

Fascitis eosinofílica

Eosinophilic Fasciitis

Yusimy Davas Andrade^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-6961-0064>

Ana María Ortíz Olivares¹ <https://orcid.org/0000-0003-1617-0058>

Tamara Emilse Guerra Guerra¹ <https://orcid.org/0000-0002-4578-4043>

Orlando González Pérez¹ <https://orcid.org/0000-0003-3080-3763>

Maité Pereda Gómez¹ <https://orcid.org/0000-0003-2729-0610>

¹Hospital General Docente Enrique Cabrera. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: marylagg74@gmail.com

RESUMEN

La *fascitis eosinofílica* es una enfermedad rara del tejido conectivo, que afecta por igual a ambos sexos, entre los 40 y 50 años de edad. Se presenta una paciente femenina de 40 años de edad, fototipo IV, con antecedentes patológicos de tiroiditis de Hashimoto, que acudió a consulta especializada de dermatología en el Hospital Docente Enrique Cabrera con lesiones escleróticas localizadas en ambos miembros superiores e inferiores, acompañadas de mialgias y limitación funcional. Se realizan exámenes complementarios y biopsia de piel y músculo. Se concluyó como fascitis eosinofílica. Se presenta el caso por lo infrecuente de este diagnóstico, así como la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportuno para evitar la fibrosis muscular y mantener la movilidad de la paciente.

Palabras clave: fascitis eosinofílica; corticoesteroides; inmunomoduladores.

ABSTRACT

Eosinophilic fasciitis is a rare connective tissue disease that affects both sexes equally, at ages between 40 and 50 years. A 40-year-old female patient is presented, of phototype IV, with a pathologic history of Hashimoto's thyroiditis, who attended a specialized dermatology consultation at Hospital Docente Enrique Cabrera, with sclerotic lesions

located on both upper and lower limbs, accompanied by myalgias and functional limitation. Complementary examinations, as well as skin and muscle biopsy, were performed. Eosinophilic fasciitis was concluded. The case is presented because of the infrequency of this diagnosis, as well as the importance of a timely diagnosis and treatment to avoid muscle fibrosis and maintain the patient's mobility.

Keywords: eosinophilic fasciitis; corticosteroids; immunomodulators.

Recibido: 25/02/2024

Aceptado: 18/03/2024

Introducción

La fascitis eosinofílica (FE) es una enfermedad rara del tejido conectivo. Los dos primeros reportes fueron realizados en 1974 por Shulman, quien describió un síndrome caracterizado por cambios en la piel, similares a los encontrados en la esclerosis sistémica (ES). Estos consisten en induración de las extremidades, asociados al aumento del número de eosinófilos, al cual denominó síndrome de Shulman.⁽¹⁾

Esta enfermedad afecta por igual a ambos sexos, entre los 40 y 50 años de edad, de predominio en personas caucásicas. Aunque su causa es desconocida, existen factores desencadenantes los cuales se identifican entre el 30-40 % de los pacientes.⁽²⁾

El comienzo de la enfermedad es usualmente agudo y puede acompañarse de pérdida de peso, astenia y mialgias espontáneas o provocadas. Clínicamente se caracteriza por una induración leñosa, simétrica, de la piel y tejidos blandos de los miembros superiores (88 %), miembros inferiores (70 %), cuello (6-18 %) y tronco (17-32 %). Suele respetar la cara, los dedos de las manos y los pies y no afecta vísceras.⁽³⁾

El diagnóstico se basa generalmente en la asociación de las alteraciones de la piel y los tejidos blandos, con un infiltrado inflamatorio compuesto en su mayoría por linfocitos y eosinófilos. Sin embargo, aunque la presencia de eosinofilia periférica es frecuente, no es indispensable para el diagnóstico.⁽⁴⁾

El tratamiento precoz de la fascitis eosinofílica es esencial para conservar la movilidad y la función. Se suele iniciar con corticoides orales, y ya en las primeras semanas se puede obtener respuesta, pero para la mejoría clínica es necesario esperar varios meses. Si no se

observa una respuesta adecuada se puede añadir hidroxicloroquina. Otras modalidades de tratamiento son la ciclosporina, el metotrexato y la cimetidina.⁽⁵⁾

Caso clínico

Se presenta una paciente femenina de 40 años de edad, fototipo IV, con antecedentes patológicos de tiroiditis de Hashimoto, que acude a consulta dermatológica porque hacía aproximadamente 3 meses notó la aparición de lesiones escleróticas a lo largo de los miembros superiores e inferiores, acompañados de hipoadinamia, mialgias de moderada intensidad y limitación marcada para la flexión y extensión en las articulaciones de los codos y los dedos de las manos.

