



Clínica cotidiana

Quando unos edemas no son lo que parecen

Berta Fornés Ollé*, Anna Boada Peiró, Alba Cuberas Mas, Budeidi Sidahmed Abeidi, Montserrat Belmonte Garrido, Mercè Pujol Mensa

Centro de Atención Primaria Sagrada Familia. Manresa (Barcelona).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de octubre de 2022

Aceptado el 30 de abril de 2023

On-line el 7 de mayo de 2023

Palabras clave:

Edema

Eosinofilia

Fascitis

Cortisona

R E S U M E N

La fascitis eosinofílica es una patología poco frecuente del tejido conectivo de etiología desconocida que requiere de un rápido diagnóstico porque el pronóstico mejora si se inicia el tratamiento precozmente y porque un 10 % puede asociarse a enfermedades hematológicas.

Debemos sospechar la presencia de una fascitis eosinofílica ante un cuadro de eritema y edema generalizado en las extremidades, que no responde a diuréticos, que progresa a induración de la piel, acompañado de dolor y rigidez articular, eosinofilia periférica, elevación de reactantes de fase aguda e hipergammaglobulinemia.

Procede remitir a Dermatología de forma urgente para confirmar mediante biopsia profunda de la piel y así iniciar tratamiento precoz con inmunosupresores para lograr un curso más favorable y con menos secuelas articulares.

© 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

When some edemas are not what they seem to be

A B S T R A C T

Eosinophilic fasciitis (EF) is a rare pathology of the connective tissue of unknown etiology that requires a rapid diagnosis because the prognosis improves if treatment is started early and because 10% can be associated with hemato-oncological diseases.

In the presence of a picture of erythema and generalized edema in the extremities that does not respond to diuretics that progresses to induration of the skin, pain and joint stiffness, peripheral eosinophilia, elevation of acute phase reactants, hypergammaglobulinemia, we must suspect that we are facing an EF.

It is appropriate to refer to urgent dermatology to confirm by deep skin biopsy and thus start immunosuppressants early for a more favourable course with fewer joint sequelae.

© 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

Keywords:

Edema

Eosinophilia

Fasciitis

Cortisone

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: bertaseta@hotmail.com (B. Fornés Ollé).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2023.016>

2254-5506 / © 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Mujer de 62 años de edad, sin hábitos tóxicos actuales, exfumadora, sin tratamientos farmacológicos habituales y con antecedentes patológicos de hipertensión tratada con dieta.

Sedentaria, y trabaja de pie la mayor parte de su turno laboral, poco frecuentadora, consulta por presencia de edemas duros en las extremidades inferiores (hasta las ingles) y superiores (en las manos hasta los codos), de dos meses de evolución, con enrojecimiento, rigidez en las muñecas y los tobillos, sensación de pesadez y síndrome constitucional (pérdida de 5 kg en los últimos dos meses). No refiere disnea ni ortopnea; tampoco fiebre o sudoración nocturna; no clínica infecciosa respiratoria o urinaria, ni alteración del ritmo deposicional; no sensación de sequedad ocular ni oral; no dolor abdominal, ni vómitos, ni hiporexia; no rinorrea, ni picor ocular, ni otra clínica alérgica. No toma productos de herboristería.

Durante la exploración, la auscultación cardiaca, la respiratoria y la abdominal no muestran hallazgos. Pulsos femorales reducidos de forma simétrica. No adenopatías laterocervicales ni supraclaviculares.

No ha mejorado con diuréticos pautados inicialmente.

Analítica: eosinofilia (26 %, 2.700 u/ μ l), ferropenia (47 μ g/dl), ferritina 138 ng/ml, trombocitosis (463.000 u/ μ l), aumento reactantes de fase aguda (PCR 70,1 mg/l), hipoalbuminemia (3,2 g/dl), hipergammaglobulinemia, ANA 1/160, proBNP 345 pg/ml; función renal normal, no presenta proteinuria; estudios de parásitos y sangre en heces negativos.

Radiografía de tórax y electrocardiograma sin hallazgos.

En primer lugar, se descarta insuficiencia cardiaca, síndrome nefrótico, patología tiroidea, parasitaria y alérgica como patología más frecuente en atención primaria.

