

Fascitis eosinofílica. Ubicación nosológica

Eosinophilic fasciitis. Nosological location

Graciela Rossi,¹ Giselle Paskaukas,¹ Carina Simionato,¹ Mario A. Marini² y Félix Vigovich³

RESUMEN

La fascitis eosinofílica es una enfermedad fibrosante infrecuente, de etiología y patogénesis no aclaradas, caracterizada por el engrosamiento de las fascias musculares. Usualmente se presenta como un edema doloroso, difuso, con áreas de aspecto "piel de naranja", localizado en forma simétrica, en las extremidades y en forma proximal a manos y pies. En su evolución, las lesiones se fibrosan. Los estudios de laboratorio revelan una eritrosedimentación acelerada, eosinofilia periférica e hipergammaglobulinemia. En una biopsia profunda, las alteraciones histológicas revelan un patrón histológico con un infiltrado inflamatorio, eosinófilos en el panículo adiposo y una fascia muscular particularmente engrosada.

El diagnóstico puede establecerse por características clínicas, laboratoriales e histopatológicas, aunque no existen todavía criterios diagnósticos universalmente aceptados. En general el tratamiento con corticoides sistémicos es efectivo si se realiza precozmente (*Dermatol. Argent., 2014, 20 (6): 376-383*).

Palabras clave:

*fascitis eosinofílica,
ubicación nosológica.*

ABSTRACT

Eosinophilic fasciitis is a rare fibrosing disease, with unexplained etiology and pathogenesis. It usually presents with an "orange peel" swelling areas, primarily affecting the extremities, which rapid progress to symmetrical woody induration, sparing hands and feet. Laboratory studies reveal elevated erythrocyte sedimentation rate, peripheral eosinophilia and hypergammaglobulinemia. A core biopsy shows an inflammatory infiltrate, tissue eosinophilia and a thickened muscle fascia. Diagnosis can be established by clinical, laboratory and histological patterns; despite this not universal diagnostic criteria are accepted.

Treatment with systemic corticosteroids is effective if done early (*Dermatol. Argent., 2014, 20 (6): 376-383*).

Keywords:

*eosinophilic fasciitis,
nosological location.*

Fecha de recepción: 11/02/2015 | **Fecha de aprobación:** 06/03/2015

¹ Médicos dermatólogos del staff del Servicio de Dermatología

² Profesor titular consulto. Dermatología, UBA

³ Médico de planta del Servicio de Anatomía Patológica

Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Graciela Rossi. graciela_rossi@yahoo.com.ar

Historia

La fascitis eosinofílica (FE) fue descrita por Shulman en 1974 como una nueva enfermedad semejante a la esclerodermia sobre la base del estudio de dos hombres que presentaron induración cutánea en extremidades, eosinofilia periférica y marcada hipergammaglobulinemia. La histología mostró una fascia engrosada, infiltrada con linfocitos y plasmocitos, sin evidencia de esclerosis dérmica ni miositis. Aunque tenían contracturas en flexión de codos y rodillas, no padecían fenómeno de Raynaud ni manifestación sistémica alguna de esclerodermia. Uno de los enfermos remitió con el tratamiento con prednisona.¹

En 1975, Rodman *et ál.* comunicaron 7 pacientes bajo la denominación de fascitis eosinofílica luego de evaluar los aspectos laboratoriales de la enfermedad.¹

Barnes *et ál.* (1979) estudiaron 30 pacientes con una muy detallada descripción histológica.¹

Afecta mayoritariamente a adultos, entre la segunda y sexta décadas de la vida. El paciente más joven publicado fue una niña de 1 año de edad, pero es infrecuente en la infancia.²

Ubicación nosológica

Existe actualmente una controversia en la ubicación nosológica de la FE.

Por un lado, algunos autores como Peterson *et ál.* la incluyen dentro de la clasificación clásica de morfeas o esclerodermias localizadas (EL), más ampliamente citada como un subtipo de las morfeas profundas³ (cuadro 1).

