

Fascitis palmar asociada a leucemia mieloide crónica

Palmar fasciitis associated with chronic myeloid leukemia

Cynthia Fato,¹ Valeria Taboada,² Paula Bordello,³ Graciela Lozano⁴ y Ariel Blaustein⁵

RESUMEN

El síndrome de fascitis palmar con poliartritis (PFPAS) es un trastorno paraneoplásico infrecuente. Consiste en artritis generalizada de la mano, eritema, tumefacción, rigidez y engrosamiento de la fascia palmar con contracturas progresivas en flexión de los dedos, y se asocia a una enfermedad maligna subyacente.

Presentamos el caso de una mujer de 75 años de edad que presentó placas induradas eritemato-violáceas pruriginosas y levemente dolorosas en ambas palmas, con tumefacción y retracción en flexión de los dedos asociado a artralgias en ambas muñecas.

El estudio de la médula ósea confirmó el diagnóstico de leucemia mieloide crónica. (*Dermatol Argent. 2014; 20 (3): 208-211*).

Palabras clave:

fascitis palmar; artritis; síndrome paraneoplásico; leucemia mieloide crónica.

ABSTRACT

Palmar fasciitis and polyarthrititis syndrome (PFPAS) is a rare paraneoplastic condition. It consists of generalized arthritis of the hand, erythema, swelling, stiffness and thickening of the palmar fascia with progressive digital flexural contractures, and it is associated with an underlying malignant disease. We report the case of a 75 year old woman who developed pruritic, slightly painful and erythemato-violaceous indurated plaques on both palms with swelling and digital flexion contractures associated with arthralgias of both wrists.

Bone marrow study confirmed the diagnosis of chronic myeloid leukemia. (*Dermatol Argent. 2014; 20 (3): 208-211*).

Keywords:

palmar fasciitis; arthritis; paraneoplastic syndrome; chronic myeloid leukemia.

Fecha de recepción: 08/05/2014 | **Fecha de aprobación:** 16/06/2014

¹ Médica concurrente de 4º año del Servicio de Dermatología y médica clínica del Hospital Central de San Isidro

² Médica concurrente de 5º año del Servicio de Dermatología del Hospital Central de San Isidro

³ Médica concurrente de 3º año del Hospital Central de San Isidro

⁴ Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Central de San Isidro

⁵ Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Central de San Isidro

Hospital Central de San Isidro, Av. Santa Fe 431, provincia de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Cynthia Fato. cynthiafato@hotmail.com

Caso clínico

Mujer de 75 años de edad, sin antecedentes de importancia, que consultó por presentar placas induradas eritemato-violáceas en ambas palmas (foto 1), con prurito y dolor leve. Las lesiones tenían 45 días de evolución, se acompañaban de tumefacción y retracción en flexión de los dedos. También se observaban algunas Petequias en dorso de ambas manos (foto 2). No tenía fenómeno de Raynaud y sólo presentaba artralgiás en ambas muñecas.

Se realizaron estudios complementarios que evidenciaron una marcada leucocitosis (46.800 mil/ul), en su mayoría blastos y trombocitosis (730.000 mil/ul). El laboratorio inmunológico no mostró ninguna anomalía específica (factor reumatoideo, proteinograma electroforético, anticuerpos antinucleares, Ac anticentrómero, Ac anti Scl-70, Ac anti RNP, Ac antifracción microsomal, Ac anti JO, Ac anti LA, CH50, C3 y C4). La investigación de la médula ósea por punción biopsia mostró pérdida del linaje de células mieloides, el estudio citogenético presentó la proteína del cromosoma Philadelphia en todas las células analizadas con un cariotipo 46xx, t(9,22)(q-34,q-11), y el estudio molecular fue positivo para bcr/abl. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de leucemia mieloide crónica. Se efectuaron ecografías abdominal y ginecológica, Papanicolaou y colposcopia que fueron normales. La ultrasonografía Doppler de alta resolución de manos mostró imágenes hiperecoicas en tejido celular subcutáneo de ambas manos. Las radiografías de ambas manos no mostraron signos de artritis aguda, sólo evidenciaron moderada osteopenia. La tomografía computada multislice de ambas manos mostró cambios degenerativos en articulaciones piramidal-pisciforme, trapecio-metacarpiana y metacarpo-falángicas del primer, segundo y quinto dedo. También evidenció hipodensidad ósea difusa e hipotrofia de los planos musculares.

