

FASCITIS EOSINOFILICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Dra. Marina Povar Echeverría¹ / Dr. Pablo Esteban Auquilla Clavijo² / Dr. Carlos Vázquez Galeano³ / Dña. Marta Pilar Casorran Berges⁴

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

² Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

³ Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

⁴ Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

RESUMEN

La fascitis eosinofílica o Enfermedad de Shulman es una entidad esclerodermiforme, de incidencia desconocida y considerada una enfermedad rara. Presentamos un caso de fascitis eosinofílica en una paciente de 60 años en la que tras realizar el estudio se descartan otras patologías. La sospecha clínica y los hallazgos de resonancia magnética nuclear permitieron un diagnóstico precoz y el inicio del tratamiento con corticoides sistémicos. Posteriormente el diagnóstico se confirmó mediante anatomía patológica con biopsia muscular (cutánea) profunda que incluía la fascia muscular.

PALABRAS CLAVE

Fascitis eosinofílica. Síndrome de Shulman. Esclerosis localizada. Eosinofilia

INTRODUCCIÓN

La fascitis eosinofílica (FE), también conocida como Enfermedad de Shulman, es una entidad esclerodermiforme infrecuente caracterizada por tumefacción e induración de la piel y el tejido celular subcutáneo. Fue descrita por primera vez en 1974 por Shulman y en la actualidad la etiología todavía es desconocida. Suele asociar eosinofilia periférica en el 80% de los casos e hipergammaglobulinemia en la mitad de los casos¹. La incidencia de esta enfermedad es incierta², pero se considera una enfermedad rara.

A continuación, se presenta un caso de fascitis eosinofílica diagnosticado en nuestro centro con el objetivo de actualizar los criterios diagnósticos y terapéuticos.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 60 años, sin alergias farmacológicas conocidas y sin antecedentes familiares de enfermedades reumatológicas o autoinmunes. Con antecedentes personales

de hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea e intervenida de amigdalectomía y adenoidectomía en la infancia. Es independiente para actividades básicas e instrumentales de la vida diaria. Vive en entorno urbano. Tiene una gata desde hace 12 años, no presenta contacto con otros animales. No tiene hábitos tóxicos ni exposición a tóxicos en el entorno laboral.

Refiere un cuadro de dolor y edema de extremidades, con predominio en extremidades superiores, de unos 6-7 meses de evolución y comienzo insidioso, con sensación de parestesias y rigidez en antebrazos y en menor medida en las piernas. En la actualidad persiste sensación de tumefacción y endurecimiento a la palpación, con disminución de la movilidad y la fuerza y con dolor a la movilización que le dificulta la realización de las actividades cotidianas. No refiere fiebre, pérdida de peso o anorexia ni otra sintomatología sugestiva de enfermedad sistémica.

La exploración física sistémica es normal excepto en extremidades donde presenta endurecimiento en antebrazos y piernas, de predominio en

Notas Clínicas

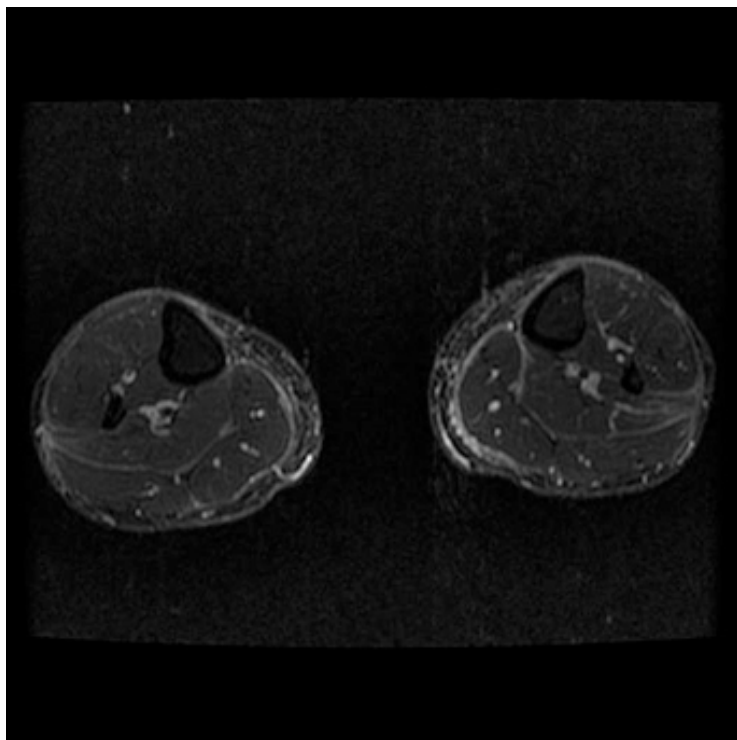


Fig. 1. Corte transversal de resonancia magnética nuclear que evidencia engrosamiento e hiperseñal de las fascias superficiales y profundas.

las superiores con consistencia leñosa sin fovea ni edema o signos inflamatorios. La piel presenta un aspecto brillante, con marcados orificios foliculares con aspecto de “piel de naranja”. La exploración neurológica también es normal y la musculatura de los interóseos y la musculatura dorsal de extremidades superiores está limitada por el dolor.

