

FASCITIS EOSINOFILICA O SINDROME DE SHULMAN. PRIMER REPORTE EN REPUBLICA DOMINICANA

*Dr. Sócrates Bello Ortiz

*Dr. Luis H. Matos Dalmasi

**Dr. Michel Kourie

***Dr. William Jana

La fascitis eosinofílica es un desorden infrecuente, que ha sido reportado en los últimos años en la literatura médica.

A la fecha actual se han reportado aproximadamente unos 40 casos de esta entidad, siendo éste el segundo reporte hecho con las características siguientes de afectación articular y sinovial simétricas.

PRESENTACION DE CASO

Masculino de 22 años de edad, soltero, dominicano, mecánico automotriz, que fue admitido en el Hospital Dr. Salvador B. Gautier el 2 de febrero de 1979.

Dos meses previos a su admisión se encontraba en perfecto estado de salud, cuando comenzó a desarrollar malestar general y anorexia. Días después del inicio de este proceso, comenzó a observar dificultad para abrir sus manos por las mañanas al despertarse, hasta tal extremo que no las podía usar en su trabajo; esta rigidez desaparecía luego de tres horas. En los últimos 15 días antes del ingreso, comenzó a presentar fiebres vespertinas, siendo en ocasiones de 39 grados, y dolor en la mandíbula (maxilar inferior) al masticar, que desaparecía cuando la reposaba.

Entre sus antecedentes como datos positivos sólo tenemos que su abuela materna sufre de "reumatismo" el paciente no ha tenido actividad sexual en el último mes. Su actividad física ha aumentado en los últimos 4 meses.

El examen físico reveló un adulto joven bien nutrido, que lucía agudamente enfermo e incapacitado para usar sus manos.

Peso 150 lb.; PA de 130/80 mmHg, pulso 90/m, temperatura 37 grados C.

No se encontraron adenopatías, alteración pulmonar, cardíaca ni abdominal. Sus muñecas se hallaban inflamadas muy dolorosas con los antebrazos edematizados, estos últimos presentaban tumefacción firme, apretada, más marcada en el derecho. Los pulsos radiales se palpaban lejanos. La fuerza en las manos estaban disminuidas. Los dedos de las manos estaban en flexión, con una mayor afectación de las articulaciones interfalángicas proximales. Había una sinovitis en la muñeca izquierda de dos cruces y evidencia de síndrome de túnel carpiano de tres cruces. No había evidencias de fenómeno de Raynaud.

Un EKG fue normal; radiografías de manos demostraron ligera osteoporosis yuxtaarticular, no habían calcificaciones. Análisis de laboratorio demostraron. Ht 43% Hb 14.1G%, GB 4,900 x mm³ (N 52%, L 48%); plaquetas 150,000 x mm³; eritrosedimentación 7 mm/h, NU 10.4 mg%; urea 22.15 mg%; creatinina 0.4 mg%; glicemia 80 mg%; ácido úrico 4.5 mg% CPK 15 U/L, SGOT 8 U/L, SGPT 15 U/L; VDRL no reactivo; factor reumatoideo negativo, proteína C reactiva positiva; C3, 62 mg% (normal 50-120 mg%); albúmina sérica 2.8 G%; Alfa 1 de 0.3 G%, Alfa 2, 0.6 G%, betaglobulinas 0.7 G%. Gammaglobulinas 2.6 G% IgG 2,244 mg/dl (normal 550-1950) IgA 125 mg/dl (normal 60-330), IgM 261.1 mg/dl (normal 45-145). Anticuerpos antinucleares fueron reportados como débilmente positivos (prueba cualitativa) y prueba cuantitativa

(*) Residentes de Medicina Interna. Hospital Dr. Salvador B. Gautier. Instituto Dominicano de Seguros Sociales (IDSS), Santo Domingo, R.D

(**) Profesor de Patología, Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU). Santo Domingo. Médico ayudante del Departamento de Patología, Hospital Dr. Salvador B. Gautier.

(***) Médico Reumatólogo, Clínica Gómez Patiño, Santo Domingo, R.D.

negativa, con un patrón de fluorescencia granular.

Originalmente se había pensado en el diagnóstico de artritis reumatoidea, iniciándose tratamiento a base de aspirinas y oxifenilbutazona. Al décimo día de internamiento se tomaron muestras para biopsia de la fascia palmar y tejido peritendinoso de la muñeca derecha, además para descomprimir al nervio mediano. Se encontró que todas las estructuras estaban envueltas en un tejido peritendinoso a nivel del túnel carpal. El examen histopatológico reveló severo aumento de fibras colágenas, fibroblastos y áreas de hialinización a nivel de la fascia (Fig. 1), se encontraron zonas con aumento de vascularización y presencia de infiltrado inflamatorio con linfocitos, plasmocitos y macrófagos (Fig. 2 y Fig. 3); no se hallaron eosinófilos; la piel tenía dermis con fibrosis moderada e infiltrado inflamatorio a base de células redondas en su tercio superior. La impresión del patólogo fue de Fascitis de origen indeterminado.