Es remitida a Medicina Interna pensando en una posible enfermedad hematológica o parasitaria no hallada. Allí amplían el estudio y se descarta patología neoproliferativa mediante tomografía y otras parasitosis como anisakis, *Strongyloides stercoralis* y *Echinococcus granulosus*.

Durante el estudio se observa que los edemas se van endureciendo y se oscurece la piel de las manos y de las extremidades inferiores con tinción más marrónácea.

Es derivada posteriormente a Reumatología y Dermatología, que estimaron conjuntamente el cuadro como síndrome esclerodermiforme sugestivo de fascitis eosinofílica, confirmada *a posteriori* por biopsia de piel profunda realizada en gastrocnemio externo derecho.

Se inicia tratamiento con metilprednisolona endovenosa (3 bolus de 500 mg antes del resultado de la biopsia) y posteriormente diaria oral (60 mg) más metotrexato semanal (12,5 mg) y rehabilitación.

Se produce mejoría clínica y de los parámetros analíticos alterados. Los edemas disminuyen, pero aumentan la esclerosis e induración de la piel (figuras 1 y 2), que se acompaña de limitación de la movilidad de las muñecas, los codos y los tobillos.

En este momento está en tratamiento con metilprednisolona oral diaria (8 mg) y metotrexato semanal (17,5 mg). Ha disminuido el endurecimiento de la piel de las extremidades. En las analíticas de control presenta un descenso de la PCR (1,7 mg/dl) y eosinofilia (100 u/ μ l).

La biopsia muestra un denso infiltrado linfoplasmocitario que afecta a la fascia y al músculo.

Comentarios

La fascitis eosinofílica (FE) es una patología poco frecuente del tejido conectivo, de etiología desconocida. Requiere de un rápido diagnóstico porque el pronóstico mejora si se inicia el tratamiento precozmente y porque un 10 % puede asociarse a enfermedades hematológicas^{1,2} (anemias aplásicas, linfomas, leucemias, síndromes mielodisplásicos, anemia hemolítica)³.

Es más frecuente entre los 40 y 50 años, por igual en ambos sexos^{2,4} o con leve predominio en los hombres^{3,5}.

Su etiología no está clara: probablemente sea autoinmune. En un 30-40 % de casos puede haber factores desencadenantes². Hay unos 300 casos reportados desde 1974, cuando fue descrita por Shulman^{2,6}.



Figura 1 – Signos de fascitis eosinofílica subaguda con esclerosis y oscurecimiento cutáneo de las extremidades superiores.



Figura 2 – Signos de fascitis eosinofílica subaguda con esclerosis y oscurecimiento cutáneo de las extremidades inferiores.

Ante alguien con edemas generalizados en atención primaria se tiende a pensar en descartar patología cardiovascular, renal o tiroidea; ante una eosinofilia periférica, frecuente en la FE, pensamos en patología alérgica, hematológica o parasitaria y menos en autoinmune. Este caso nos indujo a ampliar nuestro diagnóstico diferencial.

Los pacientes pueden presentar un síndrome constitucional al inicio. El 90 % tienen compromiso en la piel y hasta el 60-80 % afectación muscular y articular en las extremidades superiores (88 %) y en extremidades inferiores (70 %)². La afectación cutánea se inicia con eritema, edema y engrosamiento de la piel en las extremidades, de manera simétrica y en toda su circunferencia. Posteriormente aparecen los cambios en “piel de naranja” y finalmente hay una induración marcada que puede asemejarse a la morfea. La afectación articular es en las muñecas, los codos, los hombros, los tobillos y las rodillas, y provoca contracturas con limitación funcional. El hallazgo más característico en la analítica es la eosinofilia periférica (no siempre presente), la elevación de los reactantes de fase aguda, la hipergammaglobulinemia y los anticuerpos antinucleares positivos en título bajo². El diagnóstico definitivo de la FE se realiza a partir de biopsia profunda de piel. El tratamiento se basa en la administración de corticoides o inmunosupresores.

El principal diagnóstico diferencial se realiza con la esclerosis sistémica (ES)¹ dentro del grupo de enfermedades fibrosantes de la piel. Podemos diferenciarlas a partir de la ausencia de fenómeno de Raynaud o la alteración de la capilaroscopia y la ausencia de compromiso distal y facial en la FE habitualmente². También por el signo de la “V”, relativamente específico para compromiso cutáneo profundo en la FE, y por los anticuerpos específicos de ES, no presentes en la FE².