Sin embargo, otros autores consideraron esta clasificación controversial por incluir diagnósticos no aceptados universalmente en el espectro de las morfeas (atrofoderma, liquen escleroso y atrófico y fascitis eosinofílica), y además por no incluir formas mixtas.^{3,4}

En 2006 se publicó un estudio internacional multicéntrico de esclerodermia localizada juvenil coordinado por la Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology Society.⁵ El principal objetivo fue llegar a criterios uniformes de clasificación. Se estudiaron los patrones clínicos y epidemiológicos de 750 pacientes. Se encontraron 16 casos de morfea profunda (2%), de los cuales 10 presentaban fascitis eosinofílica. Este último grupo presentó patrones cutáneos característicos: edema y áreas difusas dolorosas con aspecto de "piel de naranja", que afectaban principalmente extremidades proximales a manos y pies. Todos mostraron de inicio eritrosedimenta-

CUADRO 1. Clasificación de morfea o esclerodermia localizada. Peterson *et ál.*

Clasificación	Subtipos
En placas	En placas En gotas (guttata) Atrofodermia de Pasini y Pierini Queloidal Liquen escleroso y atrófico
Generalizada	Compromete dos o más áreas corporales
Ampollar	
Lineal	Morfea lineal de las extremidades En golpe de sable
Profunda	Hemiatrofia facial progresiva Morfea profunda Morfea subcutánea Morfea panesclerótica Fascitis eosinofílica

ción elevada y eosinofilia periférica; la biopsia cutánea profunda reveló un infiltrado eosinofílico significativo del pánículo adiposo y la fascia profunda.

De este estudio derivaron dos conclusiones importantes: la primera fue el reconocimiento de una forma mixta de morfea: en el 15% de la población estudiada, las lesiones lineales se asociaban a lesiones en placas circunscritas, superficiales o profundas. Se consideró entonces que estos pacientes debían constituir un nuevo subgrupo en la clasificación de las esclerodermias localizadas.

La segunda conclusión se refirió a la FE: consideraron que la afección tenía características clínicas, laboratoriales e histopatológicas muy diferentes de las otras formas de esclerodermia localizada juvenil, y que por lo tanto debería ser excluida como subtipo de morfea profunda.

Así es como Laxer y Zulian proponen una nueva clasificación de morfea, en la cual se incluye un subtipo denominado variante de morfea mixta, y se excluye a la FE del grupo de morfeas o esclerodermias localizadas.⁶ Sin embargo, ambas clasificaciones parecen seguir vigentes en las publicaciones en forma indistinta, lo cual dificulta la clasificación y el diagnóstico de las esclerodermias localizadas y las enfermedades fibrosantes.



FOTO 1. Piel indurada y adherida a planos profundos, con leve aspecto de "empedrado" en ambos miembros inferiores.

Manifestaciones clínicas

Las alteraciones cutáneas suelen ser simétricas, inician con edema doloroso, difuso y eritema de extremidades y en forma proximal a manos y pies, luego la piel toma aspecto de "piel de naranja", seguida de induración leñosa en su fase tardía (foto 1).



FOTO 2. Venas "en surco" (signo de Grover) en miembros superiores.

Suele respetar cara y dedos. La induración cutánea puede conducir a contracturas articulares con movilidad limitada. Es de comienzo agudo o subagudo, puede asociarse con astenia, mialgias, artralgias y rigidez articular.

La fijación de la dermis profunda a la fascia y al músculo muestra las venas en surcos (signo de Grover) (foto 2).

Se han descrito como antecedentes: ejercicio intenso, drogas, borreliosis, mycoplasma, picaduras de artrópodos y trauma físico. También la ingestión de L-triptofano y estatinas.^{7,8}

De las series de pacientes publicadas, la más extensa corresponde a Endo *et ál.*, que analizan 250 pacientes. Sin embargo, cuando aplican criterios de exclusión referidos al cuadro clínico y la histopatología, los casos se reducen a 88.⁹

Destacamos este hecho porque en algunos pacientes con cuadro clínico característico no está relatado particularmente el engrosamiento de la fascia.^{1,2}

Diagnóstico

El laboratorio muestra hipergammaglobulinemia, eosinofilia periférica y eritrosedimentación acelerada. Estas alteraciones son transitorias y no siempre se correlacionan con enfermedad activa.^{9,10}

