

Descripción de tres casos de fascitis eosinofílica diagnosticados en un entorno de medicina de urgencias y revisión de la literatura

Patricia López de los Santos¹
Sixto Zegarra Mondragón²
Tomás Villén Villegas³
Carlos Guillén Astete^{2,3}
Mónica Luque Alarcón⁴

- 1 Servicio de Alergología, Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España
- 2 Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España
- 3 Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España
- 4 Neurology Department, Medway Maritime Hospital. Kent, UK.

Resumen

Presentamos tres casos de pacientes diagnosticados de fascitis eosinofílica de presentación unilateral, en nuestro servicio de urgencias. Incluimos una breve revisión de esta patología incluyendo medidas diagnósticas y terapéuticas.

Palabras clave: fascitis eosinofílica; urgencias musculoesqueléticas.

Correspondencia:

Patricia López de los Santos

✉ plopezdelossantos@gmail.com

Introducción

La fascitis eosinofílica (FE), fue descrita por primera vez por L. Shulman en 1974 (1). Esta enfermedad se considera un trastorno esclerodermiforme de aparición esporádica, etiología desconocida e incidencia probablemente infravalorada (2–5) ya que sus manifestaciones son predominantemente musculoesqueléticas y pueden condicionar diagnósticos equívocos como tendinosis, miopatías o procesos tromboembólicos en miembros inferiores (3,5–7).

En un entorno de medicina de urgencias es donde su diagnóstico puede resultar más difícil y como consecuencia de ello provocar múltiples visitas, persistencia de la sintomatología y frustración del paciente. Presentamos una serie de tres casos de fascitis eosinofílica de presentación inicial y asimétrica diagnosticados en nuestro servicio de urgencias.

Presentación clínica

Caso 1

Varón de 60 años, fumador, de raza blanca, recientemente intervenido por un adenoma prostático. Consultó por dolor intenso a nivel de ambas pantorrillas que había progresado a lo largo de 15 días coincidiendo con el alta hospitalaria por la cirugía urológica. Inicialmente, los dolores eran de baja intensidad pero permanentes en el tiempo y fueron atribuidos a un proceso neuropático compresivo producto de la postura durante el acto quirúrgico. El día de la consulta el paciente era incapaz de sostenerse de pie y las maniobras de estiramiento pasivo de los gemelos inducían dolores de gran intensidad, especialmente en el territorio del gastrocnemio de la pierna derecha. Asimismo, se apreciaba una asimetría de la circunferencia de la pantorrilla derecha,