Se le inició tratamiento a base de 20 mg de prednisona y a los 10 días había una notable mejoría subjetiva y objetiva. Fue dado de alta con 10 mg de prednisona por día y seguido en la Consulta Externa, donde se le puso la prednisona a razón de 10 mg. interdiarios.

El 21/VII/79 fue readmitido, porque desde el último mes comenzó a tener "cansancio" en ambos codos pero en los últimos 15 días se le presentó dolor en dichas articulaciones, que le aumentaba con el ejercicio y mejoraba con

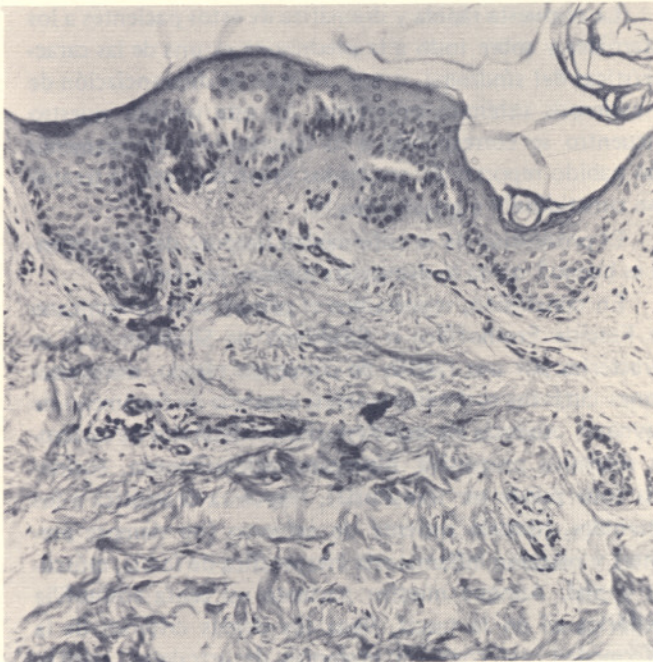


FIGURA No. 1. Aspecto microscópico de la piel mostrando aumento marcado e hialinización del colágeno dérmico. HLE 40x.

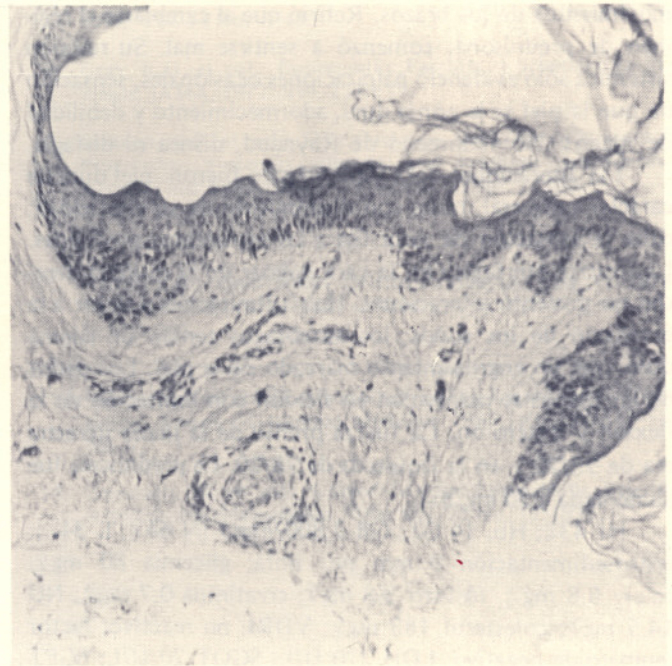


FIGURA No. 2. Aspecto microscópico de la piel donde se destaca infiltrado linfo-monocitario perivascular y engrosamiento endotelial del vaso HLE 40x.