La eosinofilia periférica está presente en el 83% de los pacientes. Es persistente en los pacientes no tratados, aun después de 30 meses de evolución.¹¹

Barnes encuentra correlación entre eosinofilia tisular y periférica, excepto en casos medicados con corticoides.¹

Otro potencial problema para establecer diagnóstico consiste en que la eosinofilia periférica, frecuente y persistente, puede en algunos casos ser transitoria y su presencia en los tejidos ser focal, y por lo tanto no ser registrada. Además, el infiltrado de eosinófilos y células mononucleares a lo largo de la fascia muscular puede desaparecer rápidamente al administrar corticoides.^{12,13}

Cabe destacar que la FE puede asociarse a esclerodermias localizadas, tanto superficiales como profundas.¹⁴ En forma muy infrecuente se ha publicado coexistiendo con cirrosis biliar primaria, síndrome de Sjögren, síndrome de anticuerpos antifosfolípidicos y lupus eritematoso sistémico.¹⁵⁻¹⁷

Puede ser paraneoplásica y también está descrita asociada con enfermedades hematológicas malignas o enfermedad tiroidea.¹⁸⁻²³

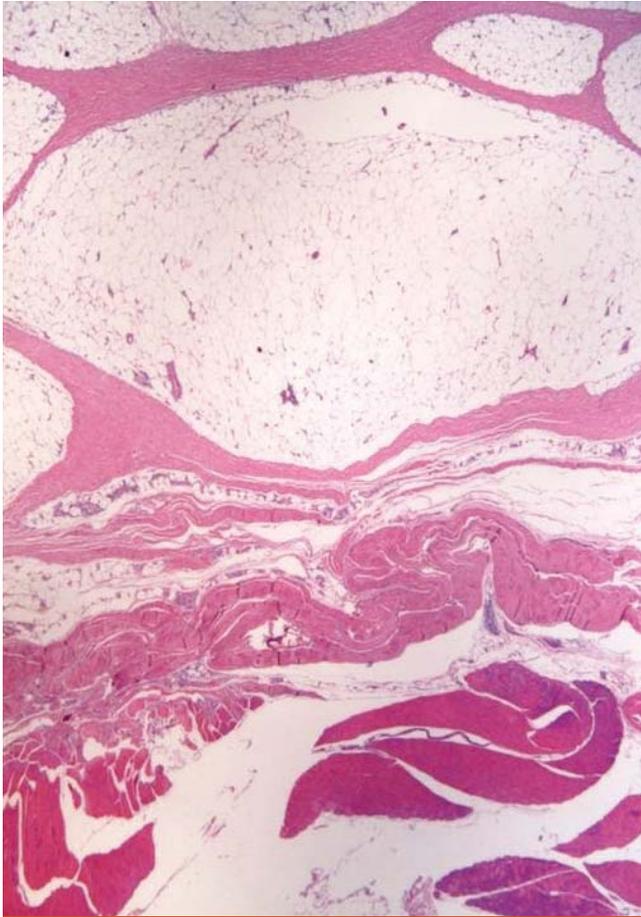


FOTO 3. Interfase hipodermis - músculo con engrosamiento septal y leve infiltrado inflamatorio a nivel de la fascia (HyE, 100x).

Histopatología

Dado que las alteraciones histológicas en la FE se encuentran predominantemente en el panículo adiposo y la fascia, la biopsia con punch puede ser equívoca, ya que como la afección puede asociarse con esclerosis dérmica, estas muestras pueden ser interpretadas como esclerodermia. Se requiere entonces una biopsia quirúrgica profunda que incluya fascia muscular.

Las alteraciones tempranas se encuentran en los septos del tejido adiposo y la fascia muscular profunda, con edema e infiltrado linfocitario, histiocitos, plasmocitos y eosinófilos. Luego progresa hacia una inflamación difusa de la fascia y el subcutis con eosinofilia, engrosamiento y esclerosis de la dermis, que también puede extenderse hasta el músculo subyacente (fotos 3 y 4). Se ha propuesto reemplazar la biopsia por la resonancia magnética con contraste en las regiones afectadas, ya que esta última resultó ser

