

SESIÓN CLÍNICA:

Un caso de eosinofilia

Julia Rodríguez González (R1 MI)

Dr. Luis Antonio Marcos Martínez (Médico adjunto MI)

14 de diciembre de 2022



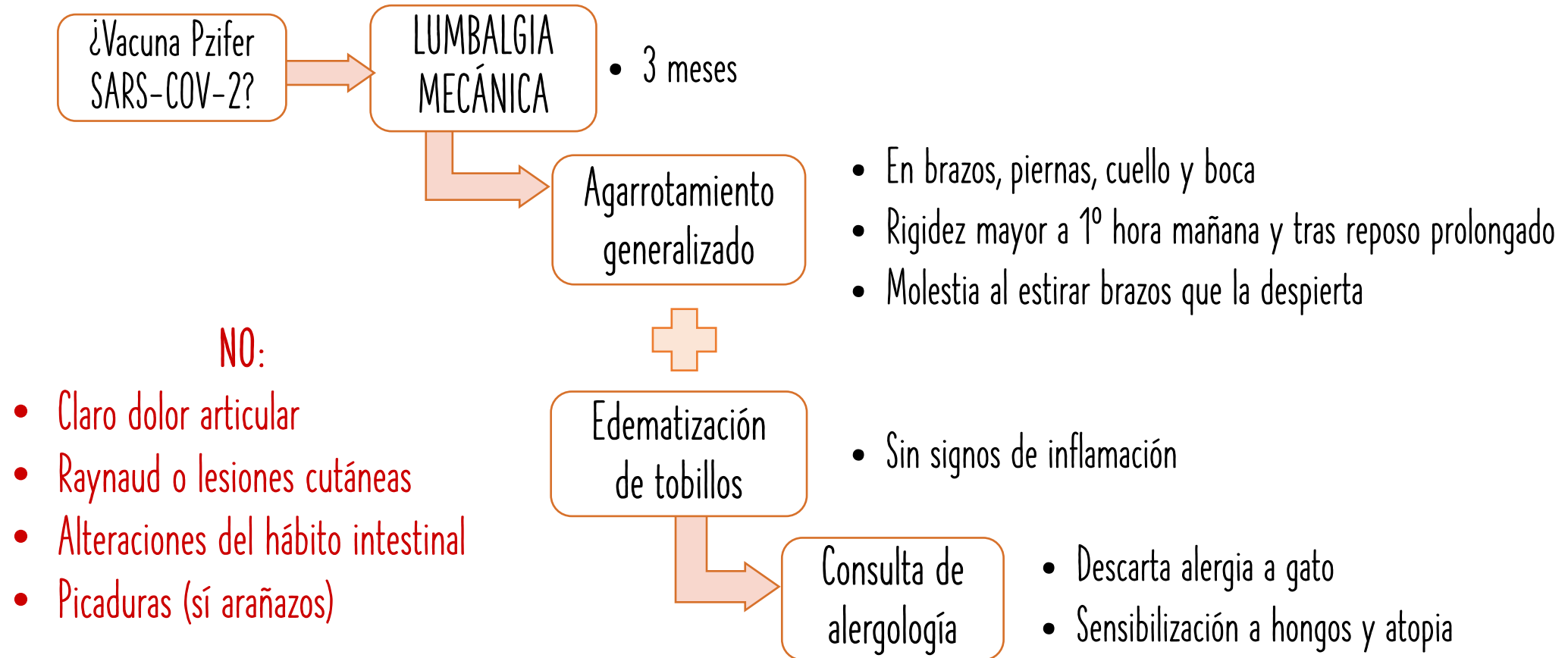


Presentación del caso

- Mujer, 36 años
- NAMC
- Sin antecedentes patológicos de interés
- Administrativa
- Vive en medio urbano, con un gato
- No viajes fuera de España
- AF: Padre con pólipos en el colon
- Tratamiento habitual: Omeprazol ocasional

Derivada por dolores y
eosinofilia: $1320/\text{mm}^3$

Enfermedad actual





Exploración física

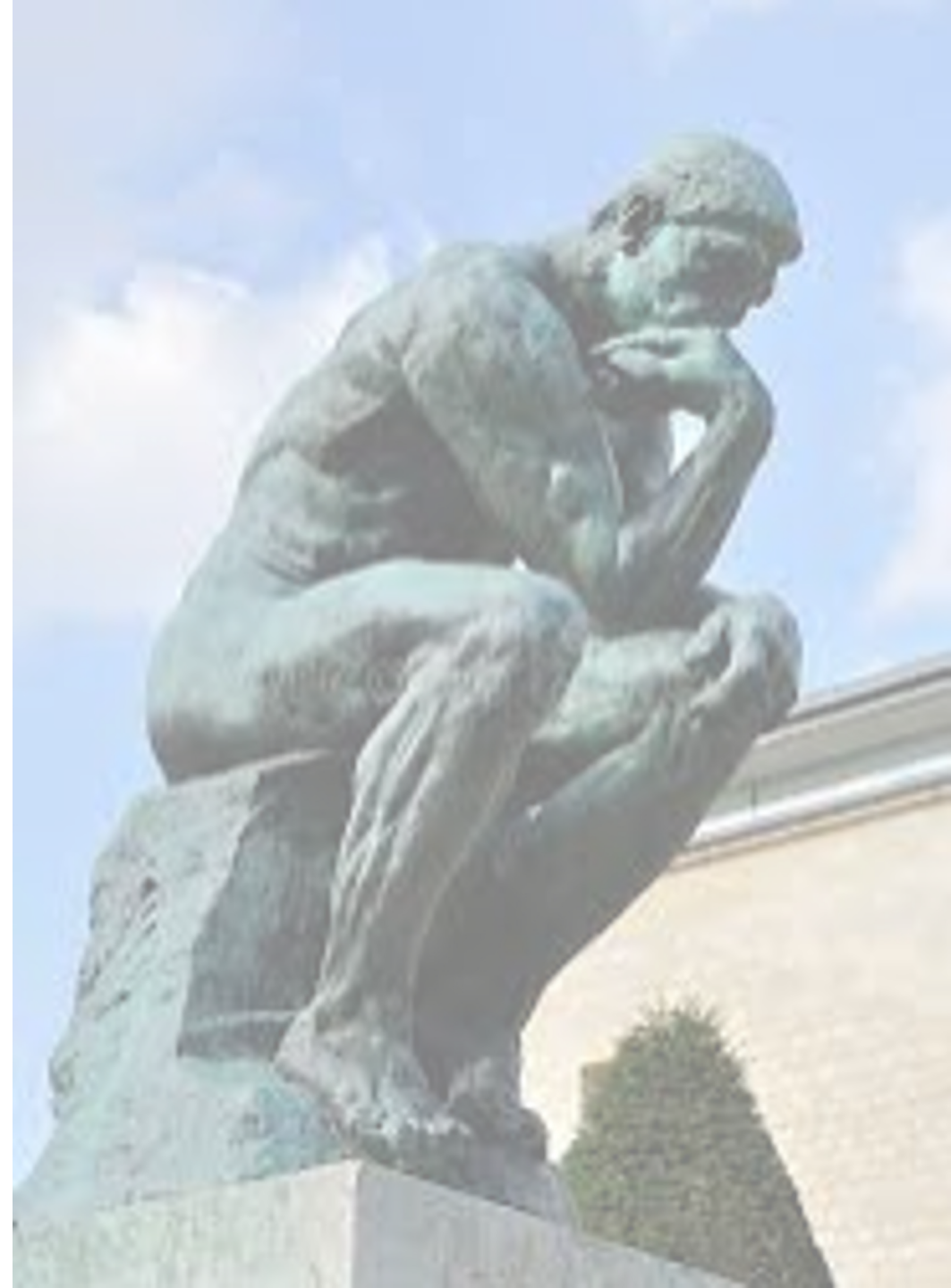
- BEG, eupneica.
- Sin adenomegalias palpables en territorios accesibles.
- Abdomen: Blando, no doloroso, sin masas ni visceromegalias.
- Extremidades: sin edemas ni otras alteraciones.

