

CASO CLÍNICO

Francesc Puchades

Victoria Lobo

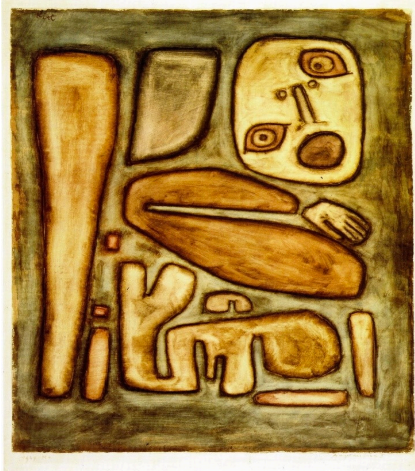
Rodri Peñuelas

Servicio de Medicina Interna

Servicio de Dermatología



MOTIVO DE CONSULTA: Edemas generalizados.



Explosión de Miedo: Paul Klee

Enfermedad actual

Dolor muscular en antebrazos y en la zona de la costilla y sensación de edema en varios músculos.

Dolor articular.

NO artritis. NO fiebre.

NO aulceras orales o genitales.

DURACION:

Dos meses y medio y durante los priemros meses asociaba cansancio.

Dejó la estatina y el fibrato

JULIO 2021

Antecedentes personales



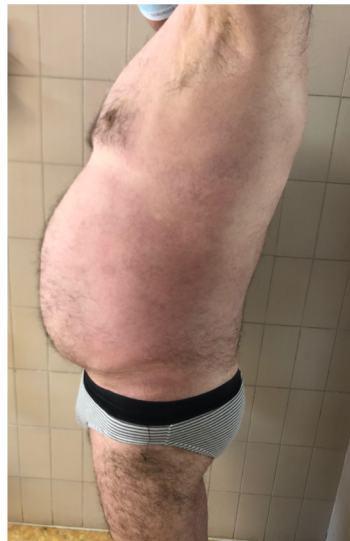
Antecedentes familiares

- Padre: Enfermedad guillain barre
- Madre: Neoplasia (fallecida)

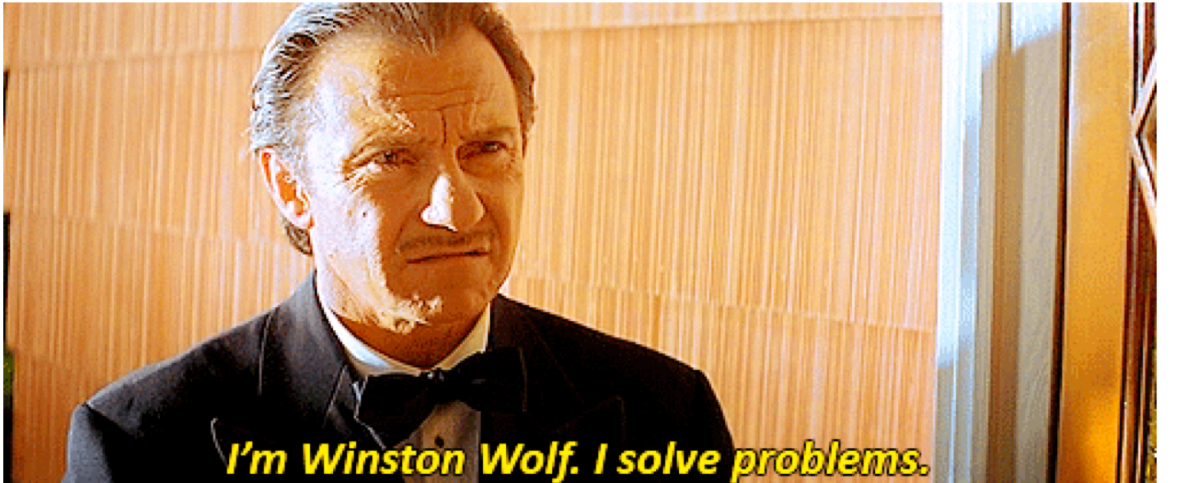
Antecedentes personales

- NO RAM conocidas
- NO HTA / No DM / DL (colesterolemia e trigliceridemia)
- No cardiopatía
- NO neumopatías
- Divertículos y sospecha de fistula
- IQ: NO refiere
- Estilo de vida:
 - Chófer de personas
 - NO fumar
 - No alcohol
- Tratamiento: Sinvastatina y secalip

EXPLORACION FISICA



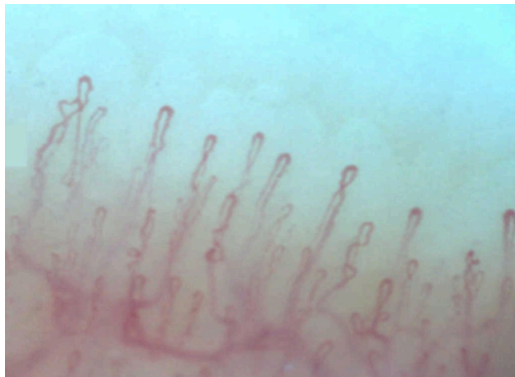


A man with grey hair, wearing a black tuxedo and a black bow tie, is shown from the chest up. His face is covered in a yellowish, textured substance, possibly paint or a special effect. He has a serious expression. The background is a wall with vertical wood paneling. The text "I'm Winston Wolf. I solve problems." is overlaid at the bottom in a yellow, italicized font.

I'm Winston Wolf. I solve problems.