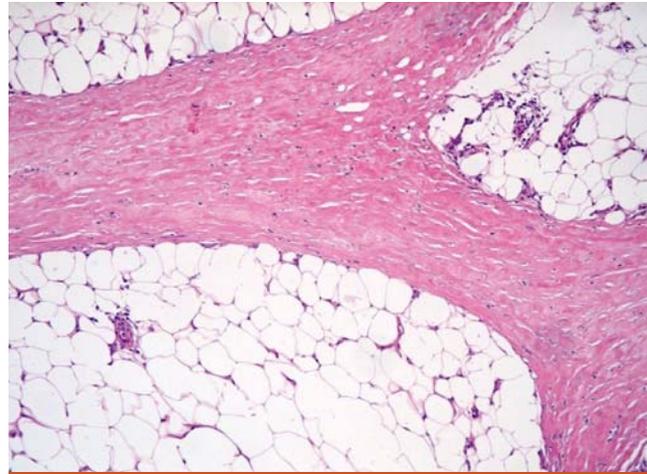


FOTO 4. Engrosamiento fibrohialino septal hipodérmico (HyE, 200x).

más precisa en mostrar alteraciones de la fascia, aun cuando la biopsia fuese no significativa o imposible de efectuar.²⁴

Etiología y patogenia

La FE es una enfermedad infrecuente de etiología y patogénesis no aclarada.

Barnes sugiere que la FE comienza con una acumulación de linfocitos, plasmocitos, histiocitos y eosinófilos principalmente en la fascia y los septos fibrosos del tejido adiposo profundo. Lo cual es seguido por el depósito de colágeno en el lugar. Éste es uno de los mecanismos de engrosamiento de la fascia. Otro mecanismo es la fusión de los septos fibrosos subcutáneos con la fascia, atrapando tejido adiposo entre ellos. A medida que la enfermedad avanza, el tejido adiposo superficial y la dermis reticular van mostrando inflamación y esclerosis, con subsecuente pérdida de apéndices y atrofia epidérmica. El compromiso muscular en general se limita a leve inflamación intersticial perivascular y fibroesclerosis.¹

El estímulo que desencadena la acumulación de células inflamatorias en la fascia y estructuras circundantes es desconocido. La presencia de eosinófilos, plasmocitos, hipergammaglobulinemia y C3, sugieren un mecanismo inmunológico. Se postula que un ejercicio extenuante u otro trauma en un sujeto susceptible, podría resultar en la liberación de un antígeno que iniciaría dicha reacción.

Viallard *et al.* demostraron que, al ser estimuladas, las células mononucleares periféricas de la FE producían altas

cantidades de 5 citoquinas, incluyendo interleuquina (IL) 5 e interferón (IFN) gamma. Se sabe que la IL-5 activa los eosinófilos maduros y estimula en los mismos su quimiotaxis, crecimiento y diferenciación. El IFN-gamma activa los macrófagos tisulares y las células T.²⁵

Dziadzio *et ál.* comunicaron niveles aumentados de IL-5 en la fascitis eosinofílica, así como también niveles aumentados de factor de transformación del crecimiento (TGF- β), que es otra citoquina fibrogénica.²⁶

Toquet *et ál.* investigaron el fenotipo de las células del infiltrado lesional inflamatorio en la FE y demostraron una predominancia de macrófagos, linfocitos CD8+ y pocos eosinófilos.²⁷

Muestras histológicas de pacientes con FE mostraron aumento del número de eosinófilos, particularmente en estadios tempranos.²¹

Un inhibidor tisular de metaloproteinasa 1 (TIMP-1) ha sido implicado en la patogénesis de la FE.²⁸

Tomados en conjunto, estos hallazgos sugieren un mecanismo de inicio caracterizado por una respuesta de citoquinas proinflamatorias y fibrogénicas. Recientemente se ha efectuado un estudio comparativo de los mecanismos moleculares que conducen a la fibrosis cutánea en las principales enfermedades fibrosantes: esclerosis sistémica, esclerodermia localizada, queloides y cicatrices hipertróficas, fascitis eosinofílica, liquen escleroso y atrófico y enfermedad injerto contra huésped. Se detalla la extrema complejidad de los mecanismos subyacentes, concluyendo además que junto a la síntesis aumentada de colágeno, la degradación alterada de la matriz extracelular es un factor importante en la fibrogénesis cutánea.²⁹