Se realizó biopsia de piel de la palma de la mano y el informe histológico describió fibrosis de distintas capas de la piel. En la dermis superficial y profunda se observaron bandas de colágeno denso asociado a infiltrado inflamatorio inespecífico (foto 3). Inició tratamiento con imatinib, que fue rotado por hepatotoxicidad a nilotinib 400 mg cada 12 horas. Desde junio de 2011 continúa con dicha medicación, con remisión hematológica. Recibió tratamiento tópico con ungüento de calcipotriol asociado a betametasona dos veces al día, y gel de diclofenac cada 8 horas. Asimismo, realizó kinesioterapia motora trisemana con mejoría del engrosamiento palmar pero con per-



FOTO 1. Fotografía de las manos en su evaluación inicial. Placas induradas eritemato-violáceas en ambas palmas.



FOTO 2. Tumefacción y retracción en flexión de los dedos con algunas Petequias en dorso de ambas manos.

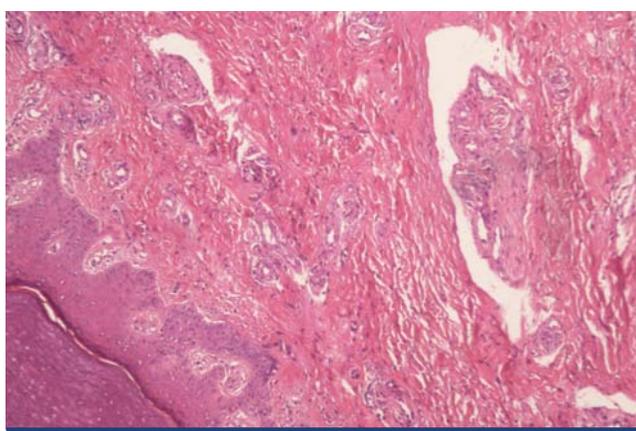


FOTO 3. Dermis superficial y profunda con bandas de colágeno denso asociado a infiltrado inflamatorio inespecífico.



FOTO 4. 6 meses posteriores. Contracturas en máxima extensión de los dedos de ambas manos.

manencia de la contractura en flexión proximal de los dedos y de leves artralgias e importante limitación funcional de las manos (foto 4).

Comentario

La fascitis palmar con poliartritis es un síndrome de expresión de un fenómeno paraneoplásico descrito por primera vez en 1982 por Medsger.¹⁻⁶ Es una entidad poco frecuente y la mayoría de los pacientes afectados son mujeres posmenopáusicas, lo que sugiere que el estado hormonal femenino puede predisponer a las mujeres a este síndrome, como en la mayoría de las enfermedades autoinmunes.^{2,7-10}

Se caracteriza por eritema, edema, prurito, dolor de las manos, principalmente a nivel palmar, como expresión de las fascitis inflamatoria con compromiso variable de las estructuras vecinas (piel, músculo, articulaciones). El cuadro evoluciona hacia la fibrosis que produce contracturas en flexión progresiva de ambas manos. Puede acompañarse de artritis inflamatoria generalizada de las manos o presentarse con artralgias exclusivamente.³⁻⁵ Puede afectar otras articulaciones (muñecas, hombros, rodillas y tobillos).⁴ La etiología es desconocida y las diferentes hipótesis sugieren que podría corresponder a un proceso autoinmune provocado por la presentación de autoantígenos dentro de los tejidos malignos o de la invasión palmar de tejido conectivo, produciendo fibrosis. El factor transformante beta (TGF- β) y el factor de crecimiento de tejido conectivo (CTGF) actuarían como mediadores profibróticos.^{3,5,9} Este síndrome también ha sido reportado no asociado a neoplasias malignas, como por ejemplo quiste de ovario, y con el uso de drogas como pirlindol (antidepre-

sivo) y etionamida (utilizada para la terapia antituberculosa). La discontinuidad de la droga logró la resolución del cuadro.^{3,10}