La radiografía de tórax, estudio neurofisiológico y capilaroscopia no demuestran hallazgos patológicos. En la analítica destaca una eosinofilia en sangre periférica de 14,9%. La proteína C reactiva (PCR) es de 0.75 mg/dL (0,00-0,50 mg/dL) y la VSG de 11 mm/h. El resto de analítica de sangre es normal incluyendo: función renal, ionograma, perfil hepático, CK, aldolasa, LDH, hormonas tiroideas, inmunoglobulinas, proteinograma, complemento y estudio de autoinmunidad (Factor reumatoide, ANA, ENA, AntiDNA, AntiCCP, Antitransglutaminasa IgA, AntiRo, Anti-La, cANCA, pANCA y antifosfolípidos). Las serologías son negativas para VHB, VHC, VIH, Lues, Brucella, Parvovirus B19 y Borrelia burgdorferi. Se realiza un TC toracoabdominal que no demuestra patología neoplásica. Se realiza una resonancia magnética de extremidades, objetivando hallazgos característicos de fascitis eosi-

nofílica activa, con engrosamiento e hiperseñal que afecta difusamente a las fascias superficiales y profundas (Fig. 1). Este patrón se evidencia en nalgas, ambos muslos, piernas, brazos y antebrazos. Se realiza una biopsia cutánea profunda de la fascia del antebrazo derecho, y ante la sospecha clínica de fascitis eosinofílica se inicia tratamiento con prednisona oral, a dosis de 1 mg/kg/peso. Posteriormente la anatomía patológica muestra una fascia engrosada con edema e infiltrado inflamatorio crónico de predominio linfocitario con aislados eosinófilos que confirma el diagnóstico de fascitis eosinofílica. Se realiza un control radiológico mediante RMN a los 6 meses de iniciar el tratamiento en la que se comprueba mejoría radiológica, pero persistencia de hiperseñal en fascias superficiales de muslos y antebrazos, compatible con respuesta favorable al tratamiento, pero incompleta.

DISCUSIÓN

La fascitis eosinofílica es una enfermedad rara del tejido conectivo, afecta por igual a ambos sexos y suele aparecer a los 40-60 años de edad³. El diagnóstico de certeza es histológico, precisando biopsia cutánea profunda que incluya la fascia muscular.

Para realizar el diagnóstico es necesario conocer esta entidad y sus presentaciones clínicas y así poder establecer el diagnóstico de sospecha. Como se expone en el caso presentado la clínica se caracteriza por tumefacción e inducción de la piel con aspecto brillante y orificios foliculares marcados conocido como “piel de naranja”^{1,4}. Otro hallazgo frecuente es el “signo del surco” que es la depresión lineal que producen las venas en su trayecto. Dado que esta entidad se manifiesta como tumefacción e induración de la piel y el tejido celular subcutáneo en el diagnóstico diferencial debemos incluir otras entidades que produzcan edemas generalizados. Otro proceso con el que hay que realizar diagnóstico diferencial es la esclerodermia, si bien en esta suele existir fenómeno de Raynaud y esclerodactilia no presentes en la FE⁵.

La paciente presentaba hipereosinofilia en sangre periférica, esto es un dato muy característico que está presente en más del 90% de los pacientes. Además, pueden encontrarse

Notas Clínicas

otras alteraciones analíticas como hipergammaglobulinemia o aumento de los reactantes de fase aguda. El resto de analítica en el caso presentado era normal.

La resonancia magnética nuclear (RMN) fue diagnóstica en el caso que presentamos, lo que permitió iniciar un tratamiento de forma precoz^{3,4}. Esta técnica permite realizar el diagnóstico de manera fiable no invasiva e incluso es útil para el seguimiento clínico y valorar la respuesta al tratamiento. Los hallazgos característicos son engrosamiento e hiperseñal en las secuencias T2 y STIR así como refuerzo tras administración de contraste en la secuencia T1^{6,7}. No obstante, el diagnóstico de certeza es histológico, mediante biopsia cutánea profunda incluyendo la fascia en la que podemos observar fibrosis, necrosis e infiltrado de linfocitos y eosinófilos en la fascia muscular^{2,3}. En 2018 se publicó la guía clínica de fascitis eosinofílica con criterios diagnósticos y clasificación de gravedad⁸ y en ella ya se contempla la posibilidad de realizar el diagnóstico mediante clínica compatible y afectación típica en la RMN sin necesidad de confirmación anatomopatológica. Los criterios diagnósticos de esta entidad se exponen en la Tabla 1.