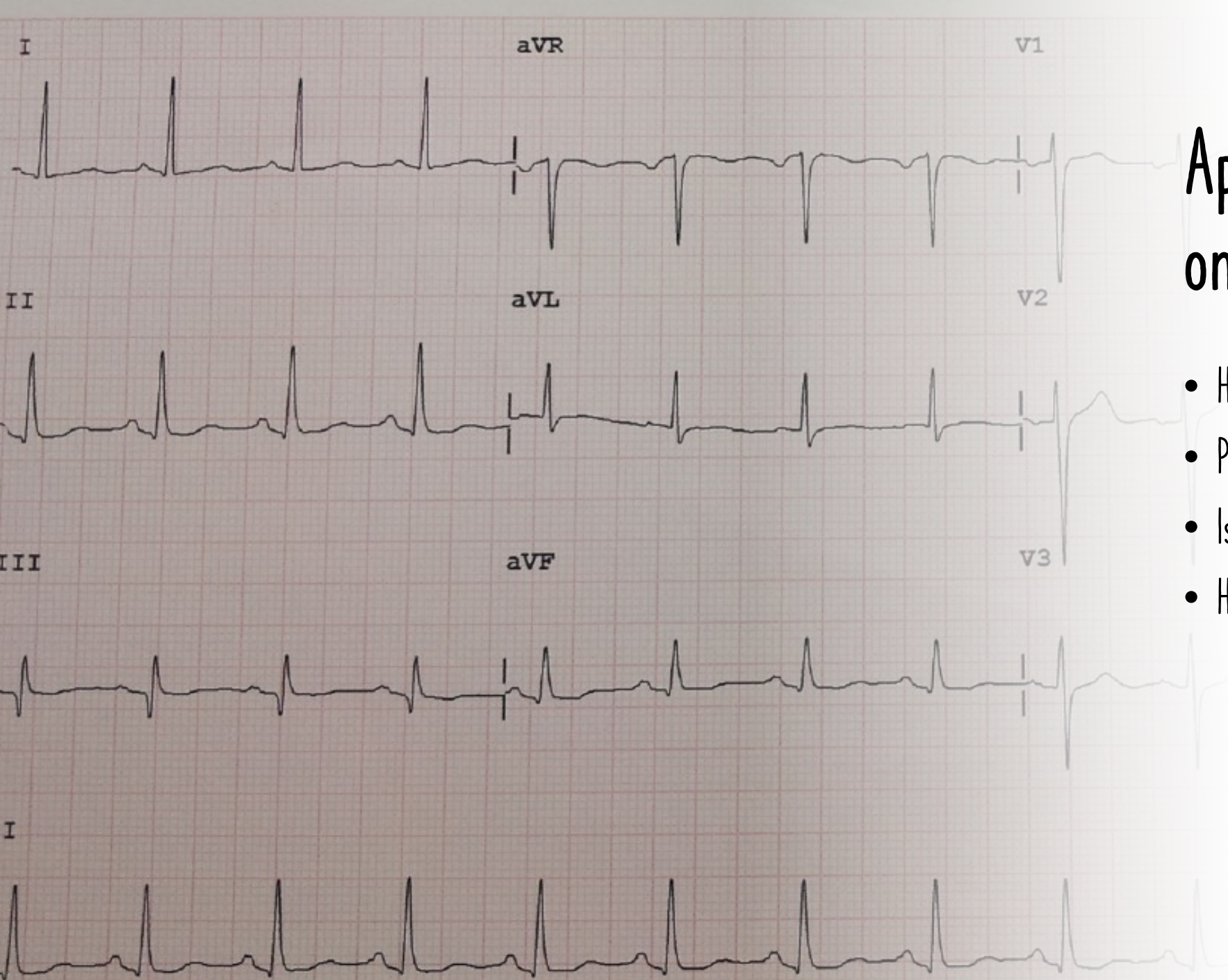
Pruebas complementarias

- Analítica:
 - Hemograma: Leucos 9700 (18%, 1770/mm³), series roja y plaquetaria normales. VSG 13.
 - Coagulación normal.
 - Bioquímica: Ca 10'6, P 2'96, PCR 12. Glucosa, función renal, úrico, PFH, CK, Troponina, LDH normales. Colesterol 195, TG 77.
 - Sedimento de orina: Cristales de oxalato cálcico.
 - Proteinograma: perfil gamma alterado.
- ECG: RS a 70 lpm. Aplanamiento difuso de onda T.
- Radiografía de tórax: normal
- Ecografía abdominal: normal
- Inmunofijación: banda monoclonal L y dudosa IgM-K.
- Inmunoglobulinas: IgG 2286. IgA, IgM e IgE total normales. Triptasa normal.
- Autoanticuerpos: ANA 1/320 (moteado). ANCA, DNA, ENAs negativos. C3 y C4 normal.
- Marcadores tumorales: B2-microglobulina 5.22.
- C.L. en suero: elevación K y L, con cociente K/L normal.