Rev Colomb Reumatol. 2016;23:250-8



Rev Colomb Reumatol. 2016;23:250-8

CAPILAROSCOPIA



1.- ANALÍTICA Y HEMOGRAMA

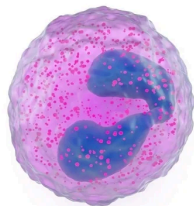
2.- RESONANCIA DE MUSCULAR CUERPO ENTERO

3.- INTERCONSULTA A DERMATOLOGÍA

HEMOGRAMA

Hematíes * $4.42 \times 10^{12}/L$ [4.7 - 6]
Hemoglobina 13.9 g/dL [13.5 - 18]
Hematocrito 42 % [42 - 52]
VCM 94.9 fL [78 - 100]
HCM * 31.3 pg [27 - 31]
CHCM 33 g/dL [32 - 36]
ADE 12.5 % [11.5 - 14]

Leucocitos $8.6 \times 10^9/L$ [4 - 10.5]
Neutrófilos $4.2 \times 10^9/L$ [1.5 - 6.6]
Linfocitos * $1.3 \times 10^9/L$ [1.5 - 3.5]
Monocitos $0.5 \times 10^9/L$ [0.2 - 1]
Eosinófilos ** $2.6 \times 10^9/L$ [0 - 0.7]
Basófilos $0 \times 10^9/L$ [0 - 0.1]
Plaquetas $299 \times 10^9/L$ [150 - 350]



Eosinofilia ≥ 500
eosinophils/microL
NO por el porcentaje.

Hypereosinofilia ≥ 1500
eosinophils/microL

Síndromes Hipereosinofílicos—
 $\geq 1500/\text{microL}$ (En 2 ocasiones más
de un mes) **más** órgano afectado
atribuible a hipereosinofilia

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS EOSINOFILIAS



Approach to the patient with unexplained eosinophilia. Up to date 2021

Allergic disorders

Asthma, allergic rhinitis, atopic dermatitis

Drug hypersensitivity (eg, drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms [DRESS], eosinophilia-myalgia syndrome, interstitial nephritis, eosinophilic hepatitis)

Infectious diseases

Helminths (eg, strongyloidiasis, trichinellosis, filariasis, toxocariasis, schistosomiasis, hookworm)

Ectoparasites (eg, scabies, myiasis)

Protozoans (eg, isosporiasis, sarcocystis myositis)

Fungi (eg, coccidiomycosis, allergic bronchopulmonary aspergillosis, histoplasmosis)

Viral (eg, HIV)

Neoplastic disorders

Primary hypereosinophilic syndromes (eg, *FIP1L1-PDGFR α* , *-PDGFR β* , *-FGFR1* rearrangement)

Acute or chronic eosinophilic leukemia

Other myeloid neoplasms (eg, chronic myeloid leukemia, systemic mastocytosis)

Lymphoid malignancies (eg, B cell lymphoma, B or T lymphoblastic leukemia/lymphoma, adult T cell leukemia/lymphoma, cutaneous T cell lymphoma/Sézary syndrome)

Solid tumors (eg, adenocarcinoma, squamous carcinoma)

Immunologic disorders

Immunodeficiencies (eg, DOCK8 deficiency, hyper-IgE syndrome, Omenn syndrome)

Autoimmune and idiopathic disorders (eg, sarcoidosis, inflammatory bowel disease, IgG4 disease, other connective tissue disorders)

Eosinophilic disorders

Idiopathic hypereosinophilic syndrome

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly Churg-Strauss syndrome)

Eosinophilic gastrointestinal disorders

Miscellaneous

Radiation exposure

Cholesterol emboli

Hypoadrenalism

IL-2 therapy

SINDROMES CONSTITUCIONALES.

Medicaciones,

Neoplasias: linfadenopatias, hepatomegalia, esplenomegalia, anemia, thrombocytopenia, thrombocytosis, frotis

Granulomatosis eosinofílica con poliangelitis:

Asma, sinusitis, disnea, mononeuritis multiple

Angioedema con eosinofilia

Sindromes autoimmune

Cutaneo — Rash, prurito, dermatografismo, eritroderima, engrosamiento puede ser visto con cualquier causa de eosinofilia.

Gastrointestinal — Diarrea, dolor abdominal, anorexia....ect.

Respiratorio — Eosinofilia con tos, disnea, Rx torax o tac anormal....

BUENO



SEROLOGÍAS NEGATIVAS

COPROCULTIVO NEGATIVO

PARASITOS HECES NEGATIVO

AUSENCIA DE CLÍNICA

ASUENCIA DE AMBIENTE EPIDEMIOLÓGICO

SEROLOGIA MICROBIANA

SEROLOGIA HEPATITIS B

Antígeno de Superficie HBsAg NEGATIVO

Anticuerpo Core anti-HBc NEGATIVO

SEROLOGIA HEPATITIS C

Anticuerpos Anti-VHC NEGATIVO

RETROVIRUS

Detección de Ac anti-VIH 1 y 2 y Ag p24 NEGATIVO



1955

2021



MALO



INFORME DE HIBRIDACIÓN IN SITU FLUORESCENTE (FISH)

Número lab 8414 **Petición** 18969684 **Nº Historia** 1224207

Paciente Requena Alba, Ramón

Diagnóstico Descartar eosinofilia clonal

Procedencia Hematología

Fecha Estudio 15/06/2021

Muestra SP

<i>Sondas Analizadas (Vysis/MetaSystems)</i>	<i>Alteración</i>	<i>Patrón hibridación (% células)</i>
XL JAK2 BA	Reord. JAK2 (9p24)	Normal
XL 4q12 tricolor	Reord. FIP1L1-PDGFR	Normal
XL PDGFRB	Reord. PDGFRB (5q32-33)	Normal
XL FGFR1	Reord. FGFR1 (8p11)	Normal

