

Fascitis Eosinofílica Asociada a Traumatismo Simple

Dr. Godoy Romero A. *, Dr. González Fernández J. *, Dr. Calap Calatayud J. *

INTRODUCCION

La Fascitis eosinofílica (FE) es una afección idiopática e infrecuente, semejante a la esclerodermia, que afecta predominantemente las extremidades y se caracteriza por un importante engrosamiento e inflamación de la fascia, asociado con eosinofilia en sangre periférica,^{1,2} hipergammaglobulinemia y hallazgos histológicos característicos.³

En general, las manifestaciones clínicas incluyen tumefacción, rigidez, dolor, induración y contractura de las extremidades involucradas.^{1,4,5}

Al examen de laboratorio, la FE está asociada en general, con incremento de el volumen de sedimentación globular (VSG), hipergammaglobulinemia (IgG policlonal) en la electroforesis de proteínas, eosinofilia,^{1,4,5} y en casos particulares se han encontrado títulos ligeramente elevados de anticuerpos antinucleares⁶ y aldolasa sérica ligeramente elevada.⁷

La biopsia de fascia profunda muestra marcado aumento de fibrosis, edema, infiltrado celular (incluyendo aumento de eosinófilos),⁸ inflamación linfocítica de la fascia,⁹ bandas de colágeno hialinizado denso y esclerótico (con

leucocitos y eosinófilos); y abundantes histiocitos y células en plasma.¹⁰⁻¹²

Utilizando hibridación *in situ*, se ha detectado expresión de factor de crecimiento de tejido conectivo (FCTC) en las células fibroblásticas de la dermis profunda, pero no en la fascia.⁷

Describimos el caso de una paciente que se presenta a nuestro Servicio por aparición súbita de endurecimiento y eritema en miembros inferiores una semana después de caída de un metro de altura, generalizándose estos signos, y diagnosticándose por anatomía patológica como fascitis eosinofílica.

CASO CLINICO

Mujer de 75 años de edad, previamente sana quien una semana después de una caída accidental hace dos años, nota inflamación y parestesia de ambos miembros inferiores. En los siguientes cuatro meses tiene una evolución rápida del cuadro que se estabiliza hasta la actualidad. Este se caracteriza por induración, dolor, tumefacción, rigidez, prurito, sequedad y depresión focalizada de la piel de miembros inferiores; posteriormente de abdomen, espalda, tórax anterior, mamas, brazos y antebrazos (en ese orden), respetando cara, manos y pies. Además disminución del apetito, pérdida de 7 kilogramos de peso y caída del cabello.

* Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Dirigir correspondencia a: Dr. Alejandro Godoy Romero
e-mail: agodoy@hpm.sas.cica.es

La evaluación con artrosis generalizada, palpitations y disnea de esfuerzo. El electrocardiograma revela ritmo sinusal y contracciones auriculares prematuras frecuentes, que no requiere tratamiento. La electromiografía es normal.

La radiografía de pelvis demuestra en hemipelvis derecha aumento difuso de la densidad ósea con aumento de tamaño de la pelvis e incremento del número de la trabeculación ósea; imágenes compatibles con Enfermedad de Paget.

Cuando la paciente acude a nuestro Servicio se encuentran ligeramente elevadas las gammaglobulinas a expensas de la IgM (344 mg/dl); no presenta eosinofilia (en repetidas tomas), y además el fibrinógeno de 503 mg/dl (valor de referencia de 150-450 mg/dl) y consistente elevación de la Velocidad de Sedimentación Globular (VSG) con una media de 53 mm/h. Destaca además el aumento de la aldolasa sérica de 9 mU/ml (0.5-7 mU/ml), y los inmunocomplejos circulantes con valor de 5.2 mcg/ml (0-1.5 mcg/ml) y discreta elevación de la fracción C3 y C5 del complemento (128 mg/dl y 28.7 mg/dl, respectivamente).

Se realizó biopsia de fragmento de piel del músculo derecho, con tejido celular subcutáneo y fascia, que mostró hiperqueratosis epidérmica; densa y amplia fibrosis desmoplásica en dermis, con escasa celularidad que profundiza en hipodermis. En fascia se apreció densa fibrosis.