Discusión del caso

- Mujer joven sin datos epidemiológicos ni AP
- MC: Dolor y eosinofilia
- Dolor crónico mecánico lumbar e inflamatorio, ¿edemas?
- Sensibilización a hongos y atopia
- EF anodina
- Analítica alterada por inmunidad (sin RFA ↑): gammapatía, banda monoclonal, IgG ↑, ANA ↑, B2 microglobulina ↑.
- Hipercalcemia
- Imagen normal
- ECG con aplanamiento de T





Aplanamiento de la onda T

- Hipotiroidismo
- Pericarditis constrictiva
- Isquemia miocárdica crónica
- Hipopotasemia

Eosinofilia

Eosinofilia: $>500/\mu\text{L}$
Hipereosinofilia: >1500
Severa > 5000

TIPOS:

- Primarios
 - Trastornos hematológicos
- Secundarios
 - Alergias
 - Autoinmunes
 - Infecciones
 - Otros
- Idiopáticos



Causas de Eosinofilia

- Trastornos alérgicos
 - Asma, dermatitis atópica, rinitis
 - Hipersensibilidad por fármacos
- Enfermedades infecciosas
 - Helmintos
 - Ectoparásitos
 - Protozoos
 - Hongos
 - Virus
- Neoplasias
 - Síndromes hipereosinófilos primarios
 - Leucemias eosinofílicas
 - Linfomas
 - Mielomas
 - Tumores sólidos
- Trastornos inmunológicos
 - Inmunodeficiencias
 - Trastornos autoinmunes
- Trastornos eosinofílicos
 - Síndrome idiopático eosinófilo
 - GEPA
 - Trastornos eosinofílicos intestinales
- Otras causas
 - Exposición a radiación
 - Embolismo de colesterol
 - Hipoadrenalismo
 - Terapia con IL-2
 - Síndrome tóxico

Causas de Eosinofilia

- Enfermedades infecciosas

- Helmintos
- Ectoparásitos
- Protozoos
- ~~Hongos~~

- Trastornos eosinofílicos

- Síndrome idiopático eosinófilo
- ~~GEPA~~
- ~~Trastornos eosinofílicos intestinales~~

- Neoplasias

- Síndrome hipereosinófilo primario
- Leucemias eosinofílicas
- ~~Linfomas~~
- Mielomas
- ~~Tumores sólidos~~

- Trastornos inmunológicos

- ~~Inmunodeficiencias~~
- Trastornos autoinmunes

- ~~Trastornos alérgicos~~

- ~~Asma, dermatitis atópica, rinitis~~
- ~~Hipersensibilidad por fármacos~~

- ~~Otras causas~~

- ~~Exposición a radiación~~
- ~~Embolismo de colesterol~~
- ~~Hipoadrenalismo~~
- ~~Terapia con IL-2~~
- ~~Síndrome tóxico~~
- ~~Síndrome eosinofílico-mialgia~~

Infecciones con eosinofilia

POR HELMINTOS

En Europa:

- Eosinofilia aguda
 - Anisakidosis No clínica GI o alérgica
 - Dirofilariasis No clínica respiratoria
- Eosinofilia crónica
 - Hidatosis No clínica GI
 - Fasciolasis No clínica GI
 - Estrongiloidosis No clínica respiratoria o GI
 - Triquinosis No fiebre o miositis
 - Toxocariasis Gato, IgG ↑, no afectación ocular, hepática o pulmonar

POR OTROS PATÓGENOS

- Bartonella henselae
 - Enfermedad por arañazo de gato
 - No clínica compatible
- Toxoplasmosis
 - Gato
 - No inmunodeprimida
 - No clínica mononucleosis-like

Trastornos autoinmunes (I)

ARTRITIS REUMATOIDE

- ✓ Poliartritis
- ✓ Rigidez articular
- ✓ ANA+, sin otros Ac
- Clínica axial
- VSG y PCR negativas

ENFERMEDAD POR IgG4

- ✓ IgG ↑
- ✓ Afectación renal??
- No adenopatías o megalias
- Edad

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

- ✓ Artritis
- ✓ Afectación renal??
- ✓ ANA+
- No manifestaciones cutáneas, pulmonares o GI
- No pancitopenia
- No otros Ac

Trastornos autoinmunes (II)

POLIMIOSITIS

- ✓ Debilidad muscular de cintura escapular
- ✓ Artritis
- ✓ ANA+
- ✓ CK variable
- ✓ Alteración en el ECG
- ✓ Variante eosinofílica
- CK ↑
- No otros Ac

FASCITIS EOSINOFÍLICA

- ✓ Artritis
- ✓ Mialgias y miositis
- ✓ CK normal
- No RFA ↑
- Gammapatía policlonal

ESCLERODERMIA

- Poliartritis
- Mialgias
- ANA +
- No clínica cutánea, GI, neurológica...
- No otros Ac
- No engrosamiento cutáneo de dedos de ambas manos
- No Raynaud

Síndromes hipereosinófilos

TIPOS

- Primario o neoplástico
- Secundario o reactivo: parásitos, tumores sólidos, linfomas T.
- Idiopático
- Familiar

CLÍNICA

Frecuente:

- Debilidad y fatiga
- Tos
- Disnea
- Mialgias y angioedema
- Fiebre o exantema
- Rinitis

Complicaciones:

- Dermatológica
- Pulmonar
- GI
- Cardíaca
- Neurológica

ANALITICA (de los SHE)

- >1500 en 2 determinaciones
- ↑ Triptasa
- ↑ VitB12
- ↑ Igs, especialmente IgE
- Alteración plaquetaria
- Anemia??
- Alteraciones en el ECG

Neoplasias y gammopatías monoclonales

MIELOMA MÚLTIPLE

- ✓ Dolor lumbar
- ✓ Hipercalcemia
- ✓ Eosinofilia
- ✓ Hipergammaglobulinemia
- ✓ B2-microglobulina ↑
- Edad de la paciente (2%)
- Función renal, coagulación, VSG y Hb normal

OTRAS GAMMAPATÍAS

- GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INCIERTO
 - ✓ Hipergammaglobulinemia
 - Criterios compatibles con otras enfermedades
- AMILOIDOSIS PRIMARIA
 - ✓ ↑ cadenas ligeras
 - ✓ Edemas
 - Cociente K/L
 - No órganos diana, polineuropatía

LEUCEMIA EOSINOFÍLICA (LAM-M4)