FEO



ELI WALLACH



INMUNOLOGIA

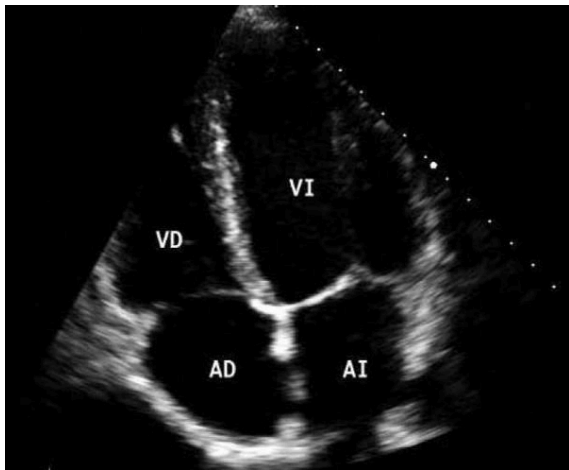
Anticuerpos Anticitoplasma Neutrofilo
NEGATIVO

ANTICUERPOS ANTINUCLEARES

ANA Inmunofluorescencia **NEGATIVO**
Patrón IFI **NEGATIVO**



¿Existe
afectación
orgánica
más allá de
la Cutánea..?



Ventrículo izquierdo de diámetros y volúmenes normales sin alteraciones de la contractilidad segmentaria y con función sistólica conservada. Resto normal

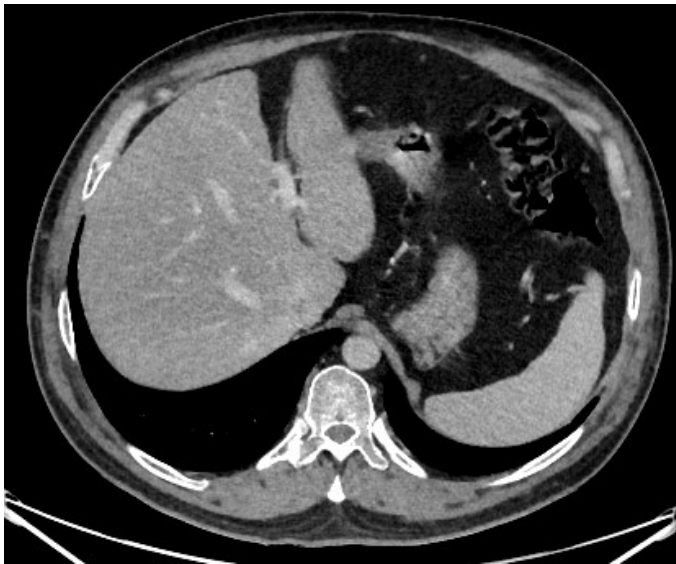
AFECTACION CARDIACA:

a) cambios compatibles con crecimiento izquierdo, bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His y desviación del eje miocárdico a la izquierda

B). Los hallazgos de las paredes de los ventrículos, existencia de trombos en el ápice ventricular y movimiento anormal de la valva posterior mitral

c) RNM: GOLD STANDARD.

Evidenciándose como un retraso en la captación de contraste en las áreas afectadas y, además, es el único método capaz de detectar cambios en el estadio de necrosis aguda



TC CERVICO-TORACO-ABDOMINO-
PELVICO Discretos signos de esteatosis
hepática difusa sin identificar lesiones
focales

.
Resto del estudio sin hallazgos
significativos.

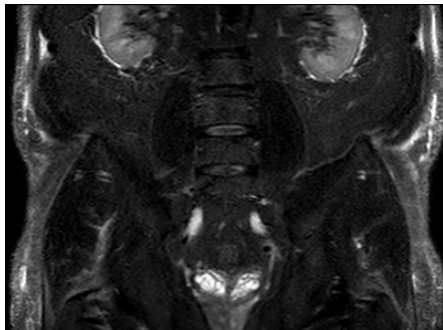
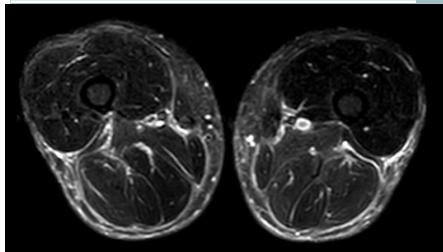


Afectación generalizada del tejido celular subcutáneo, tanto del tronco como de las extremidades.

Afectación llamativa de las fascias superficiales e intermusculares en miembros superiores e inferiores, de predominio en cara dorsal de antebrazos y cara posterior de muslos y piernas.

Afectación de las fascias abdominales.

Sin alteración en la intensidad de señal de los grupos musculares que indiquen miositis asociada.