Hay más de 40 casos publicados en la literatura de este síndrome asociado a diferentes neoplasias y unos pocos son idiopáticos.^{7,8,10} El carcinoma de ovario es el tumor maligno asociado con mayor casos reportados.^{4,5,7-9} Los síntomas reumáticos pueden acompañar o preceder al diagnóstico tumoral entre 1 y 25 meses.^{3,7,8} Otras neoplasias descritas son mieloma, leucemias, linfomas, cáncer de pulmón, adenocarcinoma de próstata, de páncreas, gástrico, de endometrio y de mama.³⁻⁹

Los diagnósticos diferenciales incluyen contractura de Dupuytren, distrofia simpática refleja, fascitis eosinofílica, esclerodermia y artritis reumatoidea.⁵⁻⁸

La histopatología es variable, destacándose fibrosis dérmica con engrosamiento de la dermis profunda y del tejido celular subcutáneo, asociado a hialinización del colágeno y de las células intersticiales.^{3,4,7}

No existe un tratamiento específico para este síndrome. La clínica mejora con la resolución de la neoplasia, esto puede ser debido a un efecto antiinflamatorio o inmunomodulador de la quimioterapia. En todos los casos descritos permanecen las contracturas en flexión.^{3,5,6,9,10} Sin embargo, hay publicaciones que refieren que drogas antiinflamatorias y la terapéutica esteroidea sistémica puede contribuir a la mejoría del cuadro.^{5,10}

Motiva la presentación de este artículo las pocas publicaciones sobre esta entidad dentro de la especialidad y la importancia de alertar sobre las manifestaciones dermatológicas de la misma.

Es importante tener en cuenta este síndrome paraneoplásico en la asociación con cáncer de ovario. El diagnóstico precoz es fundamental para mejorar el pronóstico de este cáncer oculto.

Bibliografía

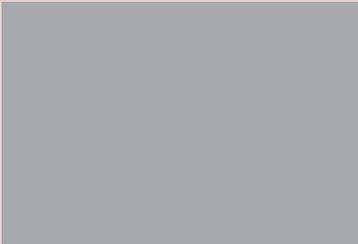
1. Medsger T.A., Dixon J.A., Garwood V.F. Palmar fasciitis and polyarthrititis associated with ovarian carcinoma, *Ann. Intern. Med.*, 1982, 96: 424-431.
2. Mc Givern U., Mc Aleese J. Palmar fasciitis: a para-neoplastic phenomenon indicating recurrence of non small cell lung cancer- case report and review of the literature, *International Journal of Rheumatic Diseases*, 2012, 15: 8-9.