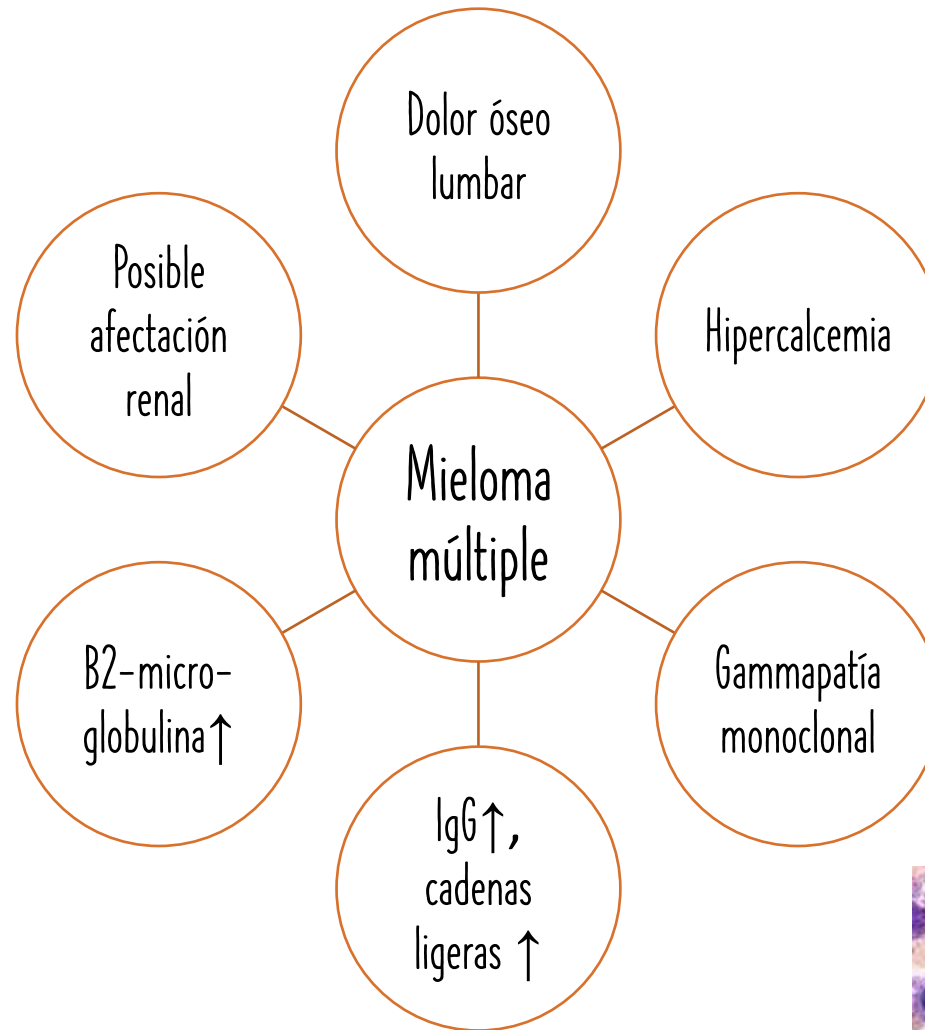
- ✓ Dolor óseo, artritis
- No pancitopenia
- No clínica habitual
- No frotis alterado

Mieloma múltiple

IgG más frecuente

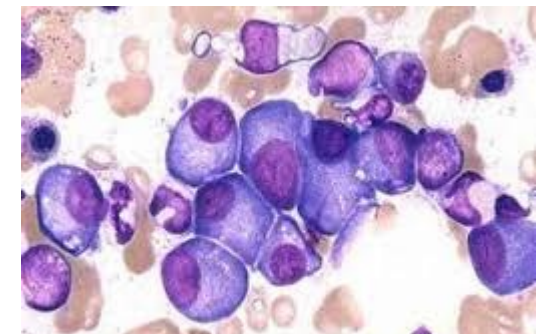
FORMAS ESPECIALES

- MM no secretor
- MM quiescente
- MM de cadenas ligeras (de Bence-Jones)
- MM osteoclástico (síndrome POEMS)
- Plasmocitomas localizados
- Leucemia de células plasmáticas



- × Edad
- × Función renal
- × Coagulación
- × VSG
- × Hb

M0: >10% células plasmáticas



Presunción diagnóstica

- MIOSITIS EOSINOFÍLICA
- Mieloma múltiple de cadenas ligeras
- S. Hipereosinófilo Primario



Ampliación del estudio

- Completar anamnesis: fiebre, pérdida de peso...
- Exploración neurológica, dermatológica y ginecológica
- Incluir en la analítica: VitB12 y ampliar autoinmunidad con antiJo1, antiMI, antiTIF
- EMG
- Biopsia muscular
- Orina de 24 horas (proteinograma e inmunofijación en orina).
- Radiografías óseas
- TC body (buscar neoplasias)





¡Muchas gracias!

Y ahora la resolución del caso...

Bibliografía

- Pérez-Arellano J. L., Pardo J., Hernández-Cabrera M., Carranza C., Ángel-Moreno A., Muro A.. Manejo práctico de una eosinofilia. An. Med. Interna (Madrid) [Internet]. 2004 Mayo [citado 2022 Dic 13]; 21(5): 44-52. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992004000500010&lng=es.
- https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-patient-with-unexplained-eosinophilia?search=eosinofilia&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- https://www.uptodate.com/contents/eosinophil-biology-and-causes-of-eosinophilia?sectionName=MAJOR%20CAUSES%20OF%20EOSINOPHILIA&search=eosinofilia&topicRef=5691&anchor=H199339848&source=see_link#H199339848
- https://www.uptodate.com/contents/infectious-causes-of-peripheral-eosinophilia?search=eosinofilia&topicRef=100544&source=see_link#H490446840
- https://www.uptodate.com/contents/hypereosinophilic-syndromes-clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis?sectionName=Myeloproliferative%20HES%20variants&search=eosinofilia&topicRef=100544&anchor=H7&source=see_link#H22
- Diagnóstico y tratamiento médico (DTM). Green Book. Capítulo A10: Eosinofilia. Marbán. 2015.
- Medicina Interna. Farreras-Rozman. 18º edición. Capítulo 206: Gammapatías monoclonales.

OTRO CASO DE EOSINOFILIA

Sesión clínica 14/12/22

Julia Rodriguez

Luis Marcos



CASO CLÍNICO

ANTECEDENTES PERSONALES: Mujer de 36 años de edad. No AMC ni hábitos tóxicos. Sin antecedentes patológicos de interés. Trabaja como administrativo. Vive en medio urbano. No refiere viajes fuera de España. Tiene un **gato**. Antecedentes familiares: Padre pólipos en colon. Tratamiento: Demilos, Hidroferol y Omeprazol ocasionalmente

ENFERMEDAD ACTUAL: Unos 3 meses antes de la consulta comienza con lumbalgia de características mecánicas. Posteriormente sensación de **“agarrotamiento”** o **“tirantez”** generalizada afectando a brazos, piernas, cuello; incluso al abrir la boca. La sensación de rigidez es mayor a primera hora de la mañana o tras reposo prolongado. Molestia al estirar los brazos que incluso la llega a despertar. A la vez leve edematización de tobillos sin signos de inflamación. No existe claro dolor articular. **No hay Raynaud ni lesiones cutáneas**. No refiere picaduras; algún arañazo de su gato. Había sido vista por alergología que descarta alergia a pelo de gato y la diagnóstica de sensibilización a hongos y atopia. Unos días antes del inicio de síntomas había recibido la primera dosis de vacuna para SARS-COV2 (Pfizer).

CASO CLÍNICO

EXPLORACIÓN FÍSICA: BEG, eupneica. Sin adenomegalias palpables en territorios accesibles. Abdomen: Blando, no doloroso, sin masas ni visceromegalias. Extrem: sin edemas ni otras alteraciones.

DATOS COMPLEMENTARIOS:

- ANALÍTICA: Hemograma: Leucos 9700 (Eo 18%; 1770/mm³); series roja y plaquetaria normales. VSG 13. PCR 12. Coagulación: normal. BQ: Ca 10.6, P 2.96; glucosa, func renal, úrico, pruebas hepáticas, CK, Tn, LDH normales. Colest 195, Tg 77. SO: Cristales de oxalato cálcico. Proteinograma: Perfil gamma alterado. Inmunofijación: banda monoclonal L y dudosa IgM-K. Inmunoglobulinas: IgG 2286; IgA, IgM normales. IgE total normal. Triptasa normal. ANA 1/320 (moteado). B2-microglobulina 5.22. C.L. en suero: elevación K y L, con cociente K/L normal.
- ECG: RS a 70 lpm. Aplanamiento difuso de onda T.
- Rx tórax: normal
- Ecografía abdominal: Normal.