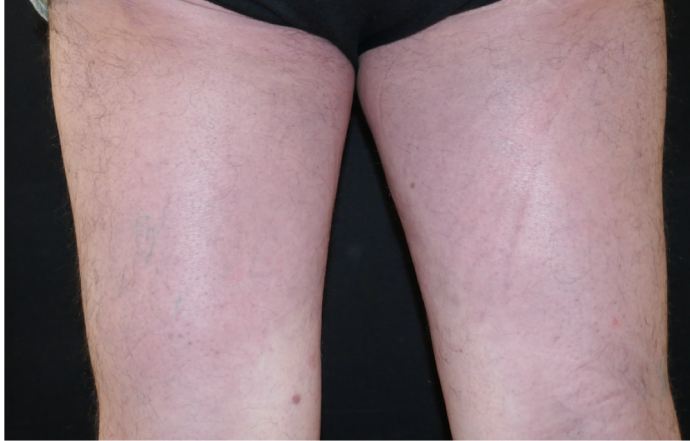
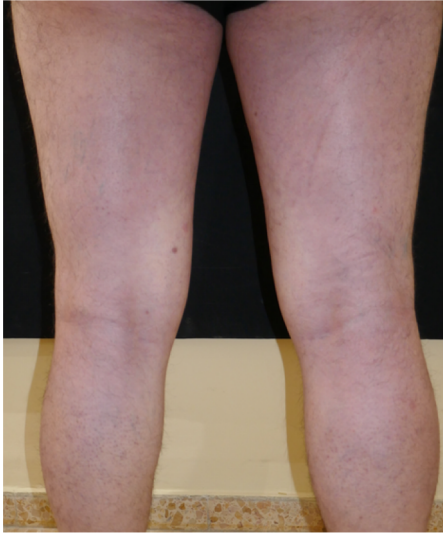


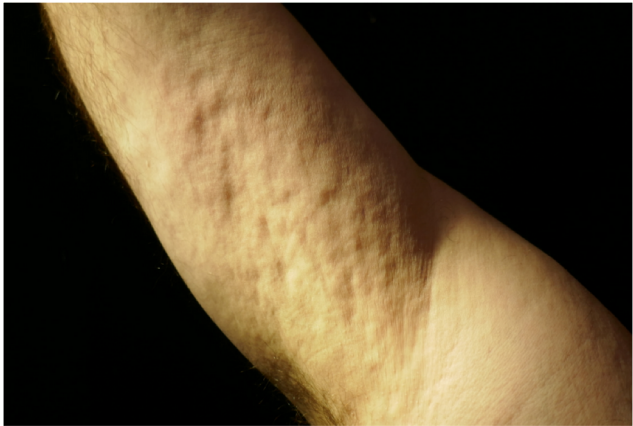
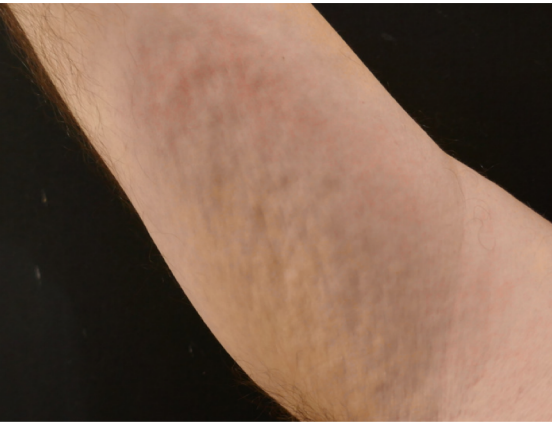
DERMATOLOGIA:



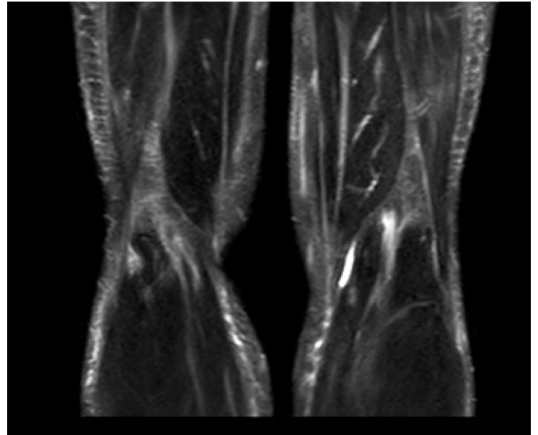
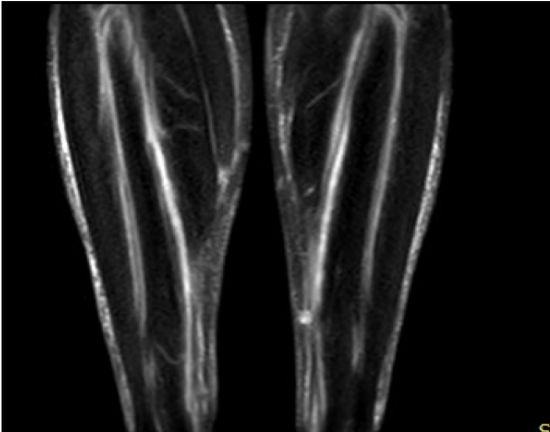
- Varón de 55 años. En tto con simvastatina y secalip.
Consulta el 1/06 por máculas eritematosas en flancos que relaciona con vacuna Astrazeneca (31 marzo).
Sin signos de morfea iniciales.
- 11/06: URG. Valorado por Dr. Puchades (MIN) que lo remite para valorar DD de morfea/ esclerodermia/ fascitis
Con discreto aumento de las lesiones, ligera induración y aumento de temperatura local. No otra sintomatología.
No refiere ejercicio previo.
- 14/06: las lesiones se vuelven intensamente dolorosas. No se palpan lesiones nodulares.
Eritema difuso + piel de naranja característica de fascitis.
Se realiza biopsia punch
- Tto: 3 bolos 500mg de metilprednisolona seguido de 50 mg/día (99kg)







