

Fascitis eosinofílica sin afectación cutánea: una presentación infrecuente

Pablo Ortiz de Urbina-Fernández^{ID}, Alicia Romero-Calvo^{ID}, Julia Rodríguez-González^{ID}, Cristina Marcos-Rodríguez^{ID}, Luis Antonio Marcos-Martínez^{ID}
Servicio de Medicina Interna, Complejo Asistencial Universitario de León, España

Recibido: 08/11/2023

Aceptado: 01/12/2023

En línea: 31/12/2023

Citar como: Ortiz de Urbina-Fernández P, Romero-Calvo A, Rodríguez-González J, Marcos-Rodríguez C, Marcos-Martínez LA. Fascitis eosinofílica sin afectación cutánea: una presentación infrecuente. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 148-150. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a13>.

Cite this as: Ortiz de Urbina-Fernández P, Romero-Calvo A, Rodríguez-González J, Marcos-Rodríguez C, Marcos-Martínez LA. *Eosinophilic fasciitis without skin involvement: a rare presentation*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 148-150. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a13>.

Autor para correspondencia: Pablo Ortiz de Urbina-Fernández. 17.peib@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Fascitis eosinofílica
- ▷ Resonancia magnética nuclear

Resumen

La fascitis eosinofílica es una enfermedad infrecuente caracterizada por una inflamación dolorosa de la fascia subcutánea y tejidos adyacentes. La afectación dérmica suele ser constante y está considerada como un síndrome esclerodermiforme. Aunque la confirmación diagnóstica suele ser histológica, las imágenes de la resonancia magnética nuclear son muy características pudiendo orientar tanto el diagnóstico como el lugar para realización de biopsia. El tratamiento precoz resulta de vital importancia para evitar la progresión a fibrosis con las consecuentes secuelas. Presentamos el caso de una paciente con fascitis eosinofílica confirmada mediante biopsia, con la particularidad de que no presentaba afectación cutánea.

Keywords

- ▷ *Eosinophilic fasciitis*
- ▷ *Nuclear magnetic resonance*

Abstract

Eosinophilic fasciitis is a rare disease, characterized by painful inflammation of the subcutaneous fascia and adjacent tissues. Skin involvement is usually present and is considered a scleroderma-like syndrome. Although the diagnostic confirmation is usually histological, magnetic nuclear resonance images are characteristic and can guide both the diagnosis and the biopsy site. Early treatment is of utmost importance in order to avoid progression to fibrosis with the consequent sequelae. We hereby present the case of a patient with a biopsy confirmed eosinophilic fasciitis, with the particularity that there was not skin involvement.

Puntos destacados

- ▷ La fascitis eosinofílica se caracteriza por inflamación y fibrosis de la fascia perimuscular y tejidos adyacentes. La piel está indemne en excepcionales ocasiones.
- ▷ El diagnóstico es histológico, pero la resonancia magnética es característica.
- ▷ Es importante un tratamiento precoz para evitar secuelas.

Introducción

La fascitis eosinofílica (FE) es una rara conectivopatía caracterizada por una edematización dolorosa con progresiva induración y engrosamiento de la piel y tejidos blandos¹. En ausencia de criterios diagnósticos internacionales, el diagnóstico de FE se basa en la asociación de las alteraciones características de la piel junto con una infiltración inflamatoria y engrosamiento de la fascia subcutánea². La afectación cutánea es prácticamente constante³. Presentamos el caso de una paciente con fascitis eosinofílica confirmada mediante biopsia en el que las alteraciones dérmicas estaban ausentes.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 36 años remitida a nuestra consulta por cuadro de dolores osteomusculares y marcada eosinofilia en sangre periférica. La paciente no presentaba

antecedentes patológicos personales ni familiares de interés, residía en medio urbano y convivía con un gato. No había realizado nunca viajes al extranjero. Seguía tratamiento habitual con suplementos de calcio y calcifediol, y tomaba omeprazol de forma muy esporádica.

La paciente refería haber presentado unos tres meses antes una lumbalgia de características mecánicas. A partir de entonces comienza con dolores osteomusculares definidos como sensación de «agarrotamiento» o «tirantez» generalizada y dolorosa que afectaba a brazos, piernas, tronco, cuello e incluso facies, respetando pies y manos. Esta sensación de limitación de movimientos dolorosa era más acusada a primera hora de la mañana o tras periodos prolongados de reposo. Notaba molestia al estirar los brazos que incluso llegaba a interferir con el sueño. No existía claro dolor articular. No refería fenómeno de Raynaud, síntomas digestivos, ni otra sintomatología.

Exploración física

En la exploración física no se encontraron hallazgos de interés, salvo molestia a la movilización de brazos, siendo más marcado el dolor con la pronosupinación de antebrazo derecho. Tampoco presentaba edemas ni signos del surco ni ninguna otra alteración dérmica.