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años con eosinofilia, síntomas esqueléticos (limitación movimiento) y:

- Gammapatía monoclonal
- Hipercalcemia
- Elevación B2-microglobulina
- ANA positivos

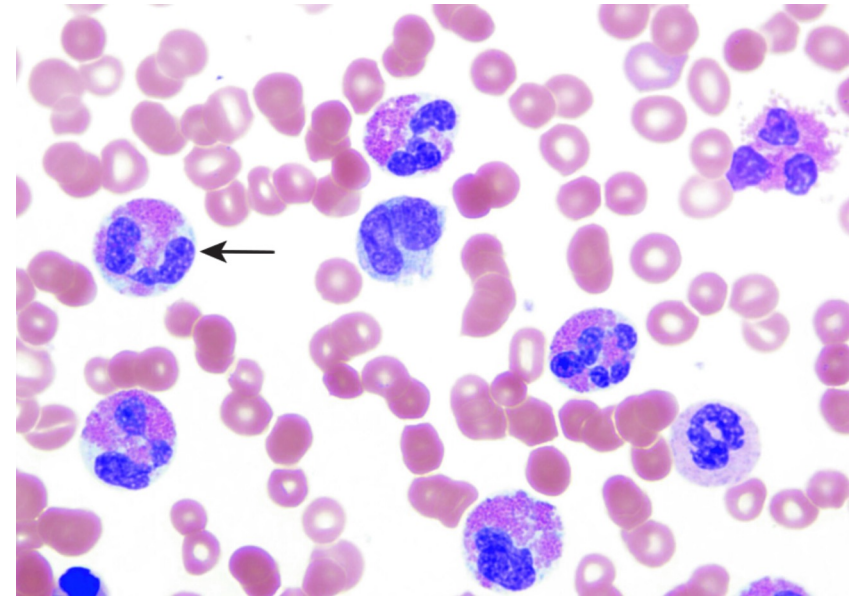


- Repetido:
 - Hipergammaglobulinemia con bandas IgG-L, IgM-L, IgG-K, L y K.
 - Proteinuria BJ negativa
 - Calcemia y calciuria normales.
 - PTHi normal

- Repetido:
 - ANA +
 - Resto AutoAc y C' normales

EOSINOFILIA: CONCEPTOS

- **Eosinofilia:** Número absoluto de Eo (NAE) en sp > 500/mm³
 - Leve: NAE entre 500 y 1500
 - Moderada: NAE entre 1500 y 5000
 - Severa: NAE > 5000
- **Hipereosinofilia:** NAE > 1500/mm³ y/o hipereosinofilia tisular:
 - M.O.: > 20%
 - Infiltración tejido por Eo
 - Depósito de proteínas de gránulos de Eo
- **Síndromes hipereosinofílicos:** NAE > 1500/mm³ (mantenidos en 1 mes) y afectación orgánica



SUBTIPOS DE HIPEREOSINOFILIA

Features of hypereosinophilic syndrome (HES) variants

Terminology for HES variants	Subtypes/identified abnormalities/examples	Clinical and laboratory features
Myeloid variants	<i>PDGFRB</i> and <i>FGFR1</i> rearrangements <i>JAK2</i> point mutation and translocation Chronic eosinophilic leukemia, not otherwise specified, on the basis of blast count in peripheral blood and/or bone marrow or of a clonal cytogenetic abnormality	↑ Serum B12 Anemia and/or thrombocytopenia Hepatomegaly and/or splenomegaly Circulating leukocyte precursors
	Deletion on 4q12 → <i>FIP1L1-PDGFRα</i> fusion	May show ↑ serum tryptase + mast cell abnormalities
		<i>PDGFRα</i> or <i>PDGFRB</i> rearrangement-associated disease occurs almost exclusively in males
T cell lymphocytic variants (L-HES)	Aberrant IL-5-producing T cells Example: CD3-CD4+ T cell-associated disease	Prominent skin findings (including plaques, erythroderma, urticaria) Polyclonal hypergammaglobulinemia Usually a benign lymphoproliferative disorder, but may progress to T cell lymphoma
Familial HES	Mapped to 5q 31-33	Asymptomatic eosinophilia from birth, autosomal dominant Progression to other forms of HES may occur
Idiopathic HES		Multisystem involvement with varied signs/symptoms
Organ-restricted HES	Examples include eosinophilic gastrointestinal disease, chronic eosinophilic pneumonia, and others	Peripheral blood eosinophilia associated with eosinophilic infiltration and associated signs/symptoms in a single organ
Specific/defined syndromes associated with hypereosinophilia	Examples include episodic angioedema with eosinophilia, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA, formerly Churg-Strauss), other disorders associated with immune dysregulation	Marked eosinophilia in the setting of an underlying disorder associated with eosinophilia; the precise role of eosinophils in the disease manifestations remains uncertain

HES: hypereosinophilic syndromes; *PDGFRB*: platelet-derived growth factor receptor beta; *FGFR1*: fibroblast growth factor receptor 1; *JAK2*: Janus kinase 2; *FIP1L1*: Fip1-like1; *PDGFRα*: platelet-derived growth factor receptor alpha; L-HES: lymphocytic variant HES; IL-5: interleukin-5.

SUBTIPOS DE HIPEREOSINOFILIA

SUBTIPO CLÍNICO	DEFINICIÓN	EJEMPLOS
Mieloide (clonal, neoplásico)	Eosinofilia neoplásica o clonal presunta o demostrada	Neoplasias mieloides asociadas a <i>PDGFR</i> Leucemia eosinofílica no especificada de otra manera (revisada en la referencia 6)
Linfocítico	Eosinofilia secundaria a producción de interleucina 5 u otras citocinas promotoras de eosinófilos por linfocitos aberrantes y/o clonales	—
Familiar	Hipereosinofilia en múltiples generaciones	Eosinofilia familiar autosómica dominante
Idiopático	Causa desconocida y exclusión de otros subtipos clínicos	—
Solapado	Trastornos de los eosinófilos, clínicamente definidos, incluidos los que afectan a un solo órgano, solapados en la presentación con el síndrome hipereosinofílico de variante idiopática o linfocítico	Enfermedad gastrointestinal eosinofílica Fascitis eosinofílica Granulomatosis eosinofílica con polivascularitis Síndrome de Wells Angioedema con eosinofilia episódico
Secundario (asociado)	Eosinofilia en un contexto de diagnóstico diferenciado en el que la eosinofilia se ha descrito en un subgrupo de pacientes	V. tabla 161-2
Hipereosinofilia de significación desconocida	Hipereosinofilia asintomática sin evidencia de manifestaciones en órgano terminal o etiología mieloides primaria	—