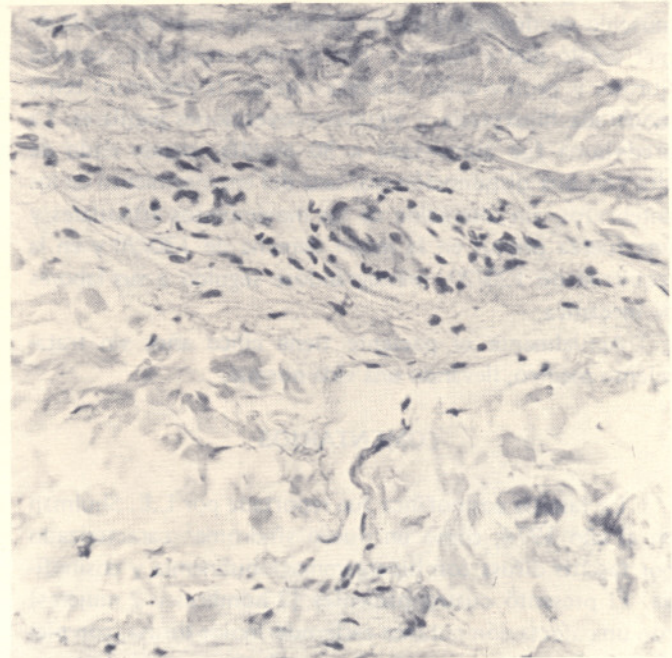


FIGURA No. 3. Aspecto microscópico cutáneo a mayor aumento, destacándose mejor la lesión colágena y los cambios vasculares e inflamatorios. HLE 100x.

el reposo. Además presentó astenia y limitación de los movimientos de los brazos. Refirió que al cambiarse el régimen de prednisona, comenzó a sentirse mal. Su revisión sistémica sólo evidenció palpitations ocasionales, sensación de que la piel se le ponía dura, adormecimiento y debilidad de manos. No fenómeno de Raynaud, disnea ni disfagia.

Las alteraciones del examen físico fueron: piel dura de carácter universal, tensa con disminución de su elasticidad; daba la sensación de estar fija a las estructuras profundas. La cicatriz quirúrgica en la cara palmar de la muñeca derecha no presentó alteraciones. Había limitación y dolor a la extensión de los codos; los antebrazos tenían un edema duro con un engrosamiento marcado de la piel. Los dedos de las manos se mantenían en flexión con limitación de la flexión y extensión. La fuerza prensil de la mano derecha era de 98/20 y en la izquierda de 98/20. La prednisona fue aumentada a 20 mg/día.

Ht 43%; Hb. 14 G%; GB 7,800/mm³ (N 66%, L 34%); eritrosedimentación 9 mm por hora; glicemia 80 mg%; calcio 8.8 mg%, fósforo 3.8 mg%; creatinina 0.7 mg%; NU 14.5 mg%; colesterol 183 mg%; VDRL no reactivo; factor reumatoide negativo; LDH 270 U/L; SGOT 20 U/L; SGPT 5 U/L; albúmina sérica 3.0 G%, Alfa 1 0.3 G%, Alfa 2 0.2 G%, betaglobulinas 1 G% y gammaglobulinas 2.0 G%. Células LE fueron negativas. Anticuerpos antinucleares dieron una prueba cualitativa débilmente positiva y la prueba cuantitativa fue negativa, había un patrón de fluorescencia granular. Radiografías de tórax, antebrazos y manos así como un esófago baritado fueron normales. Una biopsia de músculo no demostró lesión inflamatoria específica y la de piel señaló piel y subcutis con dermis engrosado, discreta fibrosis y proliferación discreta capilar; la epidermis tenía moderada hiperplasia y algunas proyecciones papilares. La prednisona fue aumentada a 30 mg/día, siendo dado de alta con una disminución marcada del engrosamiento de los antebrazos, sin alteración de los movimientos articulares y una fuerza prensil en la mano derecha de 130/20 y en la izquierda de 120/20, reintegrándose seguido a sus labores de mecánica.

Actualmente el paciente tiene cinco años sin tratamiento médico, llevando una vida normal.

COMENTARIOS

La fascitis eosinofílica fue reportada por L.E. Shulman en el año 1974, como un nuevo síndrome¹ caracterizado por fascitis difusa con hipergammaglobulinemia y eosinofilia. El presentó cuatro pacientes (2 hombres y 2 mujeres) con una afectación cutánea esclerodermoide difusa, con piel dura, tensa, fija a las estructuras subyacentes, contractura en flexión y limitación de los movimientos articulares. Además no presentaron fenómeno de Raynaud, miositis ni afectación visceral, reportó una respuesta dramática y rápi-

da al uso de prednisona. Una característica que Shulman observó fue el antecedente de un esfuerzo o ejercicio vigoroso antes del inicio de la enfermedad.