Con los hallazgos en la anatomía patológica se diagnosticó fascitis eosinofílica y se inició tratamiento con glucocorticoides (prednisona v.o. 30 mg/día en tres dosis), antiinflamatorios no esteroideos y antihistamínicos (por prurito).

DISCUSIÓN

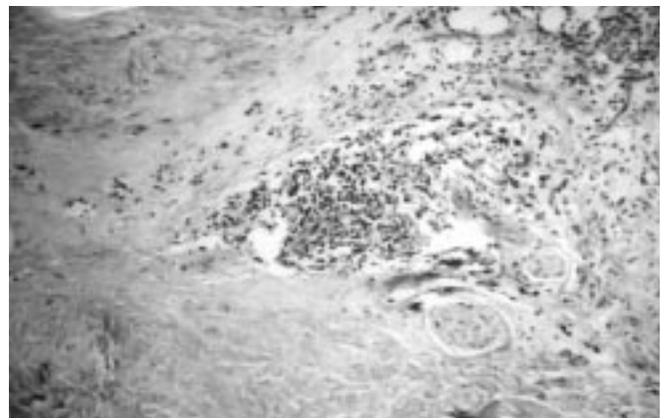
En 1974, fue descrita por primera vez la Fascitis Eosinofílica por Shulman, desde entonces las manifestaciones cutáneas, viscerales y hematológicas de FE han sido documentadas.¹ La FE es un desorden raro del tejido conectivo caracterizado por tumefacción, rigidez, dolor, edema, induración de la piel, y secundariamente contractura de las extremidades afectadas y tronco, asociado con eosinofilia.^{8,9} También ha sido señalada la aparición de "piel de naranja", piel con depresiones y eritema con cam-



Fotografía No. 1. Paciente de 75 años de edad con Fascitis Eosinofílica en la que se puede observar tumefacción, rigidez y "piel de naranja" en mamas.



Fotografía No. 2. Se nota la tumefacción, sequedad y depresiones en la piel de ambos músculos de la misma paciente.



Fotografía No. 3. Histopatología: se aprecia la escasa celularidad de hipodermis y la densa fibrosis en la fascia.

bios morfológicos.⁵ Muchos pacientes tienen síntomas constitucionales como malestar general, y pérdida de peso. Los brazos, piernas, pies y manos están más comúnmente afectados (88% de casos, involucrando brazos y antebrazos).⁸ Hay marcada eosinofilia en suero, que puede estar presente desde el inicio del proceso. La VSG y los niveles de gammaglobulina están usualmente elevados (50-90%).¹³ Aunque se ha asociado el ejercicio extremo como una posible causa de la FE,¹⁴ se ha vinculado escasamente el trauma como desencadenante de este proceso. Hay un caso de un hombre de 37 años, que tres meses después a una contusión accidental en muñeca y dorso de mano izquierda, desarrolló FE en la mano izquierda, corroborada por biopsia y aumento de eosinófilos en suero. Sin embargo, existe el antecedente de morfea en el tórax anterior del paciente (12 x 5 cm) previo al trauma, pudiendo ser un factor predisponente.¹⁵

Nuestro caso presenta las manifestaciones clínicas características de FE, síntomas constitucionales, con artritis y enfermedad de Paget. Es importante destacar la ausencia de eosinofilia en el momento que la paciente acude a nuestro servicio; pero si, y de manera consiente, presenta VSG aumentada (53 mm h), discreto aumento de gammaglobulinas y por supuesto, hallazgos anatomopatológicos clásicos de FE.

Aunque se piensa que éste proceso es una reacción autoinmune, la etiología exacta es desconocida.⁸ Sin embargo, la *Borrelia burgdorferi*,¹⁶ toxinas del vinilo, sílica,¹⁷ ejercicio extremo, desórdenes hematológicos, tumores sólidos,¹⁴ drogas y toxinas han sido implicadas como agentes etiológicos.¹⁸⁻²¹ Algunas drogas y toxinas implicadas son la fenitoína,¹⁹ tuberculostáticos,²¹ terapia con heparina cálcica subcutánea,²² L-tryptofano^{14,23} y parafina para cirugía cosmética.²⁴