3. Pruebas complementarias



3. Pruebas complementarias

<i>Leucocitos</i>		8.6	10 ⁹ /L
<i>Neutrófilos</i>		48.5	%
<i>Linfocitos</i>	**	14.6	%
<i>Monocitos</i>		6.1	%
<i>Eosinófilos</i>	**	30.5	%
<i>Basófilos</i>		0.3	%

3. Pruebas complementarias

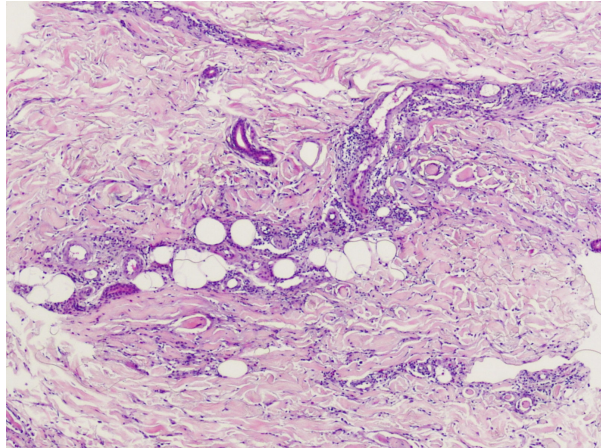
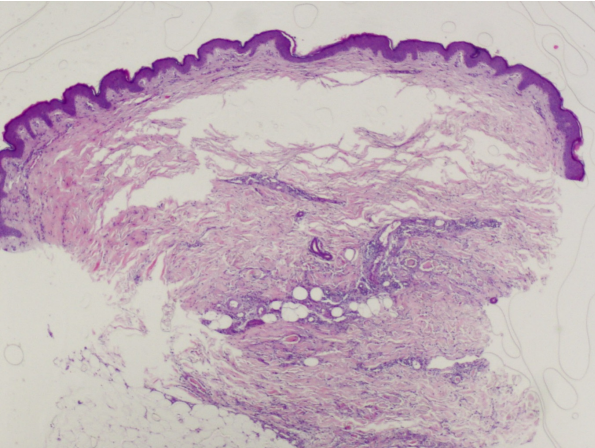
- VHB: Anti HBsAg NEGATIVO, anti-HBc NEGATIVO
- VHC: Anti-VHC NEGATIVO
- RETROVIRUS: Detección de Ac anti-VIH 1 y 2 y Ag p24 NEGATIVO

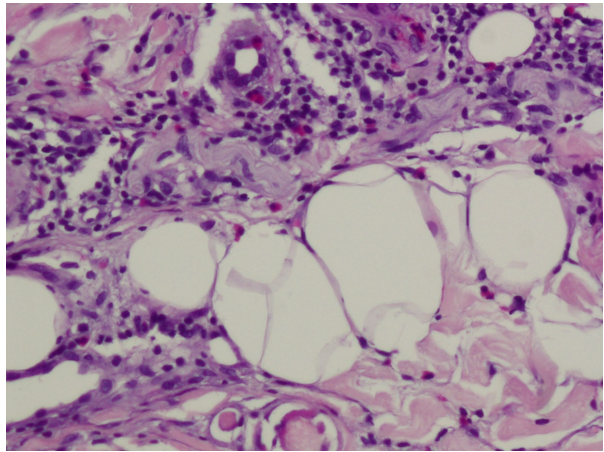
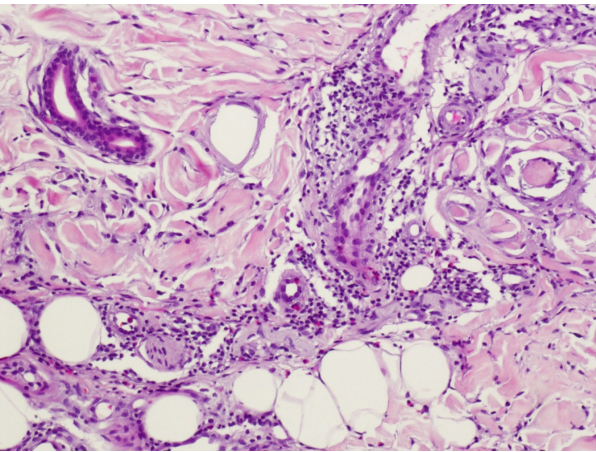
Servicio de Hematología
Lab. Citogenética y Biología Molecular

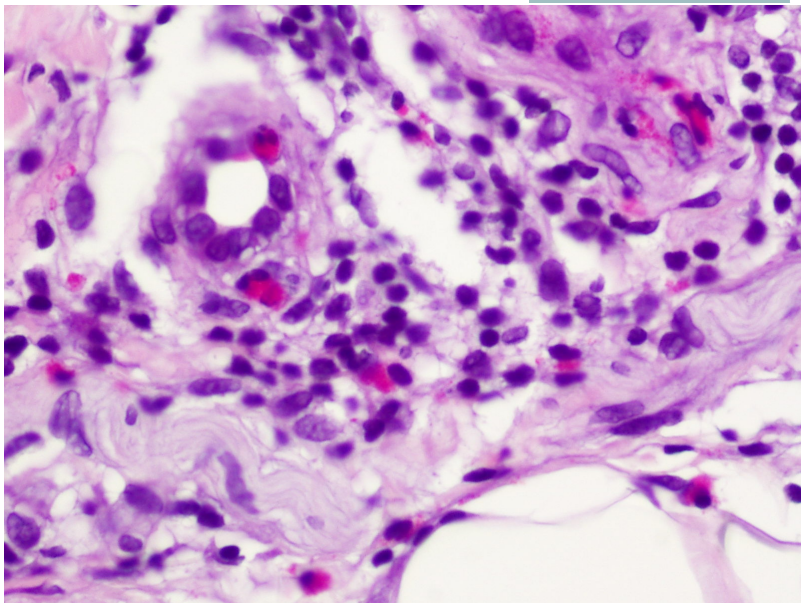
XL JAK2 BA Reord. JAK2 (9p24) Normal
XL 4q12 tricolor Reord. FIP1L1-PDGFRΑ Normal
XL PDGFRB Reord. PDGFRB (5q32-33) Normal
XL FGFR1 Reord. FGFR1 (8p11) Normal