Se descartó patología autoinmune asociada, así como neoplasias ya que esta entidad en ocasiones puede aparecer asociada a enfermedades autoinmunes o cáncer manifestada como síndrome paraneoplásico e infecciones incluyendo la borreliosis. Al igual que en el caso presentado, cuando no se encuentra una causa subyacente se considera que es idiopática.

El tratamiento está basado en corticoides a dosis de 1-2 mg/kg/día. En casos refractarios a corticoides se han comunicado buenos resultados con ciclosporina A⁹ así como otros fármacos ahorradores de corticoides como metotrexate, azatioprina, hidroxicloroquina o infliximab^{3,5}. Se ha propuesto incluso el tratamiento con corticoides y metotrexate de primera línea con buenos resultados tanto de seguridad como de eficacia¹⁰.

En conclusión, la fascitis eosinofílica es una entidad rara con un espectro variable de manifestaciones clínicas, que suele cursar con edema e inflamación de los miembros. Es necesario mantener un elevado índice de sospecha para favorecer el diagnóstico. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia cutánea profunda que incluya la fascia afectada, aunque la RMN también es un criterio diagnóstico. En casos de sospecha debe iniciarse tratamiento de elección con corticoides sistémicos.

CRITERIOS MAYORES
Las lesiones escleróticas en forma de placa están presentes en las cuatro extremidades de forma simétrica. Debe excluirse el diagnóstico de esclerodermia, si bien en esta suele existir fenómeno de Raynaud.
CRITERIOS MENORES
<i>Criterio menor nº 1. ANATOMIA PATOLÓGICA</i>
La biopsia de piel (debe ser profunda para incluir la fascia muscular) muestra fibrosis del tejido celular subcutáneo con engrosamiento de la fascia e infiltración celular de eosinófilos y monocitos.
<i>Criterio menor nº 2. PRUEBA DE IMAGEN</i>
Debe observarse el engrosamiento de la fascia en las pruebas de imagen, como en la resonancia magnética.
El diagnóstico definitivo se realiza cuando el paciente cumple el criterio mayor y presenta uno o los dos los criterios menores.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Fascitis eosinofílica. Adaptada de la guía de criterios diagnósticos y clasificación de gravedad de la fascitis eosinofílica^{5,8}.

Notas Clínicas

BIBLIOGRAFÍA

1. Lloret-Ruiz C, Beneyto-Florido M, Barrado-Solís N, Miquel-Miquel J. Piel de naranja y signo del surco. *Reumatol Clin*. 2016;12(4):228–9.
2. Urzal J, Cimbron M, Mendonça T, Farinha F. Eosinophilic fasciitis (Shulman's disease): Review and comparative evaluation of seven patients. *Reumatologia*. 2019;57(2):85–90.
3. Londoño Correa A, Londoño Correa A, Ruiz AC, Mesa M. Fascitis eosinofílica: reporte de un caso. *Rev Colomb Reumatol*. 2018;25(1):63–8.
4. Grados D, Martínez-Morillo M, Latorre P, Olivé A. Afectación del sistema nervioso central y periférico en la fascitis eosinofílica. *Reumatol Clin*. 2013;9(2):130–1.
5. Ihn H. Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment. *Allergol Int*. 2019;68(4):437–9.
6. Armengot-Carbó M, Velasco-Pastor M, Navarro-Conde P, Gimeno-Carpio E. Posttraumatic eosinophilic fasciitis: diagnostic usefulness of magnetic resonance imaging. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102(8):640–2.
7. Baumann F, Brühlmann P, Andreisek G, Michel BA, Marincek B, Weishaupt D. MRI for diagnosis and monitoring of patients with eosinophilic fasciitis. *Am J Roentgenol*. 2005;184(1):169–74.
8. Jinnin M, Yamamoto T, Asano Y, Ishikawa O, Sato S, Takehara K, et al. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of eosinophilic fasciitis. *J Dermatol*. 2018;45(8):881–90.
9. Jaimes-Hernández J, Meléndez-Mercado CI, Aranda-Pereira P. Fascitis eosinofílica, respuesta favorable al tratamiento con ciclosporina A. *Reumatol Clin*. 2008;4(2):55–8.
10. Tull R, Hoover WD, De Luca JF, Huang WW, Jorizzo JL. Eosinophilic fasciitis: A case series with an emphasis on therapy and induction of remission. *Drugs Context*. 2018;7:9–11.