

# FASCITIS EOSINOFÍLICA- LIKE: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Daniel Martín Hidalgo (trabajo de fin de grado 2020-2021), Cristina Hidalgo Calleja 1 Concepción Román Curto 2 Lucía López Corral 3 . 1 Servicio de Reumatología del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca 2 Servicio de Dermatología del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca 3 Servicio de Hematología del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

**INTRODUCCIÓN** La fascitis eosinofílica (FE) es una enfermedad inflamatoria crónica poco frecuente caracterizada por mialgias, endurecimiento de los tejidos blandos, eosinofilia periférica y aumento de los reactantes de fase aguda, a menudo se desencadena tras un ejercicio físico intenso. Su aparición se ha descrito como una complicación poco frecuente tras el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticas (alo-TPH) en el contexto de la enfermedad injerto contra huésped crónica (EICHc). Su etiopatogenia no es bien conocida y habitualmente el tratamiento con corticoides sistémicos es eficaz.

**OBJETIVO** Describir las características clínico-biológicas, abordaje terapéutico y su respuesta en una serie de casos con FE-like en el contexto de la EICHc.

**MATERIAL Y MÉTODOS** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de las características clínicas de 39 pacientes afectados por FE-like seguidos en una consulta multidisciplinar de EICHc corticorretractaria, iniciada en marzo de 2014. Se recogieron variables demográficas habituales, características clínicas relacionadas con el trasplante y con la EICHc, parámetros de laboratorio, terapias de rescate y su respuesta. El análisis estadístico se realizó con el paquete estadístico SPSS 25.0

**RESULTADOS:** Veintidós (56,4%) pacientes eran varones con una edad media de 56 años (rango de 6 a 78). La leucemia mieloblástica aguda fue la causa más frecuente del trasplante en 17 (43,6%) pacientes. Las características basales y relacionadas con el trasplante se reflejan en la Tabla 1. En la tabla 2 se detallan las manifestaciones clínicas de la EICHc, destacando que más de la mitad de los pacientes habían presentado EICHa (EICHc quiescente) y el compromiso cutáneo concomitante en 35 (89,7%) de los pacientes. En la tabla 3 se muestran las características clínicas y terapias administradas. Es preciso señalar que las manifestaciones músculoesqueléticas prodrómicas inespecíficas aparecieron hasta en el 80% de los pacientes con un impacto sobre la función física en un 35%. La mediana de líneas de tratamientos recibidas fue de 3. Se alcanzó algún grado de respuesta en la práctica totalidad de los pacientes (con respuesta completa en el 41%). 7 (17,9%) fallecieron durante el seguimiento (Tabla 4)

Tabla 1: Características basales y relacionadas con el trasplante	
Variables	N (%) / Mediana (rango)
<b>N</b>	39
<b>Edad al reclutamiento (años)</b>	56 (6 – 78)
<b>Sexo masculino / femenino</b>	22 (56,4%) / 17 (43,6%)
<b>•Diagnóstico</b> •LMA <sup>1</sup> / LNH <sup>2</sup> / LLA <sup>3</sup> •SMD <sup>4</sup> / SMP <sup>5</sup> •Otros (EH <sup>6</sup> , MM <sup>7</sup> , LMC <sup>8</sup> , LLC <sup>9</sup> )	17 (43,6%) / 9 (23,1%) / 4 (10,3%) 5 (12,8%) / 2 (5,1%) 2 (5,1%)
<b>•Tipo TPH</b> •Emparentado •No emparentado	21 (53,8%) 18 (46,2%)
<b>•HLA</b> •Idéntico. •1 mismatch. •Haploidéntico.	37 (94,9%) 1 (2,6%) 1 (2,6%)
<b>•Acondicionamiento</b> •Intensidad reducida. •Mieloblástico.	21 (53,8%) 18 (46,2%)
<b>•Fuente de progenitores hematopoyéticos</b> •Sangre periférica •Médula ósea •Cordón umbilical	38 (97,4%) 1 (2,8%) 0 (0%)
<b>•Profilaxis de EICH</b> •TACRO + RAPA +/- MMF •TACRO / CSA + MTX •TACRO + MTX + ATG •TACRO + MMF + Cy	17 (43,5%) 6 (15,4%) 15 (38,4%) 1 (2,6%)
<b>•EICHa 10( Sí / No)</b> •Grado 2-4 •Grado 3-4	27 (69,2%) / 12 (30,8%) 22 (56%) 5 (12,9%)