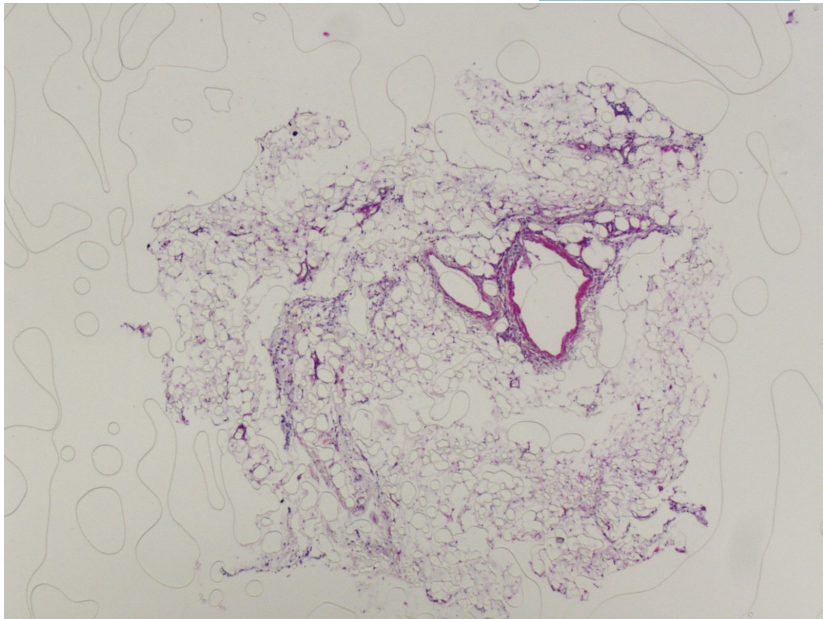
Ausencia de los reordenamientos analizados tras estudio FISH en interfase. Nº de células analizadas: 200.

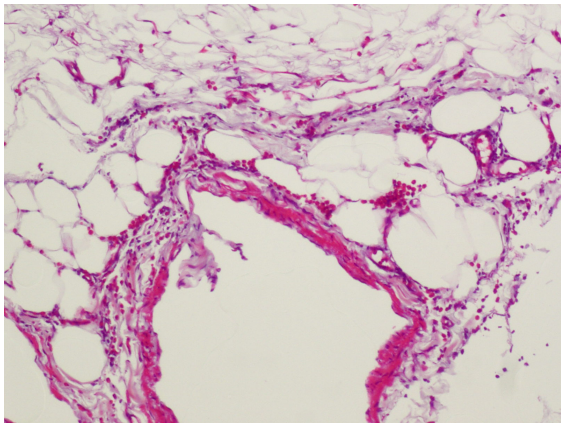
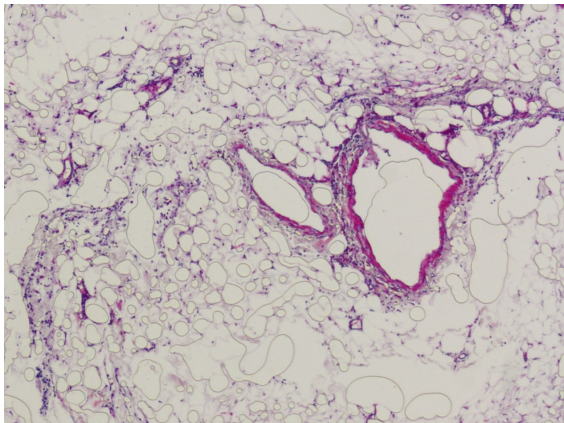
3. Anatomía patológica

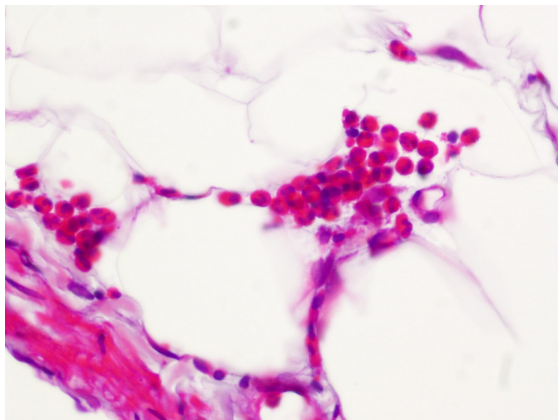
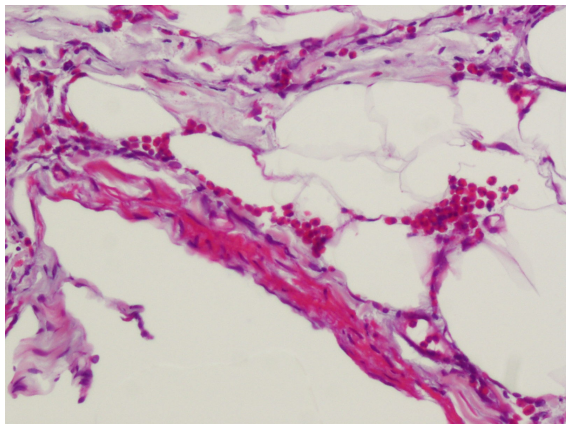