Examen dermatológico

Se observan lesiones escleróticas bilaterales y simétricas en ambas extremidades, superiores e inferiores, con predominio de brazos y antebrazos, induración del tejido celular subcutáneo y disminución de la elasticidad. Igualmente se evidencia depresión longitudinal cutánea a lo largo de un trayecto vascular en miembros superiores (signo del surco) y piel de naranja con aspecto brillante y eritematoso en brazos, antebrazos y muslos (figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Esclerosis bilateral y simétrica, con depresión longitudinal cutánea a lo largo de un trayecto vascular en ambos antebrazos.



Fig. 2 – Aspecto de piel de naranja, brillante en antebrazos.

Se indican exámenes de laboratorio:

- Hemoquímica dentro de límites normales,
- CK, ANA, ANCA, anti DNA: Negativos,
- Conteo de eosinófilos: 0,06 UI,
- Biopsia de músculo: Tejido celular subcutáneo y fascia con edema e infiltrado linfocitoplasmocitario rico en eosinófilos (fig. 3).

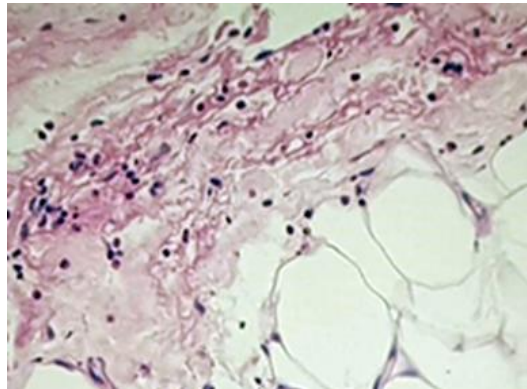


Fig. 3 - Tejido celular subcutáneo y fascia con edema e infiltrado linfocitoplasmocitario rico en eosinófilos

Se discute el caso en colectivo y se concluye como una fascitis eosinofílica.

La paciente fue tratada con prednisona 60 mg diarios por vía oral, y disminución progresiva de la dosis según evolución clínica, Azatioprina 100 mg diarios, Colchicina 0,5 mg diarios, terapias físicas y de rehabilitación, con evidente mejoría clínica a los 6 meses de tratamiento (fig. 4).



Fig. 4 – Mejoría clínica 6 meses después del tratamiento.

Comentarios

La fascitis eosinofílica (FE) es un síndrome esclerodermiforme infrecuente de etiología desconocida, que cursa con engrosamiento de la fascia muscular y tejido celular subcutáneo, asociado a infiltración variable de eosinófilos. Afecta a hombres y mujeres por igual entre la tercera y sexta década de la vida.⁽⁶⁾ El presente caso coincide con la literatura en cuanto a la edad de presentación.

La fisiopatología es desconocida y se han sugerido múltiples factores desencadenantes de FE, entre los que destacan el ejercicio físico intenso o un traumatismo previo hasta en el 50 % de los pacientes finalmente diagnosticados. 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), procesos neoplásicos sólidos y hemodiálisis.⁽⁷⁾ Ninguno de ellos demostrado en el caso presentado.