El diagnóstico definitivo puede ser realizado sólo por biopsia e histopatología.⁸ Puede ser útil realizar un scan óseo, 3 horas después de la administración de 740 MBq de Tc-99m MDP en una cámara gamma de doble entrada.⁶

La esclerodermia (esclerosis sistémica), esclerodermia circunscrita (morfea) y polimiositis/dermatomiositis, deben ser considerados en el diagnóstico diferencial. Sin embargo, la clara distinción de estas entidades es difícil y controvertida.²⁵

La miositis y la artritis son síntomas comunes. Hay asociación de la FE con otras patologías como desórdenes en la motilidad esofágica, enfermedades pulmonares restrictivas, efusiones pericárdicas, discrasias sanguíneas,⁸ desórdenes hematológicos y ocasionalmente con neoplasias hematológicas malignas,²⁶ anemia aplásica severa,⁹ glomerulonefritis,⁸ atrapamiento de nervios asociado al síndrome de túnel carpal,²⁷ síndrome compartamental,²⁸ polineuropatía periférica,²⁹ y linfomas (ejemplo linfoma de células T de bajo grado).⁷ La FE está asociada algunas veces con otras enfermedades autoinmunes: rectocolitis ulcerativa,³⁰ tiroiditis de Hashimoto,^{9,31} sarcoidosis,³² entre otras.

Las secuelas tardías de fibrosis, contracturas y atrapamiento de nervios, son más severas si aparece FE en niños menores de 7 años y si la presentación inicial es muy extensa.³³

El tratamiento común de la FE incluye corticosteroides sistémicos y soporte de las manifestaciones viscerales, hematológicas y extracutáneas^{1,4,5,13} (ejemplo Ciclosporina A asociada con globulina antitimocítica, transplantes de médula ósea,⁹ d-penicilamina, colchicina y metotrexate).⁸

Consideramos que este caso es el primero reportado, asociado con un traumatismo simple y la aparición súbita de FE sin factores predisponentes obvios, aportando una nueva etiología posible al desarrollo de este desorden autoinmune.

REFERENCIAS

1. Doyle JA, Ginsbarj, WW. Eosinophilic Fasciitis. *Med Clin North Am* 1959;73:1157-1166.
2. Shulman LE. Difuse fasciitis with eosinophilia: a new syndrome? *Trans Assoc Am Physicians* 1975; 88:70.
3. Michet CJ, Doyle JA, Ginsburg WW. Eosinophilic fasciitis - report of 15 cases. *Mayo Clin Proc* 1981; 56:27-34.
4. Lakhanpal S, Ginsburg WW, Michet CJ, *et al.* Eosinophilic fasciitis: Clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1988; 17:221-231.
5. Maddison PJ. Mixed connective tissue disease, overlap syndromes and eosinophilic fasciitis. *Ann Rheum Dis* 1991; 50:887-893.
6. Flamen P, Dierickx L, Everaert H, *et al.* Fascial Tc-99m MDP uptake in eosinophilic Fasciitis as demonstrated by SPECT.