Nuestro paciente es mecánico automotriz, profesión que obliga a esfuerzo enérgico, condición reportada por Shulman, pero en otros casos reportados no había el antecedente de esfuerzo.²⁻³ El paciente no tenía eosinofilia pero han habido casos de eosinofilia transitoria, lo que podría explicar la falla de ella en el caso actual. Los síntomas de este paciente se corresponden con los reportados en la literatura pero los hallazgos articulares y la sinovitis no son frecuentes.⁴⁻⁵⁻⁶⁻⁷ El síndrome de túnel carpiano presente en nuestro paciente ha sido reportado previamente.⁷ Los hallazgos cutáneos y la hipergammaglobulinemia se corresponden con lo descrito anteriormente; sí nos sorprendió la presencia normal de la velocidad de eritrosedimentación, siendo ésta una enfermedad inflamatoria lo usual es que se encuentre elevada, pero en varios reportes se ha encontrado este hallazgo.⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹

El hallazgo de claudicación intermitente de la mandíbula en este caso actual no ha sido reportado en la literatura.

Los hallazgos histopatológicos del presente caso, caracterizado por la presencia de fibra colágena, fibroblastos, hialinización, vascularidad aumentada, infiltrado inflamatorio (a expensas de linfocitos, plasmocitos y macrófagos) a nivel de la fascia y los hallazgos en músculos y piel se correlacionan con lo reportado;⁸⁻¹⁰ los eosinófilos pueden estar presentes, ser raros o estar ausentes.^{8,11}

La respuesta rápida y dramática de estos pacientes a los esteroides y sobre todo a la prednisona es una de las características del síndrome, y que permite su diferenciación de la esclerosis sistémica progresiva. En este sentido, nuestro encuentro se corresponde a lo descrito.¹⁻²⁻⁶ Últimamente han habido reportes de resultados favorables con la terapia con cimetidina¹² y grisofulvina.¹³

El pronóstico de la enfermedad después del tratamiento es bueno,⁶ como lo demuestra nuestro paciente.

En conclusión, reportamos el primer caso dominicano de Fascitis Eosinofílica o Síndrome de Shulman, que se caracteriza por una fascitis de comienzo rápido, manifestaciones cutáneas esclerodermoides, ausencia de fenómeno de Raynaud, ausencia de manifestaciones viscerales de esclerosis sistémica progresiva, hipergammaglobulinemia, eosinofilia (que puede ser transitoria), respuesta dramática a los esteroides, historia reciente de esfuerzo (no siempre presente) y reacción inflamatoria inespecífica de fascia, músculos y piel. Aunque nuestro paciente no tenía eosinofilia periférica ni en la fascia, llena los demás criterios de la enfermedad, así como la presencia de artralgias, artritis, síndrome de túnel carpiano, sinovitis y velocidad de eritrosedimentación normal que han sido reportados en la literatura médica.

BIBLIOGRAFIA

1. Shulman, L.E.: Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new Syndrome? *Journal of Rheumatology* 1: Suppl 1:46, 1974.
2. Fu, T.S. et col.: Eosinophilic Fasciitis. *JAMA* Vol 240 No. 5 (451-453). 1978.
3. Idem.
- 4) Rosenthal, J. et col.: Diffuse Fasciitis and Eosinophilia with Symmetric Polyarthrits. *Annals of Internal Medicine*. 1980; 92: 507-509.
5. Chanda, J.J. et col.: Diffuse Fasciitis with eosinophilia. *Archive Dermatology* 1978; 114. 1522-1524.
6. Lewis, R.B. et col.: Eosinophilic Fasciitis. *Annals of Internal Medicine* 1978; Vol. 88, No. 4: 578.
7. Giordano, M. et col.: Eosinophilic Fasciitis. *Annals of Internal Medicine* 1980; Vol. 93 No. 4: 645.
8. Schumacher, H.R.: A Scleroderma-like Syndrome with Fasciitis, Myositis and Eosinophilia. *Annals of Internal Medicine* 1976; Vol. 84 No. 1 49.
9. Gray, R.G. et col.: Eosinophilic Fasciitis. a Scleroderma-like illness. *JAMA*, 1977; Vol. 237:529.
10. Rodnan, G.P. et col.. Skin thickness and collagen content in Progressive Systemic sclerosis and localized scleroderma. *Arthritis and Rheumatism*. 1979; Vol. 22 No. 2: 130.
11. Harris, E.D.: Conferencia Clínico-Patológica. Case 31-1979. *The New England Journal of Medicine*, 1979; Vol. 301 No. 5: 256-263.
- 12) Solomon, G. et col.: Eosinophilic Fasciitis Responsive to Gime-tidine. *Annals of Internal Medicine* 1982; Vol. 97:547-540 No. 4.
13. Giordano, M. et col.: Griseofulvin for Eosinophilic Fasciitis. *Arthritis and Rheumatism* 1980; Vol. 23 No. 11:1331.