CAUSAS SECUNDARIAS DE HIPEREOSINOFILIA

CATEGORÍA	ETIOLOGÍAS	COMENTARIOS
Infeción		Revisada en la referencia 10
Helmíntica	Varias	Más pronunciada al principio de la infección y con especies invasivas de tejidos
Protozoaria	Infección por <i>Isopora belli</i> Infección por <i>Sarcocystis</i>	Otras infecciones protozoarias no se asocian a eosinofilia
Ectoparasitaria	Sarna Miasis	Reacciones de hipersensibilidad
Viral	Enfermedad por el VIH	Enfermedad avanzada
Bacteriana	Tuberculosis crónica	Infrecuente
Fúngica	Coccidioidomicosis Criptococosis	La eosinofilia puede complicar una amplia variedad de infecciones fúngicas
Neoplasia	Linfoma Leucemia Carcinoma	De Hodgkin, no hodgkiniano En especial, leucemias de linfocitos T y LLA de células pre-B Mayoritariamente adenocarcinoma
Hipersensibilidad a fármacos	Varias	Fármacos con y sin receta, suplementos dietéticos
Inmunodeficiencia	Varias	Síndromes de hiper-IgE Síndrome de Omenn Otros (revisados en la referencia 11)
Trastornos autoinmunitarios y otros trastornos inmunitarios	Varias	Sarcoidosis Enfermedad intestinal inflamatoria Enfermedad de IgG4 Otros
Otros	Embolia por colesterol Hiposuprarrenalismo Radiación Estado postrasplante Tratamiento con citocinas: IL-2, GM-CSF	—

GM-CSF, factor estimulador de colonias de granulocitos-macrófagos; IgE, inmunoglobulina E; IgG4, inmunoglobulina G4; IL-2, interleucina 2; LLA, leucemia linfoblástica aguda; VIH, virus de inmunodeficiencia humana.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO

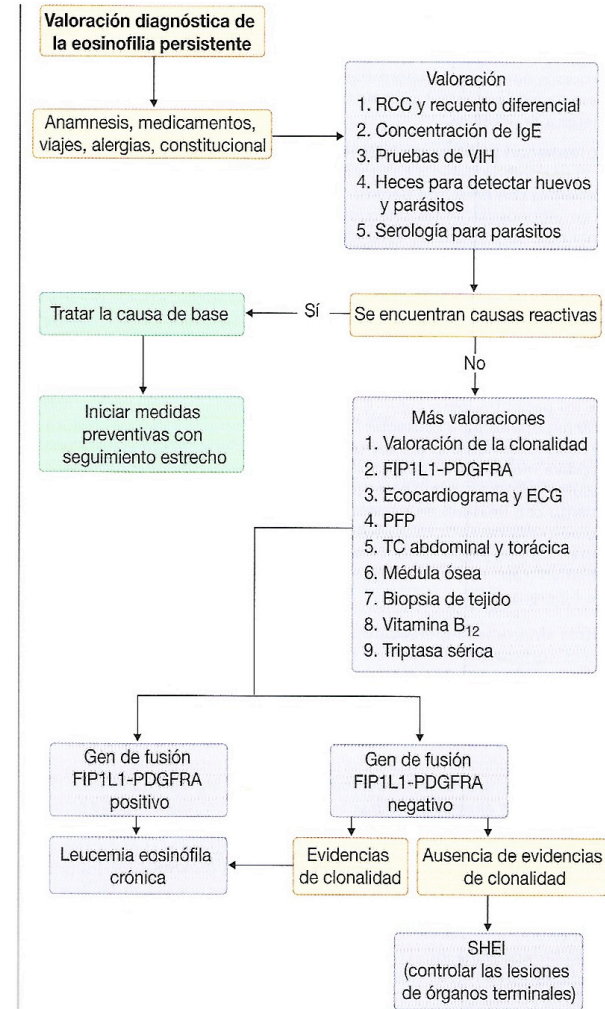
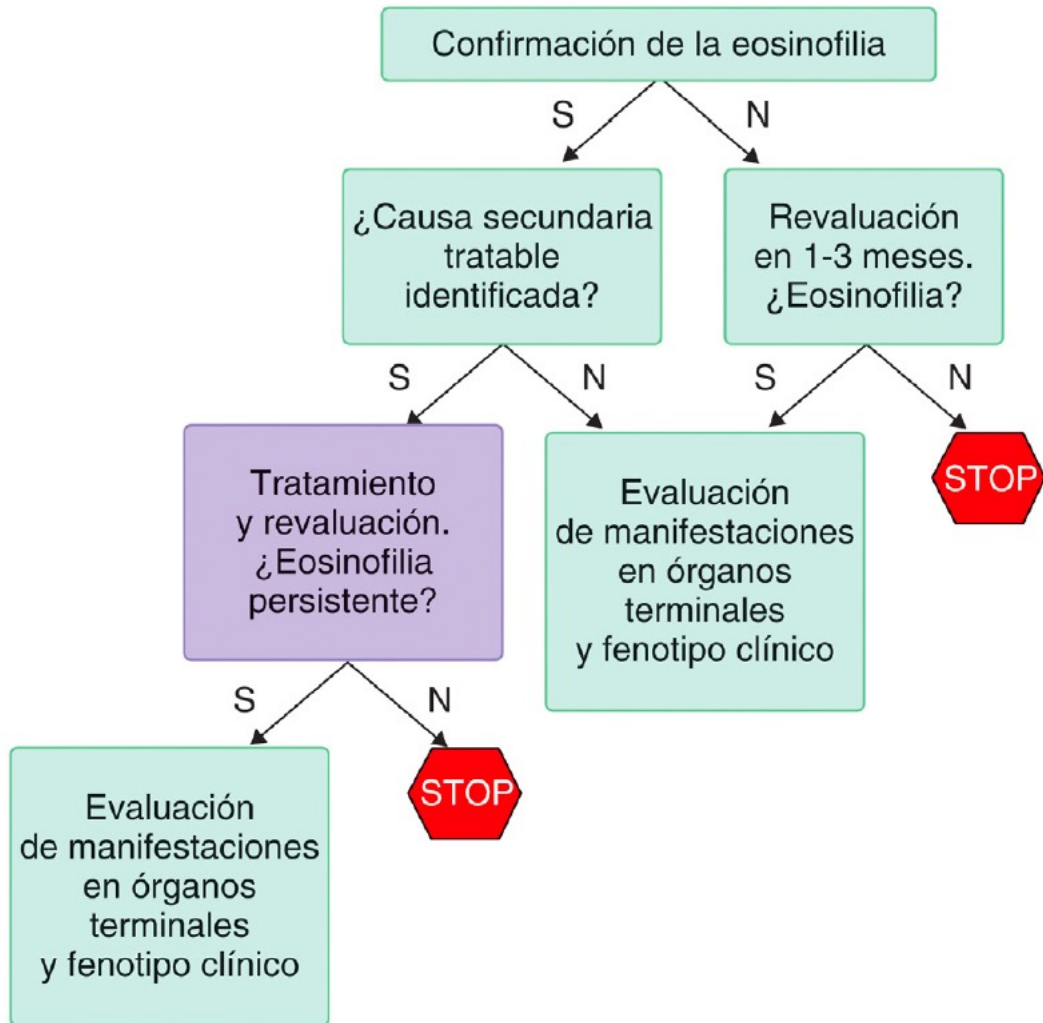