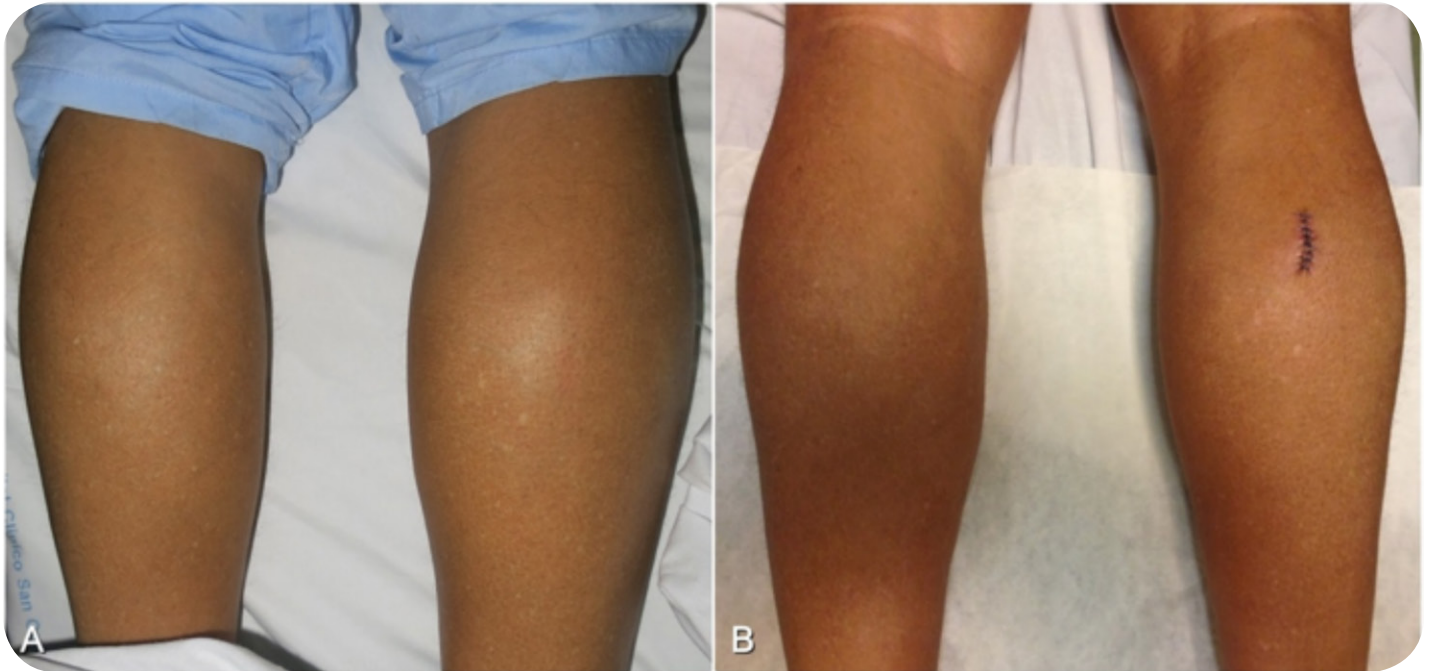


Figura 1. A: Paciente del caso 1 en el momento del diagnóstico. Se aprecia notable aumento de volumen de la pantorrilla derecha respecto de la izquierda. B: Imagen obtenida diez días después de iniciar tratamiento con 30 mg de prednisona. Ambas pantorrillas presentan el mismo volumen.

5,5 cm. mayor que la izquierda y leve induración cutánea. Antes de establecer el juicio clínico de sospecha se descartó el diagnóstico de trombosis venosa profunda (TVP) (**Figura 1.A**).

Caso 2

Varón de 55 años, fumador, de raza blanca, sin antecedentes de interés. Consultó en tres oportunidades por progresivo dolor en la pantorrilla izquierda a lo largo de 10 días. En una primera valoración se descartó el diagnóstico de TVP y se trató como una contractura muscular con medios físicos. Cinco días más tarde el paciente presentaba mayor dolor en el área gemelar y cierta limitación para la flexión plantar del pie izquierdo. En esta oportunidad el paciente fue diagnosticado de una rotura fibrilar y se le indicaron antiinflamatorios no esteroideos (AINEs). El día del diagnóstico, el paciente no podía andar. A la exploración física presentaba un aumento de la circunferencia de la pantorrilla izquierda de 4 cm respecto de la derecha. Se volvió a comprobar la

permeabilidad del sistema venoso profundo a nivel inguinal y poplíteo. Una ecografía musculoesquelética demostró aumento del grosor y ecogeneidad de la fascia muscular superficial e incremento relativo del tiempo de relajación post compresión del estrato graso superficial al gastrocnemio. No había hallazgos sugestivos de hipodermatitis.

Caso 3

Mujer de 51 años de raza blanca, con antecedente de dislipemia y en tratamiento con estatinas. Consultó por aumento de volumen y dolor a nivel de la cara anterior del muslo derecho de baja intensidad. En una primera valoración, la paciente fue diagnosticada de meralgia parestésica y fue tratada con AINEs. Dos semanas más tarde la paciente presentaba intenso dolor y gran limitación funcional en el muslo. La piel de la región afecta presentaba brillo y esclerosis por lo que fue diagnosticada de celulitis y se inició tratamiento con antibióticos orales. Cuatro días más tarde volvió a urgencias por

Tabla 1. Hallazgos de pruebas auxiliares. El valor normal de eosinófilos para nuestro laboratorio es 1000-4000 c/UL. CK, creatinquinasa; N.R., no realizado; DD, Dímero D; PCR, Proteína C Reactiva. Valores normales: Eosinófilos 1000-4000 c/UL, CK 38-174 U/L, PCR 0-5 mg/L, DD 0-500 mg/mL

Caso y visita	Hematología	Otras pruebas	Ecografía
1. Visita 1	Eosinófilos 5950 VSG 60mm/h	CK 160 U/L	Engrosamiento de la fascia No hipodermatitis
2. Visita 1	N.R.	N.R.	Excluye TVP
2. Visita 2	Eosinófilos 1220	DD 305 ng/L CK 133 U/L	Excluye TVP
2. Visita 3	Eosinófilos 4110	DD 210 ng/L CK 360 U/L PCR 3.5 mg/L	Engrosamiento de la fascia. No hipodermatitis
3. Visita 1	Eosinófilos 4120	DD 201 ng/L	Excluye TVP
3. Visita 2	Eosinófilos 5230	DD 160 ng/L CK 104 U/L PCR 8.2 mg/dL	Engrosamiento de la fascia. No hipodermatitis

persistencia del dolor y aumento de la extensión del área afectada a toda la cara anterior del muslo. Se descartó una TVP proximal del miembro inferior derecho. Una ecografía demostró ausencia de hipodermatitis y engrosamiento de la fascia muscular profunda del recto femoral con aumento de su ecogeneidad.