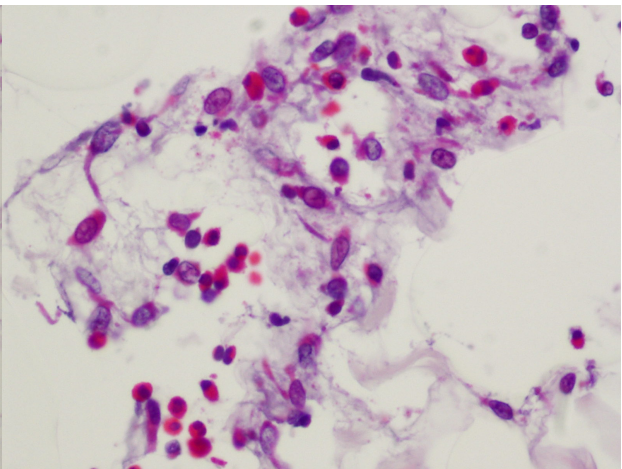
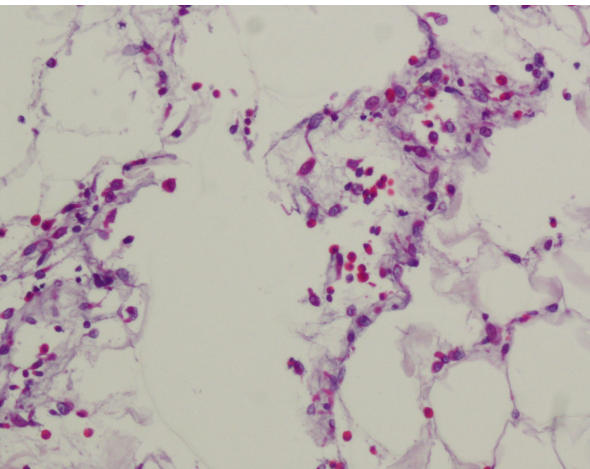












3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Review > [Allergol Int.](#) 2019 Oct;68(4):437-439. doi: 10.1016/j.alit.2019.03.001.

Epub 2019 Mar 22.

Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment

Hironobu Ihn ¹

CRITERIO MAYOR:

Lesiones escleróticas simétricas en forma de placa en las cuatro extremidades.

El fenómeno de Raynaud debe ser negativo y se debe excluir la esclerosis sistémica.

Criterio menor 1:

Biopsia de piel que incorpora la fascia: fibrosis en el tejido conectivo subcutáneos, con engrosamiento de la fascia e infiltración celular de eosinófilos y monocitos

Criterio menor 2:

El engrosamiento de la fascia se observa en una prueba de imagen como la resonancia magnética (RM).

3. CRITERIOS gravedad

Review > Allergol Int. 2019 Oct;68(4):437-439. doi: 10.1016/j.allit.2019.03.001.
Epub 2019 Mar 22.

Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment

Hironobu Itoh ¹

ÍTEM	PUNTUACIÓN
CONTRACTURA ARTICULAR (EXTREMIDADES SUPERIORES)	1 PUNTO
CONTRACTURA ARTICULAR (EXTREMIDADES INFERIORES)	1 PUNTO
MOVIMIENTO LIMITADO (EXTREMIDADES SUPERIORES)	1 PUNTO
MOVIMIENTO LIMITADO (EXTREMIDADES INFERIORES)	1 PUNTO
EXPANSIÓN Y EMPEORAMIENTO DE LA ERUPCIÓN CUTÁNEA (progresión de los síntomas)	1 PUNTO

Grave si > 0 = a 2 puntos

3. FE: patogenia y CLÍNICA

ASOCIACIONES:

- Lo más frec.: **Ejercicio físico intenso** o traumatismo previo.
- **5-10% neoplasias** (sobre todo hematológicas)
- Otros: RT, picaduras de insectos, Infección por B. Burgdorferi (compartidos con la morfea)

Eosinophilic Fasciitis After Taking Simvastatin

P. Serrano-Grau, J.M. Mascaró-Galy, P. Iranzo
Servicio de Dermatología, Hospital Clínic, Barcelona, Spain

Case Reports > Arch Intern Med. 2001 Jun 11;161(11):1456-7.
doi: 10.1001/archinte.161.11.1456.

Eosinophilic fasciitis and simvastatin

G Choquet-Kastylevsky¹, J Kanitakis, V Dumas, J Descotes, M Faure, A Claudy

Review > Allergol Int. 2019 Oct;68(4):437-439. doi: 10.1016/j.allit.2019.03.001.
Epub 2019 Mar 22.

Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment

Hironobu Itoh¹

Case Reports > Actas Dermosifiliogr. 2008 Jun;99(5):420-1.