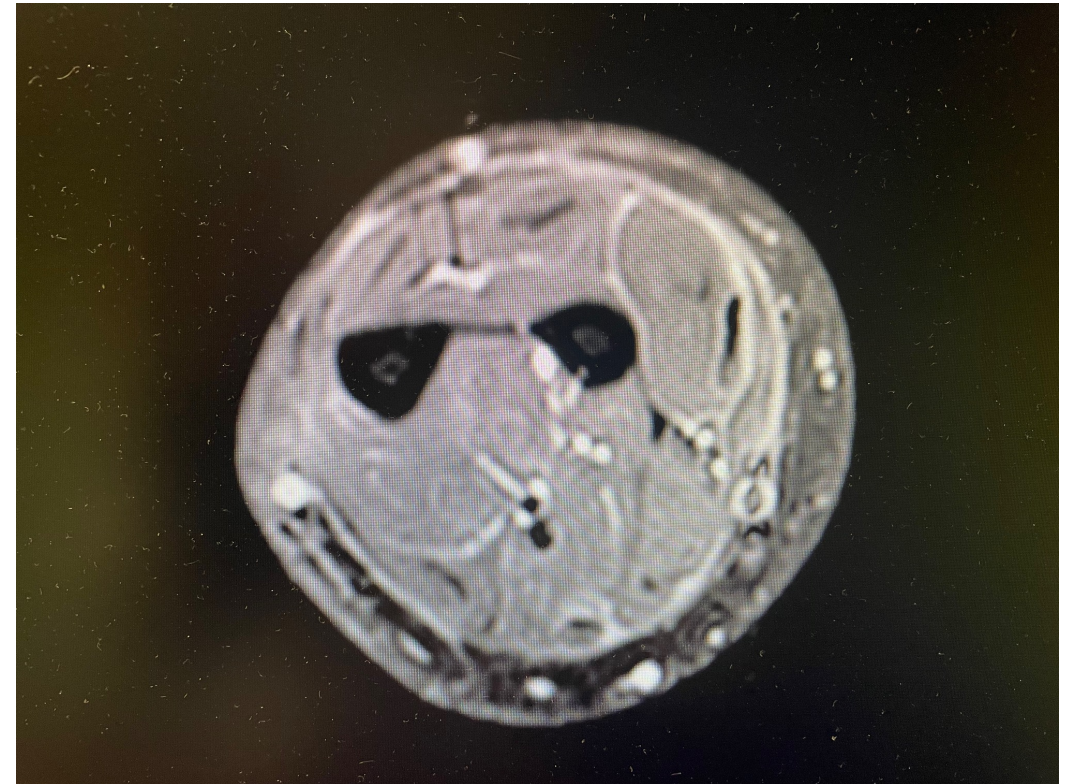
FIGURA 176-2 • Valoración diagnóstica de una eosinofilia persistente. RCC = recuento celular completo; TC = tomografía computarizada; ECG = electrocardiograma; IgE = inmunoglobulina E; SHEI = síndrome hipereosinofílico idiopático; VIH = virus de la inmunodeficiencia humana; PDGFRA = factor de crecimiento derivado de las plaquetas α ; PFP = pruebas de función pulmonar.

CASO CLÍNICO

- Serologías: VIH, Lues, Toxoplasma, Bartonella, Hidatidosis, Strongyloides, Fasciola, Toxocara, IgE-Anisakis negativas.
- Autoinmunidad: **ANA 1/320** (moteado); ANCA, DNA, ENAs, ACA y anti-B2 microglob negativas. C3 y C4 normal. F.R. y anti-CCP negativos.
- Otros: IgE total, Triptasa normales. Gen fusión FIP1L1-PDGRA negativo. FAG normal. B12 normal. Cortisol basal 15.
- Frotis s.p.: Eosinófilos de aspecto maduro
- TAC tóraco-abdominal: Normal
- Ecocardiograma: Normal

CASO CLÍNICO

- RM antebrazo y mano derechos: Engrosamiento y aumento de señal difuso generalizado de la fascia profunda de la extremidad superior derecha, más evidente en las uniones miofasciales. Es más llamativo en la mano y muñeca. Hiperseñal e hiperrealce de la fascia intermuscular, sin clara afectación del músculo subyacente (no sugiere miositis). Hallazgos **compatibles con fascitis eosinofílica**.



CASO CLÍNICO

- Biopsia de fascia de antebrazo derecho: *Tejido fibroconectivo con capilares levemente dilatados e hiperémicos rodeados de moderado infiltrado linfoplasmocitario dispuesto a su alrededor y de forma dispersa y difusa en todo el tejido, no observándose tejido celular subcutáneo ni tejidos profundos* (NOTA: hallazgos inespecíficos, no pudiéndose valorar el tejido suprayacente ni profundo por lo que no se puede realizar diagnóstico anatomopatológico concluyente, pero en el contexto clínico podría ser compatible con fascitis eosinofílica). **HALLAZGOS COMPATIBLES CON FASCITIS EOSINOFÍLICA.**
- Evolución:
 - Tras corticoides: mejoría sintomática sin llegar a desaparecer sensación de tirantez. Normalización inmediata de cifra periférica de eosinófilos
 - Posteriormente se le añadió MTX y finalmente Tocilizumab

FASCITIS EOSINOFÍLICA

DEFINICIÓN: Síndrome infrecuente de etiología desconocida caracterizado por una fase inicial de eritema y edema de miembros y tronco y más tarde por engrosamiento colágeno de la fascia subcutánea. Cursa con marcada eosinofilia, aunque puede faltar en fases muy tempranas y es menor en fases avanzadas.