Pruebas complementarias

El hemograma mostraba un recuento absoluto de eosinófilos de 1770/mm³ (N: inferior a 500/mm³), con eosinófilos de aspecto maduro en el frotis, y sin

alteraciones en las series roja y plaquetaria. En la bioquímica hemática, que incluía enzimas musculares, no se hallaban alteraciones de interés, mientras que el proteinograma revelaba hipergammaglobulinemia marcada, con identificación de banda monoclonal Lambda (L) y otra dudosa banda IgM-Kappa (K).

El recuento de inmunoglobulinas confirmó una elevación de IgG, estando la IgA, IgM e IgE dentro de la normalidad. Encontramos también elevación de cadenas ligeras libres, tanto L como K, con cociente K/L dentro de la normalidad. Tras repetir analítica persistía hipergammaglobulinemia con varias bandas monoclonales (IgG-L, IgM-L, IgG-K) lo que se interpretó como proliferaciones oligoclonales en el contexto de marcada hipergammaglobulinemia policlonal.

El estudio de autoinmunidad fue negativo, salvo unos anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a título 1/320 y patrón de inmunofluorescencia moteado, con anti-ácido desoxirribonucleico (DNA), anti-antígenos extraíbles del núcleo (ENA) y anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) negativos. Las fracciones C3 y C4 del complemento estaban en rango normal. La B2-microglobulina era de 5.22 mg/L (1,2-2,8 mg/L). Las determinaciones serológicas para VIH, Toxoplasma, Bartonella, Equinococo, Strongyloides, Fasciola y Toxocara fueron negativas, y no se hallaron parásitos ni sus huevos en tres muestras de heces.

Se completó el estudio analítico con determinaciones de cianocobalamina, troponina, fosfatasa alcalina granulocítica y cortisol basal, sin hallarse alteraciones. El gen de fusión FIP1L1-PDGRA resultó negativo. Se le practicaron radiografía de tórax, ecografía abdominal, tomografía axial computarizada (TAC) tóraco-abdominopélvica, electrocardiograma y ecocardiograma transtorácico, sin hallazgos destacables. En este momento del estudio se decidió realización de resonancia nuclear magnética (RNM) de la extremidad superior derecha, por ser la más afectada, objetivándose un engrosamiento y aumento difuso de la señal de la fascia profunda, con hiperseñal e hiperrealce de la fascia intermuscular, sin afectación de los tejidos muscular ni dérmico adyacentes, hallazgos compatibles con FE (figuras 1 y 2).

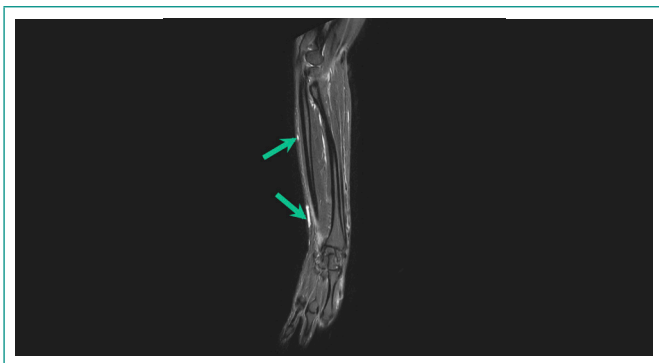


Figura 1. RMN secuencia STIR de brazo derecho: engrosamiento de fascia profunda con hiperseñal e hiperrealce de fascia intermuscular.

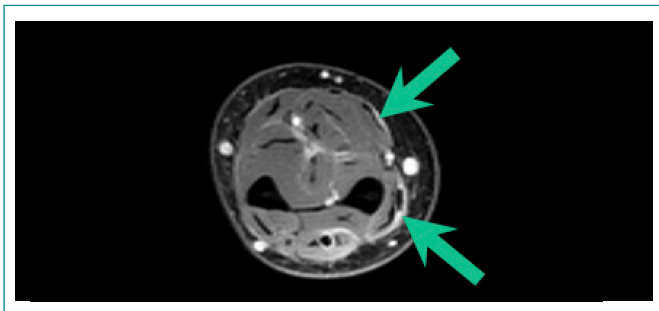


Figura 2. RMN con contraste en corte axial de brazo derecho: se aprecia captación de contraste en fascia intermuscular.

Finalmente, la biopsia de la fascia muscular del antebrazo derecho, realizada ya habiendo iniciado tratamiento esteroideo, mostraba tejido fibroconectivo con

capilares dilatados e hiperémicos rodeados de moderado infiltrado linfoplasmocitario dispuesto a su alrededor de forma dispersa y difusa en todo el tejido, hallazgos compatibles con FE (figuras 3 y 4).