La **tabla 1** resume los hallazgos analíticos obtenidos en cada visita de los tres casos presentados. Todos los casos fueron biopsiados en el servicio de urgencias una vez sospechados los diagnósticos de FE. Se iniciaron sendos tratamientos con prednisona a razón de 0,5 – 1 mg/Kg/día y fueron remitidos a la consulta especializada. En los tres casos descritos la evolución fue favorable con reintroducción a la actividad habitual antes de los primeros 30 días de tratamiento. La figura 1.B muestra el aspecto de la pantorrilla del paciente del caso 1, 10 días después

de iniciar el tratamiento. En los tres casos, la biopsia confirmó el diagnóstico.

Discusión

La FE se considera una enfermedad rara aunque su incidencia no está totalmente definida (3,8-9). Además, debido a su complejo abordaje diagnóstico se considera que podría estar infravalorada, especialmente en ambientes de medicina de urgencias. La mayor parte de los casos descritos en la literatura corresponden a series de casos, siendo la más numerosa de 52 pacientes (10).

Suele ser más frecuente en varones; no obstante, en alguna serie lo es en mujeres (11). Tiene mayor prevalencia en caucásicos, aunque esporádicamente puede presentarse en otros grupos étnicos; siendo

el grupo etario mayormente afectado las personas entre 30 y 60 años.

Se han sugerido múltiples factores desencadenantes de FE, entre los que destacan el ejercicio físico intenso o un traumatismo previo hasta en un 50% de los pacientes finalmente diagnosticados (5). Otros posibles factores implicados son algunos fármacos (estatinas, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, bleomicina y pentazocina), tóxicos (tabaco, L-triptófano, aceites desnaturalizados) infección por *Borrelia burgdorferi*, trastornos hematológicos (leucemias, anemia aplásica, linfoma de Hodgkin y linfadenopatía angioinmunoblástica) (12), procesos neoplásicos sólidos y la hemodiálisis. Existe, inclusive, un caso documentado de FE tras la administración de inmunización (sin ser vacunación "de novo") para la influenza (13).

Las características clínicas más representativas de la FE son la induración inflamatoria, esclerosis de la dermis y fascia profunda de la piel que respeta la cara y las regiones acras (3-5,14-15).

La mayoría de los pacientes con FE presentan eosinofilia transitoria en sangre periférica (hasta en 80-90% de los casos durante la fase aguda de la enfermedad), (16) VSG elevada e hipergammaglobulinemia policlonal. Los niveles séricos de CK pueden ser normales incluso en pacientes con manifestaciones clínicas musculares, aunque se han descrito en algunos casos niveles elevados de aldolasa sérica (17).

La forma de instauración habitual es rápida y se caracteriza por dolor e induración cutánea de extensión variable que afecta más frecuentemente a extremidades, seguidas de cuello y tronco (5,14,18).

Se pueden observar dos hallazgos clínicos característicos que son el "signo del surco" donde aparece una depresión longitudinal cutánea a lo largo de un trayecto vascular, y la "piel de naranja" que se presenta como una piel de aspecto brillante y eritematoso que adquiere la zona superficial a la lesión de la fascia (4,6-9). La astenia, adinamia, mialgias, fiebre, pérdida de peso, artralgias, artritis, tenosinovitis y síndrome del túnel carpiano

se describen como manifestaciones extracutáneas asociadas (19-22).

La historia natural de la enfermedad, sin tratamiento establecido, conduce a una progresiva fibrosis de la fascia muscular y de la dermis profunda; pudiendo generar contracturas articulares en flexión, debido a la retracción muscular y aponeurótica (4,6,15).

El diagnóstico definitivo de FE se establece a través de la biopsia cutánea en cuña de grosor completo que demuestra un engrosamiento de la fascia muscular y la presencia de un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos, células plasmáticas, histiocitosis, eosinófilos y mastocitos, con mayor o menor grado de fibrosis (4,5).

La resonancia magnética nuclear (RMN) demuestra un aumento de señal en T2 en la fascia. Ello es especialmente útil en casos atípicos (fascitis sin cambios en piel) para guiar la biopsia y para el seguimiento de la respuesta al tratamiento (23,24).