3. Clarke L.L., Kennedy C.T., Hollingworth P. Palmar fasciitis and polyarthritis syndrome associated with transitional cell of bladder, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 64: 1159-1163.
4. Qureshi A., Saavedra A. Palmar fasciitis and polyarthritis syndrome in patients with ovarian cancer a case report and review of the literature, *Hand Surgery*, 2011, 6: 220-223.
5. Mahinda Y., Soh J., Breck L., Goddard N. et ál. Palmar fasciitis and polyarthritis syndrome: a sign of ovarian malignancy, *J. R. Soc. Med.*, 2008, 101: 473-475.
6. Denschlag D., Riener E., Vaith P., Tempfer C. et ál. Palmar fasciitis and polyarthritis as a paraneoplastic syndrome associated with tubal carcinoma: a case report, *Ann. Rheum. Dis.*, 2004, 63: 1177-1178.
7. Yoon-Kyoung S., Moon-Hyang P., Dae-Hyun Y. Idiopathic palmar fasciitis with polyarthritis syndrome, *J. Korean Med. Sci.*, 2006, 21: 1128-1132.
8. Docquier C., Majois F., Mitine C. Palmar fasciitis and arthritis: association with Endometrial Adenocarcinoma, *Clin. Rheumatol.*, 2002, 21: 63-65.
9. Enomoto M., Takemura H., Suzuki M., Yuhara T. et ál. Palmar fasciitis and polyarthritis associated with gastric carcinoma: complete resolution after total gastrectomy, *Intern., Med.*, 2000, 39: 754-757.
10. Kavya K., Yacoub A., Hutchins L., Kortebein P. Palmar fasciitis with polyarthritis syndrome in a patient with breast cancer, *Clin. Rheumatol.*, 2011, 30: 569-572.



PIENSE EN... Dermatomiositis | RESPUESTAS

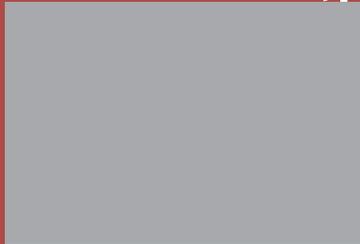
» 1



LES

- Enfermedad autoinmune multisistémica
 - Sexo femenino, 20-40 años
 - Etiología desconocida: factores genéticos, ambientales y hormonales. Hiperreactividad de linfocitos
 - Eritema malar (respeto surcos nasogenianos), erosiones orales, lesiones de LED o LECSA
 - Compromiso renal, neurológico, articular y de serosas
 - FAN + anti-DNA + anti-Sm + anemia, leucopenia, hipocomplementemia
 - Membrana basal PAS + infiltrado linfocitario perianaxial y perivascular
 - Antipalúdicos
- Sin compromiso sistémico: corticoides e inmunosupresores

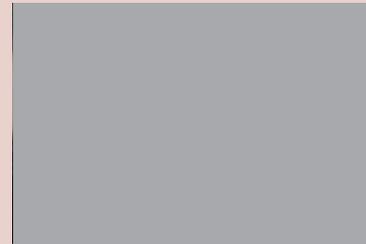
» 2



DERMATOMIOSITIS

- Miopatía inflamatoria idiopática
- Sexo femenino, distribución por edad bimodal
- Etiología desconocida: factores genéticos, ambientales e inmunitarios
- Eritema en heliotropo en rostro, pápulas de Gottron, poiquilodermia
- Compromiso muscular, pulmonar y cardíaco
- FAN + anti-Jo + anti-Mi + aumento CPK, aldolasa, LDH, GOT y GPT
- Dermatitis de interfase con depósito de mucina
- Corticoides sistémicos e inmunosupresores

» 3



ROSÁCEA

- Trastorno inflamatorio crónico
- Sexo femenino, 30-40 años
- Factores involucrados: hiperreactividad vascular, estímulos térmicos, alteración de la unidad pilosebácea, microorganismos, alimentos
- Eritema, telangiectasias, pápulas, pústulas, rinofima, blefarofima, otofima.
- Compromiso ocular
- Sin alteraciones de laboratorio
- Edema y ectasia vascular, infiltrado linfocitario vascular y perivascular
- Metronidazol tópico, tetraciclinas, isotretinoína

Bibliografía

- Kaminsky A., Díaz M., Prada M., Dancziger E. Lupus eritematoso, *Dermatol. Argent.*, 2003, 9: 78-93.
- Callen J. Dermatomyositis, *Lancet*, 2000, 355: 53-57.
- Webster G. Rosácea y enfermedades relacionadas, en Bologna J.L., Jorizzo J.L., Rapini P.R., *Dermatología*, Elsevier, España, Madrid, 2004, 545-552.