

# Fascitis eosinofílica asociada a gammopathía monoclonal IgG lambda: reporte de caso.

Camila Díaz<sup>1</sup>, Pablo Lizana<sup>2</sup>, Carolina Romero<sup>3</sup>, Patricia Graffigna<sup>3</sup>, Camila Peña<sup>3</sup>

1. Médica Internista, Hospital del Salvador y Hospital Barros Luco Trudeau., 2. Médico Internista, Hospital del Salvador y Hospital El Carmen de Maipú., 3. Médica Hematóloga, Unidad de Hematología Clínica, Hospital del Salvador.

**Introducción** La fascitis eosinofílica (FE) es una enfermedad infrecuente del tejido conectivo, caracterizada por induración cutánea progresiva y engrosamiento de la fascia profunda. Su presentación clínica puede imitar esclerodermia, pero típicamente respeta cara, regiones acrales y órganos internos. Se ha descrito en asociación con gammopathías monoclonales (GM), aunque este vínculo es poco común y de patogenia incierta. Caso clínico Hombre de 67 años con hipotiroidismo, consultó por 5 meses de edema e induración progresiva de extremidades inferiores y posteriormente superiores, claudicación de la marcha, dolor urente de piernas y baja de peso de 20 kg. Al examen físico presentó aumento de volumen simétrico e indurado de extremidades, limitación de movilidad articular, sin déficit motor.

## ESTUDIO INICIAL DESTACA:

anemia normocítica (Hb 8.9 g/dL), eosinofilia (2.630/ $\mu$ L), VHS 131 mm/h, albúmina 2.3 g/dL, proteínas totales 10.7 g/dL, índice proteinuria/creatininuria 1.3 g/g. Se amplió estudio etiológico con serologías VIH, VHB, VHC y HTLV I-II negativas; ANA y anti-DNA negativos. Electroforesis de proteínas en suero con peak monoclonal en G2 (6.3 g/dL); inmunofijación con precipitación IgG lambda, K/L 0.06. PET-CT evidenció aumento difuso del metabolismo muscular.

## DEL ESTUDIO MEDULAR:

mielograma con eosinofilia y 2% de células plasmáticas; inmunofenotipo con linfocitos policlonales y eosinófilos aumentados con algunas células plasmáticas. Citogenética y biopsia de médula ósea sin alteraciones. BCR-ABL (-) JAK2 (-). Electromiografía mostró túnel carpiano bilateral. Ecocardiograma y biopsia de médula ósea, tejido subcutáneo, glándulas salivales y recto no sugerentes de amiloidosis. Se completó estudio endocrinológico por sospecha de síndrome de POEMS, sin hallazgos sugerentes de disfunción hormonal. Se realizó biopsia cutánea que mostró paniculitis septal con extensión de proceso fibroso al tejido muscular. Se diagnosticó FE y se inició prednisona 1 mg/kg y metotrexato, con mejoría de eosinofilia, aunque con respuesta clínica parcial, por lo que se agregó rituximab y PUVA sin grandes cambios. Posteriormente se decide inicio de lenalidomida con dexametasona para manejo de GM asociada, logrando remisión completa hematológica y mejoría funcional y cutánea. Discusión La asociación entre FE y GM ha sido descrita en escasos reportes, como posible manifestación paraneoplásica o por disfunción immunológica secundaria a la paraproteína. En este caso, la eosinofilia marcada, hipergammaglobulinemia, biopsia confirmatoria y exclusión de diagnósticos diferenciales como POEMS, amiloidosis o esclerodermia, respaldaron el diagnóstico. El tratamiento de primera línea son corticosteroides, aunque hasta un 40% requiere inmunosupresores. En presencia de clonalidad, el tratamiento dirigido puede ser clave para la remisión. Este caso destaca la importancia de considerar GM en síndromes esclerodermiformes de presentación atípica y evolución tórpida.