T, Tanohara K et al. Therapeutic efficacy of intravenous cyclophosphamide concomitant with moderate -to high- dose prednisolone in two patients with fasciitis panniculitis syndrome. *Mod Rheumatol* 2008; 18: 193-199.
3. Shulman LE. Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome? *J Rheumatol* 1984; 11(5): 569-70.
4. Smith LC, Cox NH. Dapsone treatment for eosinophilic fasciitis. *JAMA Dermatol* 2008; 144: 845-847.
5. Khanna D, Agrawa H, Clements PJ. Infliximab may be effective in the treatment of steroid resistant eosinophilic fasciitis: Report of three cases. *Rheumatology* 2010; 49: 1184-1188.
6. Weber HO, Schaller M, Metzler G et al. Eosinophilic fasciitis and combined UVA-1-retinoid corticosteroid treatment: Two cases report. *Acta Dermatol Venereol* 2008; 88(3): 304-306.

7. Danis R, Akbulut S, Altintas A, Ozmen S, Ozmen CA. Unusual presentations of eosinophilic: Two cases reports and a review of the literature. *J Med Case Rep* 2010; 4: 46.
8. Bichsoft 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: 29-35.
9. Romano C, Rubegni P, De Aloe G et al. Extracorporeal photopheresis in the treatment of eosinophilic fasciitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17: 10-13.
10. Bukiej A, Dropinski J, Dyduch G, Szczeklik A. Eosinophilic fasciitis successfully treated with cyclosporine. *Clin Rheumatol* 2005; 24: 634-636.

Dirección para correspondencia:

Dra. Elizabeth del Carmen Rodríguez Rojas

Práctica privada:

Eje 8 Ermita Núm. 335,

Col. Prado Churubusco-Coyoacán, México, D.F.

Agradecimientos

A Barbara Lou Byer Clark y a Marie Cecilia Madrid Gould, revisoras del idioma inglés, por su apoyo brindado incondicionalmente y por el cual nunca se les había dado crédito.