Diagnósticos diferenciales

El diagnóstico diferencial en las enfermedades fibrosantes es extenso. Incluye otras enfermedades autoinmunes: esclerodermias, dermatomiositis, enfermedad injerto contra huésped, enfermedades por depósito (escleromixedema), esclerodema, fibrosis nefrogénica sistémica, amiloidosis sistémica; exposición a sustancias tóxicas ocupacionales o iatrogénicas. Otras son citadas como obsoletas o de interés histórico, como el síndrome del aceite tóxico o el síndrome eosinofilia-mialgia por ingesta de triptofano, y las hay muy raras como las enfermedades genéticas progeroides.³⁰⁻³²

En relación con la enfermedad injerto contra huésped, es destacable la publicación de 6 pacientes, todos los cuales

desarrollaron lesiones de liquen escleroso y atrófico, y 2 de ellos mostraron, además, un cuadro característico de FE.³³

Es difícil la distinción entre FE, esclerodermia sistémica y variadas formas de esclerodermia localizada, sobre todo en estadios tardíos. Sin embargo, en sus características generales, el cuadro clínico, el laboratorio y el curso de la FE, la esclerodermia sistémica y la morfea son diferentes.

En los estadios tempranos de FE, la epidermis y dermis suelen ser normales, en oposición a la esclerodermia sistémica y esclerodermia localizada, que presentan grados variables de edema y esclerosis.

La localización y la severidad de la reacción inflamatoria son significativas: en la FE la inflamación es más evidente en la fascia y el subcutis bajo. En la esclerodermia sistémica, la inflamación, si se presenta, es mayor en la dermis o en la unión dermis subcutáneo o en ambas.

La curación o el estadio terminal de las paniculitis puede semejar la FE. Histológicamente, el hallazgo de focos residuales de células xantomatosas, desarrollo de granulomas, necrosis vascular o trombosis, así como la presencia frecuente de neutrófilos y necrosis grasa se hallan en contra del diagnóstico de FE.

Tratamiento

Existe acuerdo en que el tratamiento de inicio con corticoides sistémicos es de elección. Se indica prednisona o prednisolona en dosis de 20 a 100 mg día, puede requerir dosis de mantenimiento por tiempo prolongado. Se ha sugerido que la administración de inicio en pulsos es más efectiva. En caso de no responder, y descartada una malignidad subyacente, se puede indicar metotrexato, mofetil micofenolato y otros inmunosupresores con resultados variables.

La fototerapia con rayos ultravioletas (UVA1) ha sido utilizada con modesto éxito. Más reciente es el uso de inhibidores de necrosis tumoral alfa, como el infliximab.

Debería iniciarse la terapia física en forma temprana para evitar y limitar la contractura de las articulaciones y para mantener la movilidad de las mismas.³⁴⁻³⁷

Pronóstico

En general, la mayoría de los pacientes tiene resolución completa, particularmente si el diagnóstico y el tratamiento es temprano. En un tercio de los pacientes puede observarse remisión espontánea.

El pronóstico es peor, con mayor probabilidad de fibrosis residual, en aquellos casos con edad de comienzo menor a 12 años, con compromiso de tronco o si acompañan lesiones de morfea.⁸