También se puede hacer diagnóstico diferencial con la morfea³⁵. En la FE hay afectación simétrica, una fase inicial inflamatoria y eosinofilia periférica y una diferente distribución de la esclerosis cutánea.

También habría que descartar la fibrosis nefrogénica sistémica en pacientes con fallo renal o relacionada con el uso de gandolinio¹.

Por otra parte, establecer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades autoinmunes, como la artritis reumatoide, las vasculitis y otras enfermedades del colágeno.

Por último, se ha observado que puede ser un efecto adverso autoinmune en caso de tratamientos hematológicos varios y específicamente en los usados para inhibir de puntos de control inmunitario PD-1⁷.

También está descrito que, en casos de melanoma, puede ser un signo de buen pronóstico⁷.

Procede remitir a dermatología de forma urgente para confirmar mediante biopsia profunda de piel (con músculo y fascia) y así iniciar precozmente tratamiento con inmunosupresores para un curso más favorable con menos secuelas articulares (un retraso de 6 meses en el diagnóstico disminuye las posibilidades de completa remisión)⁶.

El tratamiento de primera línea es corticoide (0,5-1,0 mg/kg/día)⁶. De segunda línea se recomiendan otros tratamien-

tos inmunosupresores (metotrexate, azatioprina, ciclosporina, hidroxicloroquina, infliximab...)²,⁵,⁶.

Varios estudios demuestran mayor respuesta a la combinación de ambos. Una opción inicial es administrar cortisona y metotrexato para un mejor pronóstico y minimizar las secuelas a largo plazo y conservar la movilidad articular. Si el tratamiento se realiza precozmente, existe más de un 90 % de respuesta al tratamiento corticoide; si el curso es favorable, el tratamiento puede suspenderse al cabo de 1-2 años³.

La RMN aporta información al describir el engrosamiento de la fascia, cuyos cambios posteriormente se relacionan con la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento³.

Existen factores predisponentes hasta en el 40 % de los casos: un traumatismo grave, el ejercicio extremo 1-2 semanas antes del inicio de la clínica, la esplenectomía², la radioterapia¹, el uso de fenitoína, heparina, ramipril⁶, quimioterapia²e infliximab entre otros, parasitosis intestinales o infecciones bacterianas (*Borrelia burgdorferi* a través de la picadura de un insecto)¹.

Un paciente afectado por FE requerirá seguimiento por parte de Dermatología por la afectación cutánea, Reumatología por la afectación articular y por Rehabilitación para paliar las limitaciones y las secuelas articulares⁷.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Mertens JS, Seyger MMB, Thurlings RM, Radstake TRDJ, de Jong EMGJ. Morphea and eosinophilic fasciitis: An update. *Am J Clin Dermatol*. 2017; 18(4): 491-512.
- Londoño Correa A, Londoño Á, Ruiz AC, Mesa M. Eosinophilic fasciitis: A case report. *Rev Colomb Reumatol (Eng Ed)*. 2018; 25(1): 63-8.
- Ihn H. Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment. *Allergol Int*. 2019; 68(4): 437-9.
- Li Y, Chang X, Mao XM, Du W, Zeng YP, Yuan X, et al. Clinical and pathologic features and therapeutic management of eosinophilic fasciitis. *Chin Med J (Engl)*. 2020; 134(5): 616-8.
- Watanabe Y, Yamamoto M, Yamamoto T. A case of eosinophilic fasciitis and generalized morphea overlap. *Dermatol Online J*. 2020; 26(2): 13030/qt96f64417.
- Erez D, Shoenfeld Y, Natour A, Dovrish Z, Tayer-Shifman OE, Levy Y. Clinical experience with biologic treatment in resistant eosinophilic fasciitis: Case reports and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2021; 100(13): e25359.
- Chan KK, Magro C, Shoushtari A, Rudin C, Rotemberg V, Rossi A, et al. Eosinophilic fasciitis following checkpoint inhibitor therapy: Four cases and a review of literature. *Oncologist*. 2020; 25(2): 140-9.