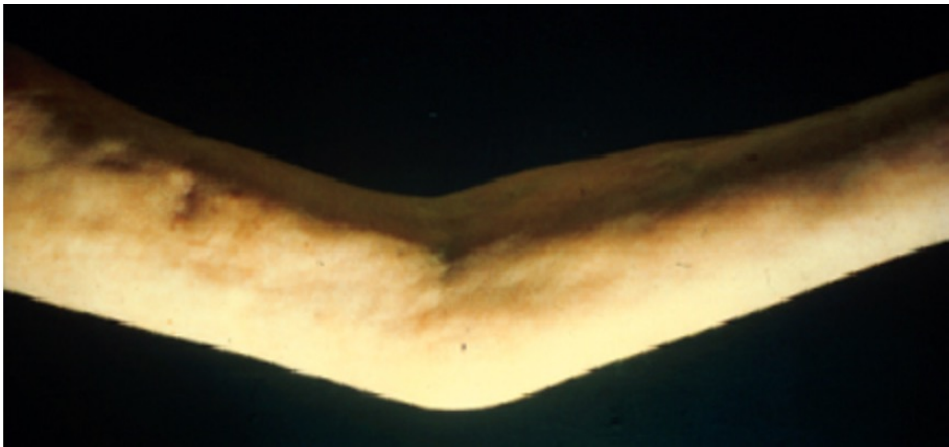
ETIOLOGÍA:

- Desconocida
- Diferentes desencadenantes o factores asociados:
 - Ejercicio extremo
 - Hemodiálisis
 - Borrelia
 - Enfermedad de injerto contra huésped
 - Fármacos: DFH, ramipril, heparina sc, nivolumab...
 - Enfermedades autoinmunes: Tiroiditis, CBP, LES, Sjögren, enfermedades hematológicas

FASCITIS EOSINOFÍLICA: CLÍNICA

Inicio habitualmente **agudo**. También formas subagudas. Limitación movimiento áreas afectadas.

- AFECTACIÓN CUTÁNEA:
 - Inicial: edema sin fóvea y eritema. Habitualmente bilateral y simétrico
 - Posteriormente: Induración simétrica (“piel de naranja”)
 - Signo del “surco”

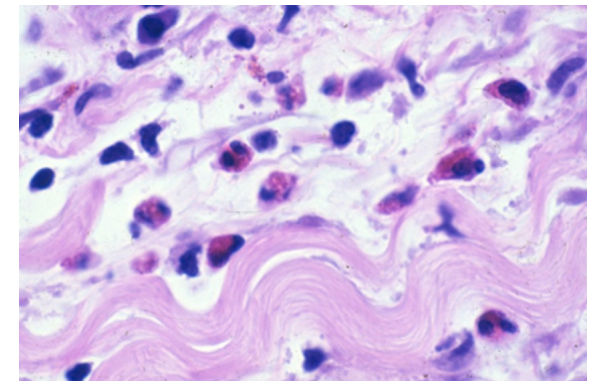
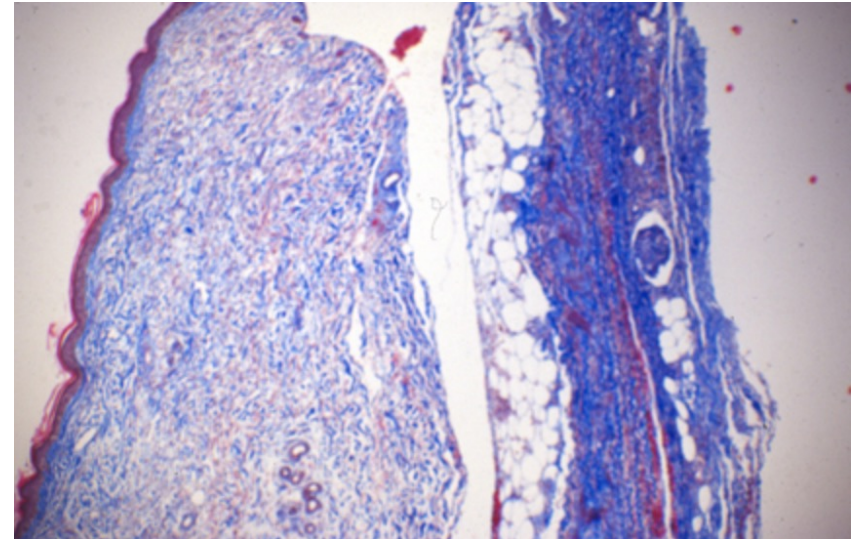


FASCITIS EOSINOFÍLICA: CLÍNICA

- ARTRITIS (40%):
 - Articulaciones adyacentes a zonas afectas
- MIALGIAS/MIOSITIS:
 - Dolor y debilidad. Perimiositis.
- NEUROPATÍAS:
 - Neuropatía craneal
 - Túnel Carpo
 - Mononeuritis múltiple
- AFECTACIÓN VISCERAL:
 - Serositis: D. pleural, D. pericárdico
 - Nefropatía
- ASOCIACIÓN CON ENFERMEDADES HEMATOLÓGICAS (> 10%):
 - Anemia aplásica
 - Trombocitopenia amegacariocítica adquirida
 - Síndromes mieloproliferativos
 - Síndromes mielodisplásicos
 - Linfoma
 - Leucemias: linfocítica y eosinofílica
 - Mieloma múltiple
 - Hemoglobinuria paroxística nocturna

FASCITIS EOSINOFÍLICA: DIAGNÓSTICO

- Sospecha clínica:
 - Lesiones cutáneas típicas y eosinofilia
 - Habitualmente sin afectación sistémica
- Laboratorio:
 - Eosinofilia (transitoria y no correlación con gravedad)
 - Elevación RFA (VSG y PCR) en más del 50%
 - Hipergammaglobulinemia policlonal
 - No asociación especial con ANA +. CK normal
- RM:
 - Inflamación fascia perimuscular
- Biopsia:
 - Hallazgos no patognomónicos
 - Afectación fascia y tejido subcutáneo profundo
 - Fases iniciales: Edema e infiltrado inflamatorio (linfos, histiocitos, CP y Eo)
 - Los eosinófilos pueden estar ausentes.
 - Productos de degranulación Eo con actividad fibrogénica
 - Finalmente: fibrosis



FE: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Esclerodermia localizada (**Morfea**): Progresión lenta y ausencia eosinofilia
- **Esclerosis sistémica**: Raynaud. Afectación de manos y pies. Afectación sistémica
- Fibrosis sistémica nefrogénica (**Gadolinio** en ERC avanzada): Afectación de manos y pies. Ausencia de eosinofilia
- **Escleromixedema**: Acúmulo de material mucinoso amorfo en dermis. Puede ser paraneoplásico. Pápulas céreas rojas y GM
- **Escleredema**: Induración cutánea difusa sin autoAc ni inflamación. Asociado a DM, discrasias CP y GM
- Síndrome de eosinofilia y mialgia (**L- Triptófano**): Indistinguible. Puede haber síntomas sistémicos
- Síndrome del **aceite tóxico**: Afectación neurológica, pulmonar, contracturas articulares...
- Enfermedad de **injerto contra huésped**

FASCITIS EOSINOFÍLICA: TRATAMIENTO

- **Corticoides:** Prednisona: 1 mg/Kg inicial (respuesta 75%); descenso lento y gradual
- **Metotrexato:** Si no respuesta o recaída
- **Alternativas** a MTX: Micofenolato, Hidroxicloroquina
- **Otros:** Tocilizumab, Baricitinib, AZT, Infliximab, Rituximab, Gammaglobulinas...
- **Cirugía** (en formas resistentes): Fasciectomía

BIBLIOGRAFÍA

• Amy D. Klion. “Síndromes einozólicos. Goldman-Cecil. Tratado de medicina interna, 161, 1117-1120

• UpToDate

Muchas Gracias