Un estudio transversal demostró que en pacientes con FE se reduce significativamente la compresibilidad ecográfica del tejido celular subcutáneo del dorso del antebrazo (modo B, sonda lineal de 12 MHz) independientemente del adelgazamiento de éste, en comparación con pacientes con esclerosis sistémica difusa y queiroartropatía diabética, así como con un grupo control (25).

En otro estudio reciente, se concluyó que la ecogeneidad muscular fue anormal en la mayoría de los casos de FE, aunque no de manera difusa. Por otro lado, en los casos en que existía afección de los antebrazos, el nervio mediano aparecía engrosado y los tendones flexores de la muñeca rodeados de una zona hipoeoica (26).

Dentro de los principales diagnósticos diferenciales se incluye la esclerosis sistémica y la morfea, donde el compromiso se localiza en la dermis y ocasionalmente en el TCS superficial (27). Por otra parte, se han comunicado casos de FE que presentaron placas de morfea previas, concomitantes o posteriores al diagnóstico, con una prevalencia de hasta el 30% (11,28-30).

El tratamiento de elección de la FE son los glucocorticoides en dosis medias o elevadas. Se suele iniciar con una dosis superior a 30 mg/día; dosis que se mantiene durante 4 semanas para pasar posteriormente a un descenso progresivo que puede durar de 6 meses a 1 año (5). Con el inicio de la corticoterapia los niveles de eosinofilia periférica tienden a normalizarse desde el inicio (31), independientemente de la evolución de las lesiones cutáneas.

Los tratamientos adyuvantes más frecuentemente utilizados son la colchicina, por su poder antiinflamatorio y antifibrótico, y los antihistamínicos anti-H2. En casos más graves o refractarios se han utilizado diferentes inmunosupresores como el metotrexato, la hidroxicloroquina y la fototerapia PUVA, así como terapias biológicas, todos ellos con respuestas variables. Además, la fisioterapia debe iniciarse de forma temprana para evitar las contracturas musculares y mantener la movilidad (11,32).

El pronóstico es bueno, salvo en casos asociados a enfermedad hematológica, compromiso troncular, edad infantil de presentación y placas de morfea que se asocian con mayor riesgo de fibrosis refractaria al tratamiento (16). Las remisiones espontáneas son excepcionales. A pesar de la buena respuesta a esteroides, algunos casos pueden ser refractarios al tratamiento convencional y presentar recaídas.

Bibliografía

- Shulman LE. Diffuse fasciitis with eosinophilia: a new syndrome? *Trans Assoc Am Physicians*. 1975; 88:70-86.
- Arlettaz L, Abdou M, Pardon F, Dayer E. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Rev Médicale Suisse*. 2012; 8(337):854-8.
- Pinal-Fernandez I, Selva-O'Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmun Rev*. 2014; 13(4-5):379-82.
- Moutsopoulos HM, Webber BL, Pavlidis NA, Fostiropoulos G, Goules D, Shulman LE. Diffuse fasciitis with eosinophilia. A clinicopathologic study. *Am J Med*. 1980; 68(5):701-9.
- Firestein M, Gary S. *Kelley's Textbook of Rheumatology: Expert Consult Premium Edition*. 9th ed. Philadelphia: Saunders; 2013.
- Bobrowska-Snarska D, Ostanek L, Brzosko M. Eosinophilic fasciitis diagnostic and therapeutic difficulties. *Ann Acad Med Stetin*. 2008; 54(2):47-51.
- Utrera-Busquets M, Tardio JC, Curcio-Ruigomez A, Borbujo-Martínez J. Eosinophilic Fasciitis: An Uncommon Cause of Edema. *Actas Dermosifiliogr*. 2013.
- Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2012; 26(4):449-58.
- Sokolik R, Matuszewska A, Swierkot J, Wiland P. Eosinophilic fasciitis a case report. *Wiad Lek Wars Pol* 1960. 2012; 65(2):138-41.
- Lakhanpal S., Ginsburg W., Michet C., Doyle J. et al. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Semin. Arthritis Rheum*. 1988; 17:221-31.
- 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.
- Castellanos-González M, Velasco-Rodríguez D, Blanco-Echevarría A, Postigo C, Ortiz-Romero P, Díaz RA, et al. Eosinophilic fasciitis as a manifestation of a cutaneous T-cell lymphoma not otherwise specified. *Am J Dermatopathol*. 2013; 35(6):666-70.
- Sugiura K, Matsumoto T, Muro Y, Akiyama M. Unilaterally dominant eosinophilic fasciitis after influenza vaccination. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69(5):269-70.
- Owens WE, Bertorini TE, Holt HT Jr, Shadle MK. Diffuse fasciitis with eosinophilia (Shulman syndrome). *J Clin Neuromuscul Dis*. 2004; 6(2):99-101.
- Lese AB, Dodds SD. Eosinophilic fasciitis: case report. *J Hand Surg*. 2013; 38(11):2204-7
- Endo Y., Tamura A., Matsushima Y., Iwasaki T. et al. Eosinophilic fasciitis: report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcomes. *Clin Rheumatol*. 2007; 26:1445-51.
- Nashel J, Steen V. The use of an elevated aldolase in diagnosing and managing eosinophilic fasciitis. *Clin Rheumatol*. 2014.
- Tsoi KL, Custers M, Bij de Vaate L, Jacobs JW. Eosinophilic fasciitis. *BMJ Case Rep*. 2012.
- Chun J., Ho Lee K., Sung M, Park C. Two cases of eosinophilic fasciitis. *Ann. Dermatol*. 2011; 23:81-4.
- Boin F., Hummers L. Scleroderma-like Fibrosing Disorders. *Rheum Dis Clin. N. Am*. 2008; 34:199-220.
- Barnes L., Rodnan G.M.D., Medsger T, Short D. Eosinophilic fasciitis: a pathologic study of twenty cases, *Am. J. Patholog*. 1979; 96:493-518.
- Michet C., Doyle J., Ginsburg W. Eosinophilic fasciitis. Report of 15 cases. *Mayo Clin Proc*. 1981; 56:27-34.
- Ronneberger M, Janka R, Schett G, Manger B. Can MRI substitute for biopsy in eosinophilic fasciitis *Ann Rheum Dis*. 2009; 68:1651-2.