El cuadro clásico comienza de forma aguda con edema, eritema e induración dolorosa y simétrica de la piel de las extremidades, la cual adquiere un aspecto de “piel de naranja”. La progresión es rápida (semanas a meses), con fibrosis, hiperpigmentación, induración leñosa y aspecto abollonado de la piel que genera contracturas en flexión y limitación de la movilidad. Además de la esclerosis cutánea, la retracción muscular y aponeurótica también contribuyen al desarrollo de contracturas articulares en flexión. La visualización de los trayectos venosos en forma de surcos al elevar las extremidades afectadas (“signo

del surco” o, “signo de las venas hundidas” según los autores) es característico. La cara y los dedos de manos y pies suelen estar respetados. La astenia, adinamia, mialgias, fiebre, pérdida de peso, artralgias, artritis, tenosinovitis y síndrome del túnel carpiano se describen como manifestaciones extracutáneas asociadas.⁽⁸⁾ En nuestro paciente las manifestaciones clínicas coinciden con las descritas en la literatura revisada.

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, histiocitos, eosinófilos y mastocitos, con mayor o menor grado de fibrosis.⁽⁹⁾

El tratamiento de elección son los glucocorticoides en dosis medias o elevadas. Los tratamientos adyuvantes con frecuencia más 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 azatioprina, metotrexato, hidroxicloroquina y la fototerapia PUVA (terapia fotodinámica), así como terapias biológicas, todos ellos con respuestas variables. Además, la fisioterapia debe iniciarse de forma temprana.⁽⁹⁾ En el caso expuesto se obtuvo mejoría clínica a los 6 meses de tratamiento con corticoesteroides, inmunomoduladores y terapias físicas.

Conclusiones

Aunque la fascitis eosinofílica es una entidad poco frecuente, debemos tener en cuenta la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportuno para evitar la fibrosis muscular y mantener la movilidad.

Referencias bibliográficas

1. Lamback Baranski E, Resende Simões Seabra F, Lenzi Rocha TC. Eosinophilic fasciitis. An. Bras. Dermatol. 2016;91(5):57-9. DOI: [10.1590/abd1806-4841.20164683](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20164683)
2. Londoño Corre A, Londoño A, Ruiz AC, Mesa M. Fascitis eosinofílica: reporte de un caso. Rev. Colomb. Reumatol. 2018;25(1):63-8. DOI: [10.1016/j.rcreu.2017.03.001](https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2017.03.001)
3. Chiesura V, Vásquez M, Valente E, Kurpis M, Ruiz Lascano A. Fascitis eosinofílica: a propósito de un caso. Rev. argent. dermatol. 2014 [acceso 01/10/2023];95(3):27-30. Disponible en:

http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851300X2014000300006&lng=es

4. López Alonso I, Martínez Escudero C, Tinoco González J, Fascitis eosinofílica. A propósito de un caso. Elsevier Doyma. 2015 [acceso 01/11/2023];49(1):45-8. Disponible en: <https://n9.cl/es>
5. Lese Andrés B, Dodds Seth D. Eosinophilic Fasciitis: Case Report. [Serie en Internet] Journals- Books. 2013 [acceso 01/11/2023];38(11):2204 - 2207. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0363502313011714>
6. Tull R, Hoover III WD, De Luca JF, Huang WW, Jorizzo JL. Eosinophilic fasciitis: a case series with an emphasis on therapy and induction of remission. *Drugs in Context*. 2018 [acceso 16/11/2023];7:1-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6172017/>
7. Utrera Busquets M, Tardio JC, Curcio Ruigomez A, Borbujo Martínez J. Fascitis eosinofílica: causa infrecuente de edemas. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2014 [acceso 16/11/2023];105(6):39-44. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-fascitis-eosinofilicacausa-infrecuente-edemas-articulo-S000173101300286X>
8. Fiesta L, Carricondo E, Wasch A, Garrido A, Trila C, Kien C, *et al*. Fascitis eosinofílica: comunicación de tres casos en fase aguda y crónica de la enfermedad. *J Drugs Dermatol*. 2013 [acceso 16/01/2023];27:279-85. Disponible en: <https://n9.cl/es>
9. Espinoza F, Jorgensen C, Pers YM. Efficacy of Tocilizumab in the treatment of Eosinophilic fasciitis: Report of one case [Serie en Internet] *Société française de rhumatologie*. 2015 [acceso 16/01/2023];82:460–1. Disponible en: <https://n9.cl/es>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.