Bibliografía

- Barnes L., Rodnan G.P., Medsger T.A., Short D. Eosinophilic fasciitis. A pathologic study of twenty cases, *Am. J. Pathol.*, 1979, 96: 493-518.
- Antic M., Lautenschlager S., Itin P. Eosinophilic fasciitis 30 years after - What do we really know? Report of 11 patients and review of the literature, *Dermatology*, 2006, 213: 93-101.
- Peterson L.S., Nelson A., Su W.P. Classification of morphea (localized scleroderma), *Mayo Clin. Proc.*, 1995, 70: 1068-1076.
- Fett N., Werth V. Update on morphea. Part I. Epidemiology, clinical presentation and pathogenesis, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 64: 217-228.
- Zulian E., Athreya B.H., Laxer R., Nelson A.M. et al. Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society (PRES). Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children, *An. International. Study. Rheumatology (Oxford)*, 2006, 45: 614-620.
- Laxer M., Zulian F. Localized scleroderma, *Curr. Opin. Rheumatol.*, 2006, 18: 606-613.
- Silló P., Pinter D., Ostorhazi E., Mazán M. et al. Eosinophilic fasciitis associated with Mycoplasma arginini infection, *J. Clin. Microbiol.*, 2012, 50: 1113-1137.
- Pinal-Fernandez I., Selva-O'Callaghan A., Grau J.M. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis, *Autoimmun. Rev.*, 2014, 13: 379-382.
- Endo Y., Tamura A., Matsushima Y., Iwasaki T. et al. Eosinophilic fasciitis: report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcome, *Clin. Rheumatol.*, 2007, 26: 1445-1451.
- Fiesta L., Carricondo E., Wasch A., Garrido A. et al. Fascitis eosinofílica: comunicación de tres casos en fase aguda y crónica de la enfermedad, *Dermatol. Argent.*, 2013, 19: 279-281.
- Falanga V., Medsger Jr. T.A. Frequency, levels and significance of blood eosinophilia in systemic sclerosis, localized scleroderma, and eosinophilic fasciitis, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1987, 17: 648-656.
- Bielsa I., Ariza A. Deep morphea, *Sem. Cutan. Med. Surg.*, 2007, 26: 90-95.
- Tyndall A., Fiatarol S. The differential diagnosis of systemic sclerosis, *Curr. Opin. Rheumatol.*, 2013, 25: 692-698.
- Ashika O., Hoel M., Canty K. Pansclerotic morphea with features of eosinophilic fasciitis: Distinct entities or part of a continuum?, *Pediatric. Dermatology*, 2014, 31: e42-e47.
- Tahara K., Yukawa S., Shoji A. Long term remission by cyclosporine in a patient with eosinophilic fasciitis associated with primary biliary cirrhosis, *Clin. Rheumatol.*, 2008, 27: 1199-1201.
- Kitamura Y., Hatamochi A., Hamasaki Y. Association between eosinophilic fasciitis and systemic lupus erythematosus, *J. Dermatol.*, 2007, 34: 150-152.
- García-Morteo O., Nitsche A., Maldonado-Coco J.A., Barcelo H.A. Eosinophilic fasciitis and retroperitoneal fibrosis in a patient with systemic lupus erythematosus, *Arthritis Rheum.*, 1987, 30: 1314-1315.
- Veysier-Belot C., Zuech P., Lumbroso-Le Rouic L., Récanati G. et al. Eosinophilic fasciitis and metastatic choroidal melanoma: A paraneoplastic syndrome?, *Rev. Med. Interne.*, 2008, 29: 1013-1016.
- García V.P., De Quiros J.F., Caminal L. Autoimmune hemolytic anemia associated with eosinophilic fasciitis, *J. Rheumatol.*, 1998, 25: 1864-1865.
- Masson A., Bouaziz J.D., Peffault de Latour R. Severe aplastic anemia associated with eosinophilic fasciitis: report of 4 cases and review of the literature, *Medicine (Baltimore)*, 2013, 92: 69-81.
- Kim H., Kim M.O., Ahn M.J., Lee Y.Y. et al. Eosinophilic fasciitis preceding relapse of peripheral T-cell lymphoma, *Korean Med. Sci.*, 2000, 15: 346-350.
- Ferguson J.S., Bosworth J., Min T., Mercieca J. et al. Eosinophilic fasciitis associated with hypereosinophilia, abnormal bone-marrow karyotype and inversion of chromosome 5, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2014, 39: 150-153.
- Smiley A.M., Husain M., Indenbaum S. Eosinophilic fasciitis in association with thyroid disease: a report of three cases, *J. Rheumatol.*, 1980, 7: 871-876.
- Ronneberger M., Janka R., Shett G., Manger B. Can MRI substitute for biopsy in eosinophilic fasciitis?, *Ann. Rheum. Dis.*, 2009, 68: 1651-1652.
- Viallard J.F., Taupin J.L., Ranchin V., Leng B. et al. Analysis of leukemia inhibitory factor, type 1 and type 2 cytokine production in patients with eosinophilic fasciitis, *J. Rheumatol.*, 2001, 28: 75-80.
- Dziedzic L., Kelly E.A., Panzer S.E., Jarjour N. et al. Cytokine abnormalities in a patient with eosinophilic fasciitis, *Ann. Allergy Asthma Immunol.*, 2003, 90: 452-455.
- Toquet C., Hamidou M.A., Renaudin K., Jarry A. et al. In situ immunophenotype of the inflammatory infiltrate in eosinophilic fasciitis, *Rheumatol.*, 2003, 30: 1811-1815.
- Jinnin M., Ihn H., Yamane K., Asano Y. et al. Serum levels of tissue inhibitor of metalloproteinase-1 and 2 in patients with eosinophilic fasciitis, *Br. J. Dermatol.*, 2004, 151: 407-412.
- Canady J., Karrer S., Fleck M., Bosserhoff A.K. Fibrosing connective tissue disorders of the skin: Molecular similarities and distinctions, *J. Dermatol. Sci.*, 2013, 70: 151-158.
- Mori Y., Kahari V.M., Varga J. Scleroderma-like cutaneous syndromes, *Curr. Rheumatol.*, 2002, 4: 113-122.
- Boin F., Hummers L. Scleroderma-like fibrosing disorders, *Rheum. Dis. Clin. North Am.*, 2008, 34: 199-220.