1. Leucemia mieloide aguda. 2. Linfoma no Hodking 3. Leucemia linfoblástica aguda. 4. Síndrome mielodisplásico 5. Síndrome mieloproliferativo 6. Enfermedad de Hodking 7. Mieloma múltiple. 8. Leucemia mieloide crónica. 9. Leucemia linfática crónica. 10. Enfermedad injerto contra huésped aguda

**CONCLUSIONES** Los síntomas inespecíficos como rigidez, edema o artromialgia en los pacientes sometidos a alo-TPH pueden ser factores predictores del desarrollo de EICH esclerótica tipo FE-like y precisan de una vigilancia estrecha para poder realizar un diagnóstico precoz de la enfermedad. Es necesario profundizar en la patogénesis de esta entidad y en el abordaje multidisciplinar para mejorar el pronóstico de los pacientes con EICH.

Tabla 2: Características clínicas EICHc	
Variables	N (%) / Media (DS)
<b>N</b>	39
<b>Tiempo entre TPH y 1ª vista en consulta multidisciplinar (meses)</b>	17 (6-66)
<b>Tipo de EICHc</b> Progresivo / Quiescente / De novo	7 (18%) / 20 (51,2%) / 12 (30,8%)
<b>•Tipo de órganos afectados</b> •ECOG : 1 / 2 / 3 •MUCOSA ORAL •MUCOSA OCULAR •MUCOSA GENITAL •GASTROINTESTINAL •HÍGADO •PULMÓN •CUTÁNEO	16 (41 %) / 6 (15,4%) / 0 18 (46,2%) 18 (46,2%) 4 (10,3%) 2 (5,2%) 7 (18%) 5 (12,8%) 35 (89,7%)
<b>Score global de EICH crónico NIH</b> Moderado / grave	0 / 39 (100%)

Tabla 4. Evolución de los pacientes	
<b>•Mejor Respuesta Alcanzada</b> •Respuesta completa. •Respuesta parcial. •Refractariedad. •EGP < 4 •EGM < 4.	16 (41%) 20 (51,3%) 2 (5,1%) 22 (56,4%) 22 (56,4%)
<b>•Complicaciones óseas:</b> •Osteonecrosis avasculares / Fx vertebrales	3 (7,8%)
<b>Éxitus</b> •Recaída •Progresión de EICHc •Infección •Otros	7 (17,9%) 2 1 2 2

Tabla 3: Características clínicas y terapias administradas en los pacientes con fascitis (N=39)	
Variables	N (%) / Mediana (rango)
<b>Síntomas prodrómicos inespecíficos:</b> Ausentes •Rigidez •Artromialgias •Edemas •Calambres •Tirantez cutánea	8 (20,5%) 33 (84,6%) 24 (61,3%) 11 (28,2%) 9 (23%) 29 (74,4%)
<b>Contracturas articulares</b>	14 (35,8%)
<b>ROM (rango de movilidad articular) limitado</b> leve/moderado/grave	23 (59%) / 10 (25,6%) / 1 (2,6%)
<b>Limitación de la movilidad de miembros superiores</b> •P-ROM hombro •P-ROM-codos •P-ROM carpos/dedos	23 (58,9%) 13 (33,4%) 19 (50%)
<b>Limitación de la movilidad de miembros inferiores</b> •P-ROM tobillos	14 (35,9%)
<b>Afectación cutánea asociada:</b> Esclerodermia superficial •Esclerodermia profunda •Mixta (esclerodermiforme/liquenoide) •Esclerodermia combinada	35 (89,7%) 2 (5,1%) 33 (84,6%) 13 (33,3%) 18 (46,2%)
<b>Trombopenia al diagnóstico (&lt;100.000/uL)</b>	1 (2,6%)
<b>Eosinofilia al diagnóstico (&gt;500/mm³)</b>	21 (53,8%)
<b>Autoanticuerpos positivos</b>	10 (25,7%)
<b>Estudio liquido sinovial (inflamatorio)</b>	2 (5,1%)
<b>Pruebas de imagen realizadas:</b> Rx / RM / Eco	2 (5,1%) / 2 (5,1%) / 3 (7,7%)
<b>Nº líneas de tratamiento.</b>	3 (1-7)
<b>Tratamiento primera línea: Corticoides</b>	37 (94,9%)
<b>•Tratamiento rescate</b> •Fotoaféresis extracorporea. •Ruxolitinib. •Imatinib. •Otros.	25 (64,1%) 8 (20,5%) 10 (25,6%) 11 (28,2%)
<b>Programa de fisioterapia.</b>	15 (38,5%)

