

Fascitis eosinofílica

Fascitis eosinofílica

María Isabel Duque V.

Ángela Zuluaga de Cadena

Germán Osorio

Walter León Herrera

RESUMEN

La fascitis eosinofílica es una entidad de causa desconocida, en la cual se observa edema, endurecimiento y contracturas en flexión de las extremidades, algunas veces relacionados con una actividad física extenuante.

Se presenta el caso de un paciente de 31 años, con 5 meses de evolución de edema duro y eritema en muslo y pierna del lado izquierdo, con compromiso del dorso de ambos pies. Actualmente recibe tratamiento con prednisona y metotrexato.

Palabras clave: fascitis eosinofílica, esclerosis.

INTRODUCCIÓN

La fascitis eosinofílica es una entidad que afecta a adultos jóvenes y personas de edad media, sin predominio por el sexo, aunque también hay informe de casos en los niños donde el compromiso es mayor en el sexo femenino. En la mitad de los pacientes hay una clara relación de la aparición del cuadro luego de una actividad física extenuante.

Fue descrita inicialmente en 1974 por Shulman, bajo el título de "fascitis difusa con eosinofilia" en 2 pacientes que desarrollaron endurecimiento esclerodermiforme de la piel, luego de una actividad física inusual y contracturas en flexión de codos y rodillas. Además, se encontró eosinofilia, aumento en la velocidad de sedimentación e hipergammaglobulinemia. Estos pacientes no presentaban fenómeno

de Raynaud, y no tenían compromiso de los dedos ni los cambios viscerales de la esclerodermia.¹

Posteriormente, Caperton y Hathaway informaron 5 pacientes con esclerodermia, eosinofilia e hipergammaglobulinemia. Debido a que no necesariamente la eosinofilia en sangre o en el tejido tiene que estar presente, esta entidad recibe el nombre de Síndrome de Shulman y sostienen que es una morfea difusa que responde adecuadamente a los esteroides.²

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 31 años, sexo masculino, con cuadro de 5 meses de evolución de inflamación, edema duro y eritema en muslo y pierna izquierda, con compromiso del dorso de ambos pies. Antecedentes personales y familiares negativos. El paciente recibió tratamiento con antibióticos y antiinflamatorios no esteroides (AINES) sistémicos, sin presentar mejoría.

Al examen físico presenta un edema duro, piel eritematosa y brillante, dando un aspecto esclerodermiforme,

María Isabel Duque V, RII Dermatología, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Ángela Zuluaga de Cadena, Jefe Departamento Dermatología, CES.

Germán Osorio, Profesor Patología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Walter León Herrera, Patólogo CES.

Correspondencia: María Isabel Duque V, carrera 35-A No. 5D-07, Medellín. E-mail: maryduque@hotmail.com

Fascitis eosinofílica

con la típica “piel de naranja y el signo del surco en las áreas afectadas (Figura 1).



Figura 1. Edema, eritema, empastamiento y signo del surco en muslo derecho.

Los exámenes de laboratorio informan:

- Hemograma: aumento en la sedimentación.
- Serología VDRL, factor reumatoideo, células LE, antígenos febriles y anticuerpos anticardiolipinas IgG e IgM negativos.
- ANAS positivos, 1:80 patrón granular.
- Proteína C reactiva positiva.
- Ecografía y TAC abdominal normales.
- Gammagrafía ósea normal.

En la biopsia de espesor total (incluido músculo) se observa un infiltrado mononuclear de predominio perianexial y perivascular en zona media y profunda, con hialinización y aumento en la densidad del colágeno. El tejido

graso se encuentra separado por bandas de tejido fibroconectivo hialinizado con infiltrado mononuclear y escasos eosinófilos; el músculo se encuentra respetado (Figura 2).

DISCUSIÓN

La fascitis eosinofílica no tiene una causa desencadenante clara, pero se han implicado factores humorales, celulares, genéticos, infecciosos, neoplásicos, secundarios a trauma, entre otros.

Característicamente hay edema, endurecimiento y dolor de las extremidades acompañados o no de sintomatología general como malestar, debilidad, fiebre y pérdida o aumento de peso. Los cambios cutáneos más tempranos incluyen eritema o color café, edema duro e irregularidad en la superficie de la piel, dando el aspecto de “piel de

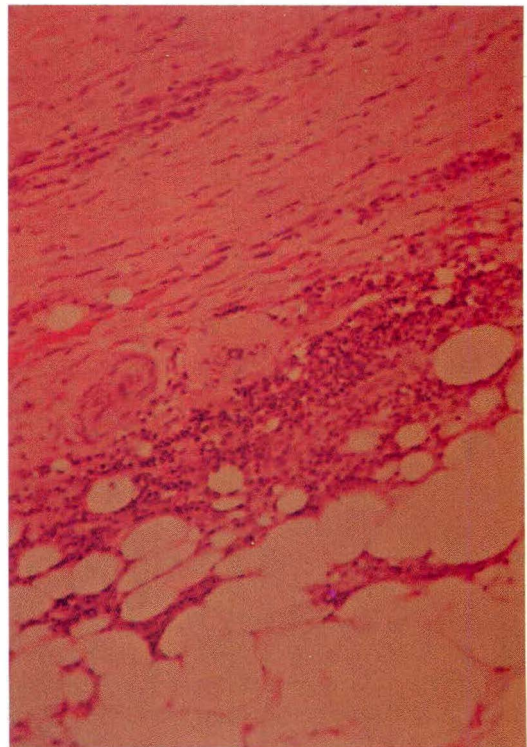


Figura 2. Fibrosis de la fascia, homogenización del colágeno.