32. Hassan M., Nudemberg B. Sociedad Argentina de Dermatología. Consenso sobre Esclerodermia 2006.
33. Schaffer J.V., McNiff J.M., Seropian S., Cooper D.L. et al. Lichen sclerosus and eosinophilic fasciitis as manifestations of chronic graft-versus-host disease: expanding the sclerodermoid spectrum, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2005, 53: 591-601.
34. Lakhanpal S., Ginsburg W.W., Michet C.J., Doyle J.A. et al. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases, *Semin. Arthritis Rheum.*, 1988, 17: 221-231.
35. Bischoff L., Derk C.T. Eosinophilic fasciitis: demographics, disease pattern and response to treatment: report of 12 cases and review of the literature, *Int. J. Dermatol.*, 2008, 47: 29-35.
36. Khanna D., Agrawal H., Clements P.J. Infliximab may be effective in the treatment of steroid-resistant eosinophilic fasciitis: report of three cases, *Rheumatol.*, (Oxford), 2010, 49: 1184-1185.
37. Lebeaux D., Francès C., Barete S., Wechsler B. et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients, *Rheumatology*, 2012, 51: 557-561.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ CASO CLINICO | Elección múltiple: leishmaniasis mucocutánea

María Agustina Cione, María Elena Placenti y María Lucila Marchetta



Antecedentes: varón, 29 años. Realizó viaje reciente a Chaco.

Enfermedad actual: dermatosis en cavidad oral y antebrazo izquierdo de 2 meses de evolución.

Examen físico: en paladar duro a nivel de línea media, úlcera de fondo eritematoso (foto 1). En antebrazo izquierdo, lesión cicatrizal de 7 x 5 cm (foto 2).

Estudios complementarios

Laboratorio: s/p

Serologías: HIV, HBV, HVC: no reactivas

Biopsia de piel (foto 3)



FOTO 1.

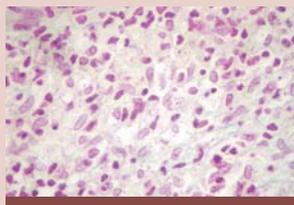


FOTO 2.



FOTO 3.

1. ¿Cuál es su diagnóstico más probable en este caso?

- a. Lúes secundaria
- b. Leishmaniasis mucocutánea
- c. Sarcoidosis
- d. Histoplasmosis subaguda
- e. Micobacteriosis atípica

2. ¿Qué estudios solicitaría para realizar el diagnóstico de esta patología? (dos respuestas correctas)

- a. Rx tórax y dosaje de enzima convertidora de angiotensina
- b. Biopsia HP
- c. VDRL
- d. Cultivo de piel para micobacterias
- e. Estudio parasitológico (FSP, directo y cultivo)

3. En relación con la patología del paciente presentado, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

- a. La localización palmoplantar es característica
- b. La inmunidad celular desempeña un papel fundamental en la defensa contra esta patología
- c. El agente se encuentra en el suelo y en deyecciones de palomas y murciélagos
- d. Es más frecuente en mujeres, en la quinta década de la vida
- e. Se presenta con adenopatía hiliar bilateral, infiltración pulmonar, lesiones cutáneo-mucosas y oculares

4. ¿Qué tratamiento/s considera de elección?