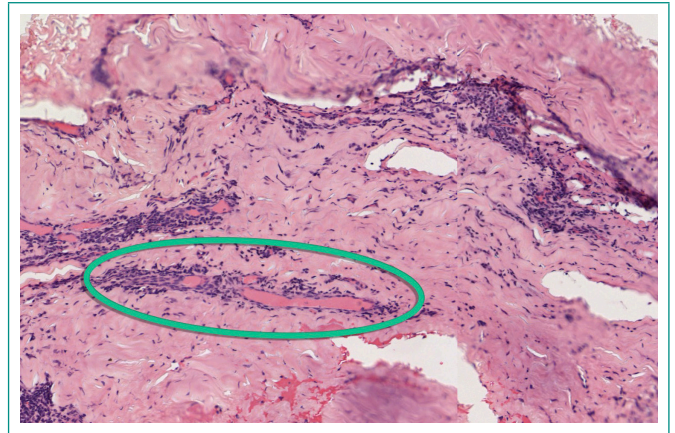


Figura 3. Biopsia fascia muscular: tejido conectivo con capilares dilatados e infiltrado linfoplasmocitario disperso.

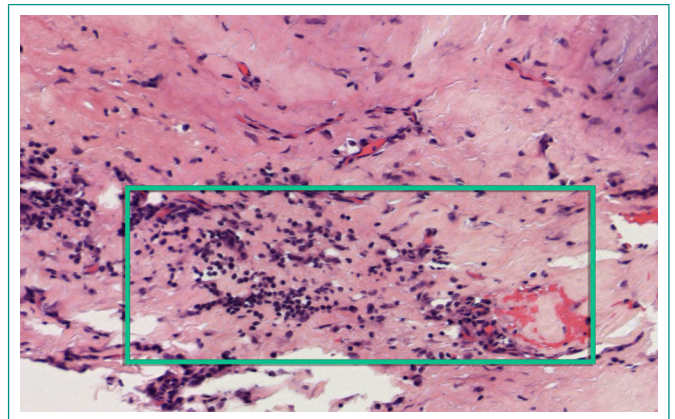


Figura 4. Biopsia fascia muscular: tejido conectivo con capilares dilatados e infiltrado linfoplasmocitario disperso.

Evolución

Tras la realización de la RNM se decidió no demorar el inicio del tratamiento, comenzando prednisona a dosis de 0,5 mg/kg, con mejoría sintomática, aunque sin remisión completa, y con normalización inmediata de cifra de eosinófilos en sangre periférica. Posteriormente ha requerido tratamiento con metotrexato y, ante la mala tolerancia a éste, finalmente se añadió tocilizumab, con gran mejoría.

Diagnóstico

Fascitis eosinofílica.

Discusión y conclusiones

La FE es una rara entidad de etiología desconocida en la que existe inflamación y posterior fibrosis de la fascia muscular y la piel. La afectación dérmica aparece en más del 90% de los casos y se caracteriza por la aparición de edema sin fovea, induración, aspecto de «piel de naranja» e hiperpigmentación¹. No existen criterios universalmente aceptados y, aunque alguna serie describe ausencia de enfermedad cutánea hasta en un 12% de ocasiones en el momento de diagnóstico², algunos de los criterios diagnósticos propuestos imponen la afectación cutánea como criterio mayor y condición *sine qua non* para establecer el diagnóstico³ (tabla 1).

Criterio mayor
1. Lesiones escleróticas simétricas en las cuatro extremidades (en ausencia de fenómeno de Raynaud y excluyendo Esclerosis Sistémica)
Criterios menores
1. Biopsia con engrosamiento de fascia e infiltrado de eosinófilos y monocitos 2. Engrosamiento de la fascia demostrado mediante RNM
Diagnóstico establecido: presencia de criterio mayor y uno o dos criterios menores

Tabla 1. Criterios diagnósticos FE (Jinnin *et al.*)³

La eosinofilia periférica está presente en un 63-93% de las ocasiones, pero no es mandataria para establecer el diagnóstico, ni tampoco se correlaciona con la severidad¹. También son características la elevación de reactivos de fase aguda y la presencia de hipergammaglobulinemia policlonal¹. Los ANA pueden ser positivos hasta en un 15-20% de las ocasiones, pero tanto los anti-DNA, anti-ENA y ANCA suelen ser negativos¹.