- Clin Nucl Med 1997; 22:844-846.
7. Masuoka H, Kikuchi K, TaLahashi S, *et al.* Eosinophilic fasciitis associated with low-grade T-cell lymphoma. *Br J Dermatol* 1998; 139:928-929.
 8. Neumeister MW, Robertson GA. Therapeutic fasciectomy for eosinophilic fasciitis. *D Ann Plast Surg* 1998; 41:208-210.
 9. Bounotte B, Chauffert B, Caillot D, *et al.* Successful treatment with antithymocyte globulin and cyclosporine A of a severe aplastic anaemia associated with an eosinophilic fasciitis. *Br J Rheumatol* 1998; 37:1358-59.
 10. Umbert I, Winkelmann RK, Wegener L. Comparison of the pathology of fascia meosinophilic myalgia syndrome patients and idiopathic eosinophilic fasciitis. *Dermatology* 1993; 186:18-22.
 11. Barnes L, Rodman GP, Medsger Jr TA, Short D. Eosinophilic fasciitis. A pathologic study of 20 cases. *Am J Pathol* 1979; 96:493-507.
 12. Martin RW, Duffy J, Lie JT. Eosinophilic fasciitis associated with use of L tryptophan: a case control study and comparison of clinical and histopathologic features. *Mayo Clin Proc* 1991; 66:892-98.
 13. Shulman LE. Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia. A new syndrome? *J Rheumatol* 1974; (Suppl 1):46 [Abstract]
 14. Kaufman LD, Krupp LB. Eosinophilia-myalgia syndrome and diffuse fasciitis with eosinophilia. *Curr Opin Rheumatol* 1995;7:560-67.
 15. Chazerain P, Vigneron AM, Grossin M, *et al.* Posttraumatic diffuse eosinophilic fasciitis accepted for workers compensation. *Rev Rhum Engl Ed* 1997; 64:433-34.
 16. Stanek G, Konrad K, Jung M, *et al.* Shulman syndrome, a scleroderma subtype caused by *Borrelia burgdorferi*? *Lancet* 1987; i:1490.
 17. Moore TL, Zukner J. Eosinophilic fasciitis *Semio Arthritis Rheum* 1980; Y:228-235.
 18. Waller PA, Claw D, Cupps T, *et al.* Fasciitis (not scleroderma) following prolonged exposure to an organic solvent (trichloroethylene) *J Rheumatol* 1994; 21 :567-70.
 19. Buchanan RRC, Gordon DA, Muckle TJ, *et al.* The eosinophilic fasciitis syndrome after phenytoin (Dilantin) therapy. *J Rheumatol* 1980; 7:733-6.
 20. Lee P. Eosinophilic fasciitis: New associations and current perspective [Editorial] *JRheumatol* 1981; 8:6-8.
 21. Seaman JM, Goble M, Madsen L, *et al.* Fasciitis and polyarthritis during antituberculous therapy. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 1179-84.
 22. Cantini F, Salvaran C, Olivieri I, *et al.* Possible association between eosinophilic fasciitis and subcutaneous heparin use. *Rheumatology* 1998; 25:383-85.
 23. Varga J, Kahari VM Eosinophilia-myalgia syndrome, eosinophilic fasciitis, and related fibrosing disorders. *Curr Opin Rheumatol* 1997; 9:562-70.
 24. Kumagai Y, Shiokawa Y, Medsger TA, *et al.* Clinical spectrum of connective tissue disease after cosmetic surgery. *Arthritis Rheum* 1984, 27:1-12.
 25. Crofford LJ. Eosinophilic fasciitis and the eosinophilia-myalgia syndrome In: Klippel JH, Dieppe PA, Eds *Rheumatology*. Mosley, St. Louis, 1994, p 1-10.
 26. Naschitz JE, Yeshurun D, Zuckerman E, *et al.* Cancer-associated fasciitis panniculitis. *Cancer* 1994; 73:231-35.
 27. Satsangi J, Donaghy M. Multifocal neuropathy in eosinophilic fasciitis. *J Neurol* 1992; 239:91-92.
 28. Niskanen L, Tulla H, Fraki J, *et al.* Compartment syndrome as a late complication of eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 1989; 16:1364-65.
 29. Moriguchi M, Terai CH, KuroLi S, *et al.* Eosinophilic fasciitis complicated with peripheral polyneuropathy. *Internal Medicine* 1998; 37:417-20.
 30. Debusscher L, Bitar N, De Maubeuge J, *et al.* Eosinophilic fasciitis and severe aplastic anaemia: favorable response to either antithymocyte globulin or ciclosporine A in blood and skin disorders. *Transplant Proc* 1988; 3:310-313.
 31. Blaser KU, Steiger U, Wursch A, *et al.* Eosinophilic fasciitis with aplastic anaemia and Hashimoto's Thyroiditis. Review of the literature and report of a typical example. *Schweiz Med Wochenschr* 1989; 119:1899-1906.
 32. Boscagli A, Labbe P, Houvenagel E, *et al.* Eosinophilic fasciitis associated with sarcoidosis: *Rev Med Intern* 1996; 17:500-01.
 33. Farrington ML, Haas JE, Nazar-Stewart V, *et al.* Eosinophilic fasciitis in children frequently progress to scleroderma-like cutaneous fibrosis. *J Rheumatol* 1993; 20:128-32.