[Eosinophilic fasciitis after taking simvastatin]

[Article in Spanish]
P Serrano-Grau, J M Mascaró-Galy, P Iranzo

3. FE: patogenia y CLÍNICA

CLÍNICA

- Inicialmente: **Edema y eritema con fovea agudo/subagudo simétrico que afecta a extremidades y respeta manos y pies.**
 - +/- pérdida de peso, mialgias, astenia, aumento de la VSG y PCR.
- Posteriormente: Edema reemplazado por fibrosis → **PIEL DE NARANJA +/- SIGNO DEL SURCO**
 - +/- pérdida de peso, mialgias y/o astenia.



Piel de naranja y signo del surco

Peu d'orange and groove sign

César Lloret-Ruiz^a, Matilde Beneyto-Florido^b, Nerea Barrado-Solis^a, Javier Miquel-Miquel^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España

Groove Sign of Eosinophilic Fasciitis

Renee Fruchter¹, Daniel R Mazori, Alisa N Femia

Affiliations + expand

PMID: 28277348 DOI: 10.1097/RHU.0000000000000524

Groove sign in eosinophilic fasciitis

Antía García-Fernández¹, Carlos de la Puente-Bujidos²

Affiliations + expand

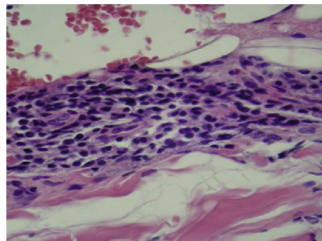
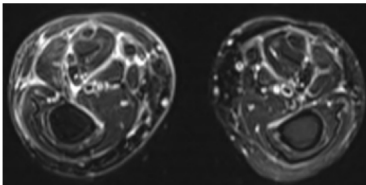
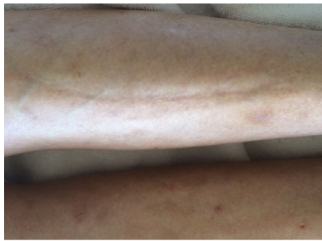
PMID: 33892197 DOI: 10.1016/j.jbspin.2021.105189

[Groove sign and thickened fascia in eosinophilic fasciitis]

[Article in Spanish]

Gonzalo Labarca¹, Renatta de Grazia², Pamela Turrillas³

- Mujer de 71 años con historia de **3 años de evolución de** aumento de volumen doloroso y lesiones cutáneas en las extremidades inferiores.
- No refería fenómeno de Raynaud, mialgia ni disfagia.
- En el examen físico destacaba **edema eritematoso simétrico, engrosamiento de la piel y aspecto de venas deprimidas en las extremidades inferiores.**
- Los exámenes de sangre revelaban **leucocitosis de 10.700 con 16% de eosinófilos**, y el resto del estudio sanguíneo resultó normal.
- La resonancia magnética nuclear reveló aumento de la intensidad de la fascia muscular (fig. 2), y la biopsia fue compatible con fascitis eosinofílica



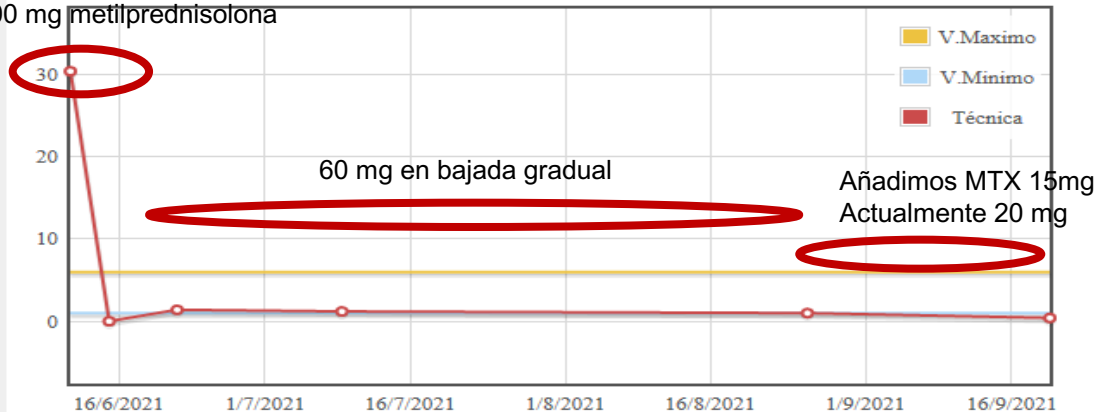
EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Review > Am J Clin Dermatol. 2017 Aug;18(4):491-512. doi: 10.1007/s40257-017-0269-x.

Morphea and Eosinophilic Fasciitis: An Update

Jorre S Mertens^{1 2}, Marieke M B Seyger³, Rogier M Thurlings⁴, Timothy R D J Radstake^{5 6},
Elke M G J de Jong^{3 7}

3 mini bolos de corticoides
500 mg metilprednisolona





**NO SE VAYAN
TODAVÍA AMIGOS**



AÚN HAY MÁS...!!!

HISTORIA CLÍNICA

VACUNACIÓN
COVID-19



- ¿Qué le pasa?
- ¿Desde cuando le pasa?
- ¿A qué lo atribuye..?



- Eosinophil responses during COVID-19 infections and coronavirus vaccination.

[Andrew W.LindsleyMD](#) et al
[Journal of Allergy and Clinical Immunology](#)
[Volume 146, Issue 1](#), July 2020, Pages 1-7

- Strategies to Prevent SARS-CoV-2-Mediated Eosinophilic Disease in Association with COVID-19 Vaccination and Infection

[Simon H.-U.](#) Int Arch Allergy Immunol
2020;181:624–628

Love the smell of Hidroxicloroquine in the morning. Smels like Victory