La peculiaridad del caso que presentamos radica precisamente en la ausencia total de afectación dérmica, tanto al comienzo como a lo largo de la evolución del cuadro. Cuando la afectación cutánea está ausente resulta determinante tanto la RNM como la biopsia fascial. Ésta última es el método diagnóstico de elección para confirmar la existencia de FE, encontrando engrosamiento y fibrosis de la fascia, así como un infiltrado linfoplasmocitario⁴. El tejido muscular y grasa dérmica adyacentes a la fascia también pueden estar afectados⁴. La eosinofilia tisular no es imprescindible para el diagnóstico, y puede estar ausente en enfermedad evolucionada o cuando ya se ha iniciado terapia esteroidea⁵, como ocurrió en nuestro caso.

La RNM proporciona unas imágenes muy características, con engrosamiento fascial en T1, aumento de señal en T2 con realce de señal tras contraste con gadolinio⁶. Las áreas afectadas en RNM se corresponden con las zonas con afectación evidente en la exploración física⁶. La RNM resulta de utilidad no sólo para realizar el diagnóstico cuando la biopsia no es posible, sino también para escoger la zona donde practicar la biopsia, sobre todo en los raros casos en los que no existe una afectación cutánea evidente⁷. Debido a la importante aportación de la biopsia y la RNM, se han propuesto otros criterios diagnósticos en que incluyen la anatomía patológica como criterio mayor y RNM como menor, y no consideran imprescindible la afectación cutánea⁸(**tabla 2**).

Criterios mayores
1. Hinchazón, induración y engrosamiento de piel y tejidos subcutáneos, simétrico o asimétrico, difuso (extremidades, abdomen y tronco) o localizado (extremidades) 2. Biopsia en cuña de espesor total de la piel clínicamente afectada que muestra engrosamiento fascial con acumulación de linfocitos y macrófagos con o sin eosinófilos
Criterios menores
1. Eosinofilia periférica (> 0,5x10 ⁹ /L) 2. Hipergammaglobulinemia (>1,5 g/L) 3. Debilidad muscular y/o elevación de aldolasa sérica 4. Signo del «surco» y/o piel con aspecto de «piel de naranja» 5. RNM: Hiperintensidad fascial en T2
Diagnóstico establecido: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor junto con 2 criterios menores (siempre tras exclusión de Esclerosis Sistémica)

Tabla 2. Criterios diagnósticos FE (Pinal-Fernandez *et al.*)⁸

El tratamiento se basa fundamentalmente en el empleo de corticosteroides sistémicos, resultando esencial el inicio temprano, en fase inflamatoria y antes de que se origine la fibrosis, con la finalidad de evitar secuelas⁶. Ante la falta de respuesta o la necesidad de dosis elevadas de corticoides se ha propuesto la utilización de otros inmunosupresores.

Así pues, en la FE, la afectación cutánea puede estar ausente, resultando en estos casos de gran utilidad la RNM y la biopsia para poder realizar un rápido diagnóstico que propicie el inicio de un tratamiento temprano que evite secuelas irreversibles.

Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2012; 26(4): 449-458. doi: <https://doi.org/10.1016/j.berh.2012.08.001> (último acceso dic. 2023).
2. Lebeaux D, Frances C, Barete S, Wechsler B, Dubourg O, Renoux J, *et al.* Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2012; 51(3): 557-561. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/ker366> (último acceso dic. 2023).
3. Jinnin M, Yamamoto T, Asano Y, Ishikawa O, Sato S, Takehara K, Hasegawa M, Fujimoto M, Ihn H. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of eosinophilic fasciitis. *J Dermatol.* 2018; 45(8): 881-890. doi: <https://doi.org/10.1111/1346-8138.14160> (último acceso dic. 2023).
4. Lakhanpal S, Ginsburg WW, Michet CJ, Doyle JA, Moore SB. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Semin Arthritis Rheum.* 1988; 17(4): 221-231. doi: [https://doi.org/10.1016/0049-0172\(88\)90008-x](https://doi.org/10.1016/0049-0172(88)90008-x) (último acceso dic. 2023).
5. Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic fasciitis 30 years after - what do we really know? Report of 11 patients and review of the literature. *Dermatology* 2006; 213: 93-101. doi: <https://doi.org/10.1159/000093847> (último acceso dic. 2023).
6. Manzori DR, Femia AN, Vleugels RU. Eosinophilic Fasciitis: an Updated Review on Diagnosis and Treatment. *Curr Rheumatol Rep.* 2017; 19(12): 74. doi: <https://doi.org/10.1007/s11926-017-0700-6> (último acceso dic. 2023).
7. Ronneberger M, Janka R, Schett G, Manger B. Can MRI substitute for biopsy in eosinophilic fasciitis? *Ann Rheum Dis.* 2009; 68(10): 1651-1652. doi: <https://doi.org/10.1136/ard.2008.103903> (último acceso dic. 2023).
8. Pinal-Fernandez I, Selva-O' Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmun Rev.* 2014; 13(4-5): 379-382. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.01.019> (último acceso dic. 2023).