- a. Rifampicina y etambutol
- b. Itraconazol
- c. Estibogluconato de sodio
- d. Penicilina G benzatínica
- e. Antimoniato de meglumina

La solución, en la pág. 410

Cuestionario de autoevaluación

1. Marque la opción correcta

La fascitis eosinofílica presenta:

- a. Alteraciones clínicas, laboratoriales e histológicas similares a la morfea en placas
- b. Alteraciones clínicas, laboratoriales e histológicas inespecíficas
- c. No presenta alteraciones laboratoriales
- d. Alteraciones clínicas, laboratoriales e histológicas que la caracterizan

2. Marque la/las opciones correctas

En el estudio histológico es patognomónico:

- a. Infiltrado inflamatorio con eosinófilos en el pániculo adiposo
- b. No presenta patrón histológico característico
- c. Infiltrado inflamatorio con fascia muscular engrosada
- d. Infiltrado inflamatorio con eosinófilos en la dermis profunda

3. Marque la/las opciones correctas

Las manifestaciones cutáneas muestran:

- a. Compromiso de extremidades precedido por fenómeno de Raynaud
- b. Compromiso de extremidades en forma simétrica respecto de dedos
- c. Compromiso de tronco y se extiende a extremidades
- d. Compromiso de extremidades en forma simétrica que afecta dedos de pies y manos

4. Elija la aseveración correcta

- a. La FE puede asociarse a esclerodermias localizadas superficiales
- b. La FE puede ser paraneoplásica
- c. La FE está descrita asociada a enfermedad tiroidea
- d. Todas son correctas

5. Marque la opción correcta

El diagnóstico histológico requiere una biopsia profunda porque:

- a. Las alteraciones histológicas se encuentran predominantemente en tejido adiposo y fascia muscular
- b. Las alteraciones histológicas se encuentran en la dermis y se extienden a la fascia
- c. Las alteraciones histológicas se encuentran en los vasa nervorum

- d. Las alteraciones histológicas afectan la fascia muscular pero respetan tejido adiposo

6. Determine la o las aseveraciones correctas

- a. El diagnóstico diferencial en la FE incluye sólo el grupo de las esclerodermias
- b. El diagnóstico diferencial incluye esclerodermia y dermatomiositis
- c. El diagnóstico diferencial incluye enfermedades por depósito como la amiloidosis sistémica
- d. Son correctas b y c
- e. Sólo a es correcta

7. Marque la/las opciones correctas

Son opciones de tratamiento:

- a. La fototerapia temprana es de primera elección
- b. Los corticoides sistémicos son efectivos como tratamiento de inicio
- c. El infliximab es actualmente de primera elección
- d. Los corticoides sistémicos se potencian asociados a antipalúdicos de síntesis

8. Marque la opción correcta

El pronóstico de la FE:

- a. Puede tener remisión completa con diagnóstico y tratamiento temprano
- b. Es peor en los pacientes menores de 12 años
- c. La fibrosis residual empeora el pronóstico
- d. En pacientes con compromiso de tronco o lesiones de morfea el pronóstico empeora
- e. Todas son correctas

9. Marque la opción correcta

Es una entidad que se manifiesta en:

- a. En la edad adulta entre la segunda y sexta década de la vida
- b. Hay casos descritos en la infancia pero es infrecuente
- c. La mayor parte de los casos es en la infancia
- d. a y b son correctas

10. Marque la opción correcta

Existe un estudio complementario de gran utilidad en el diagnóstico de esta entidad:

- a. La ecografía de partes blandas
- b. La tomografía computada
- c. La resonancia magnética
- d. Todas son correctas

Respuestas correctas vol. XX – Nº 5 / 2014

1 c | 2 b | 3 d | 4 a | 5 a | 6 c | 7 d | 8 c | 9 a | 10 d