Fascitis eosinofílica

naranja". Hay unos surcos a lo largo de las venas superficiales cuando se eleva la extremidad (signo del surco). En áreas severamente afectadas, la piel y el tejido celular subcutáneo se adhieren fuertemente al músculo y hueso subyacente. El fenómeno de Raynaud es muy raro y la microscopía capilar del lecho ungueal es normal. Puede afectarse cualquier área del cuerpo, pero principalmente compromete brazos (88%), piernas (75%).³

Cuando todo este proceso inflamatorio se extiende más allá de la fascia se producen las artralgiás, artritis, contracturas y el síndrome del túnel carpiano (20%) que puede desarrollarse antes de las manifestaciones de piel por compromiso de la vaina del tendón flexor en la muñeca. Las contracturas (75%) se desarrollan rápidamente y comprometen codos, muñecas, tobillos, rodillas, manos y hombros.

Por lo general, el hemograma revela que la hemoglobina, los leucocitos y las plaquetas están dentro de límites normales, excepto cuando dicho compromiso se encuentre asociado con un desorden hematológico, y la velocidad de sedimentación esté elevada (50-70%). La afección hematológica asociada más común es la anemia aplásica, al parecer por un inhibidor sérico de las células madre. También puede haber trombocitopenia asociada en algunos casos con anticuerpos contra las plaquetas.³

Los anticuerpos antinucleares se encuentran positivos (15%) con un patrón homogéneo o moteado y por lo general a diluciones bajas. El factor reumatoideo puede o no ser positivo, y los niveles del complemento están dentro de límites normales.⁴

La eosinofilia periférica (80-90%) está presente particularmente en los estadios más iniciales de la enfermedad; generalmente es transitoria y vuelve a sus niveles normales luego de la terapia con prednisona. Nuestro paciente no presentó eosinofilia en los hemogramas, tanto en los iniciales como en los controles. Puede presentarse hipergammaglobulinemia (75%) al parecer por un aumento en las IgG policlonales.³

Es esencial que la biopsia sea de espesor total, donde se incluye piel, grasa subcutánea, fascia y músculo superficial. Los hallazgos principales son: edema, engrosamiento y esclerosis de la fascia como marcadores de fascitis eosinofílica.

En las partes más profundas hay un infiltrado similar en los septos fibrosos y en la periferia de los lóbulos grasos. En los casos más avanzados se encuentran bandas de colágeno hialinizadas, escleróticas, paralelas a la fascia con pequeños focos de células grasas atrapadas entre ellas. A veces puede encontrarse miositis focal en forma de degeneración, necrosis y regeneración de las fibras musculares.

Los estudios de inmunofluorescencia pueden mostrar depósitos lineales de IgG a lo largo de la membrana del sarcolema del músculo esquelético. También se observan depósitos irregulares de fibrina.⁵ En el diagnóstico diferencial se deben considerar otras enfermedades del tejido conectivo como esclerodermia, morfea, polimiositis, dermatomiositis, artritis reumatoidea y paniculitis traumática o asociada con el lupus.

El curso y pronóstico de esta entidad es incierto.² El tratamiento de elección es prednisona diaria a dosis de 40-60 mg en adultos y una dosis promedio de 2 mg/kg/día para los niños o en días alternos, sola o combinada con hidroxiquina, que son las opciones menos tóxicas.

Hay reportajes anecdóticos de efectividad de tratamientos con cimetidina, inmunomodulador y antihistamínico que bloquea los receptores H2. Para cuadros más severos se contemplan otras terapias más agresivas, como el metotrexato, la hidroxiquina sola o combinada con prednisona, además la colchicina y la d-penicilamina.

Nuestro paciente está en tratamiento con prednisona, 40 mg/día y metotrexato 2.5 mg/semana; presenta mejoría del edema y el eritema, pero está presentando contracturas en flexión de la rodilla y tobillos derechos.

SUMMARY

Eosinophilic fasciitis is an entity of unknown cause, in which a taut edema and flexion contractures on extremities are observed, related to extenuant physical activity.

A case of a 31 year-old patient with a 5 month onset of taut edema and erythema in left thigh and leg with compromise of the dorsum of both feet is presented. At present he receives treatment with prednisone and methotrexate.

Key words: eosinophilic fasciitis, sclerosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valencia IC. Eosinophilic fasciitis responsive to treatment with pulsed steroids and cyclosporinc. *Int. J Dermatol* 1999; 38:369-372.
2. Naschitz JE. The fasciitis-panniculitis syndromes. Clinical and pathologic features. *Medicine* 1996; 75: 6-16.
3. Madison PJ. Mixed connective tissue disease, overlap syndroms and eosinophilic fasciitis. *Ann Rheum Dis* 1991; 50:887-893.
4. Seibold JR, Rodnan GP. Circulating immune complexes in eosinophilic fasciitis. *Arthritis Rheum* 1982; 25:1180.