24. Dybowski F, Neuen-Jacob E, Braun J. Eosinophilic fasciitis and myositis: use of imaging modalities for diagnosis and monitoring. *Ann Rheum Dis.* 2008; 67(4):572-4.
25. Kissin EY, Garg A, Grayson PC, Dubreuil M, Vradii D, York M, Simms RW. Ultrasound assessment of subcutaneous compressibility: a potential adjunctive diagnostic tool in eosinophilic fasciitis. *J Clin Rheumatol.* 2013; 19(7):382-5.
26. Stone S, Hobson-Webb L, Mhoon J, Guidon A, De Jesus-Acosta C, Cartwright M. Neuromuscular Ultrasound Findings in Eosinophilic Fasciitis. *Neurology.* 2014; 82(10) Suppl 6: 87.
27. Yaqub A, Chung L, Rieger KE, Fiorentino DF. Localized cutaneous fibrosing disorders. *Rheum Dis Clin North Am.* 2013; 39(2):347-64.
28. Noushin H., Cheung W., Wang N., Kamino H. et al. Eosinophilic fasciitis/ generalized morphea overlap. *Dermatol Online J.* 2009; 15:2.
29. Canady J, Karrer S, Fleck M, Bosserhoff AK. Fibrosing connective tissue disorders of the skin: molecular similarities and distinctions. *J Dermatol Sci.* 2013; 70(3):151-8.
30. Vasani RJ, Medhekar SV. Generalized morphea developing in a patient previously affected with eosinophilic fasciitis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012; 78(5):654-6.
31. Mallepalli J., Quinet R., Sus R. Eosinophilic fasciitis induced by fire ant bites. *Ochsner J.* 2008; 8:114-8.
32. Trallero Araguas E, Selva O'Callaghan A, Simeón Aznar C, Sanjurjo Golpe E, García-Patos V, Vilardell Tarrés M. Fascitis eosinofílica: estudio de 10 pacientes. *Med Clin (Barc).* 2005; 125(4):145-8.

Opina sobre este artículo:

<http://medicalia.org.es/>

Los médicos disponen de una red social para intercambiar experiencias clínicas, comentar casos y compartir conocimiento. También proporciona acceso gratuito a numerosas publicaciones. **¡Únase ahora!**

Publish with iMedPub

<http://www.imed.pub>

Acta Reumatológica es una revista que tiene por fin la difusión de estudios clínicos relacionados con aspectos prácticos del diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con patología reumatológica, de estudios epidemiológicos relacionados con patología inflamatoria y musculoesquelética de presentación común o infrecuente en la práctica clínica tanto en población adulta como pediátrica, de casos clínicos de patología poco habitual o de presentaciones inusuales de patología frecuente, de imágenes didácticas e ilustrativas en reumatología y del estado actual e innovación en la formación especializada en reumatología.