

Síndrome de Shulman: una presentación atípica de una enfermedad rara

Shulman syndrome: An atypical presentation of a rare disease

Álvaro Alejandro Sánchez-Ruiz^{1a}, Bonifacio García-Ramos^{1b}, Víctor García-Ramos^{2c}

Resumen

Introducción: la fascitis eosinofílica es un trastorno esclerodermiforme poco frecuente. La mayor parte de la información disponible proviene de reportes y series de casos. Se caracteriza por engrosamiento de la fascia, dolor agudo, endurecimiento cutáneo, contracturas articulares y, de manera anecdótica, compromiso orgánico. El diagnóstico se confirma mediante biopsia profunda; sin embargo, la resonancia magnética puede ser de utilidad en casos no concluyentes.

Caso clínico: se describe el caso de un hombre de 32 años, previamente sano, con antecedente de trauma leve repetido en la región lumbar y glútea. El paciente desarrolló dolor súbito e induración profunda progresiva en las regiones comprometidas, con extensión posterior y simétrica a las cuatro extremidades. La resonancia magnética inicial sugirió linfedema; no obstante, ante la alta sospecha clínica, se realizó una reinterpretación del estudio, evidenciándose hallazgos sugestivos de fascitis. Se inició tratamiento con esteroides y metotrexato, con rápida mejoría del dolor residual y disminución paulatina de la induración profunda.

Conclusión: este caso destaca la presentación heterogénea de la fascitis eosinofílica y la importancia de considerarla dentro del diagnóstico diferencial de los trastornos esclerodermiformes, así como el papel relevante de la resonancia magnética en escenarios diagnósticos ambiguos.

Abstract

Background: Eosinophilic fasciitis is a rare scleroderma-like disorder. Most of the available information comes from case reports or small case series. It is characterized by fascial thickening, acute pain, skin induration, joint contractures, and, anecdotally, visceral involvement. Diagnosis is confirmed through deep biopsy, although magnetic resonance imaging may be useful in inconclusive cases.

Clinical case: We describe the case of a previously healthy 32-year-old man male with a history of recurrent minor trauma to the lumbar and gluteal regions. He developed acute-onset pain and progressive deep induration in the affected regions, which later extended symmetrically to all four extremities. Initial magnetic resonance imaging suggested lymphedema; however, given the high clinical suspicion, images were re-evaluated, revealing findings consistent with fasciitis. Treatment with corticosteroids and methotrexate was initiated, resulting in rapid improvement of residual pain and gradual reduction of deep induration.

Conclusion: This case highlights the heterogeneous presentation of eosinophilic fasciitis and underscores the importance of including it in the differential diagnosis of scleroderma-like disorders, as well as the role of magnetic resonance imaging in ambiguous cases.

¹Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital de Traumatología y Ortopedia, Servicio de Medicina Interna. Puebla, Puebla, México

²Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines, Hospital de Especialidades, Servicio de Cirugía General. Veracruz, Veracruz, México

ORCID: 0009-0006-2433-279X^a, 0009-0004-0001-4178^b, 0009-0002-5080-4966^c

Palabras clave
Esteroides
Esclerodermia Sistémica
Fascitis
Síndrome de Shulman

Keywords
Steroids
Scleroderma, Systemic
Fasciitis
Shulman's Syndrome

Fecha de recibido: 15/08/2025

Fecha de aceptado: 26/09/2025

Comunicación con:

Álvaro Alejandro Sánchez Ruiz

 aliekx0@gmail.com

 56 4910 0224

Cómo citar este artículo: Sánchez-Ruiz AA, García-Ramos B, García-Ramos V. Síndrome de Shulman: una presentación atípica de una enfermedad rara. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2026;64(2):e6806. doi: 10.5281/zenodo.17537259

Introducción

La fascitis eosinofílica es un trastorno esclerodermiforme inusual y probablemente subdiagnosticado, caracterizado por induración cutánea de inicio agudo secundaria al engrosamiento de la fascia y, en menor medida, del tejido subcutáneo. Se presenta el caso de un hombre joven, sin comorbilidades, que desarrolló dolor e induraciones subcutáneas en la región lumbar y glútea posterior a múltiples traumatismos leves y repetitivos.

Aunque los cambios cutáneos fueron leves, el dolor constituyó el síntoma predominante y, posteriormente, las molestias se extendieron a las cuatro extremidades. El diagnóstico fue tardío debido al carácter inespecífico de los síntomas y a la mejoría clínica espontánea. Si bien la biopsia no fue concluyente, se complementó con resonancia magnética, cuya reinterpretación resultó decisiva. Este caso resalta la importancia de reconocer esta patología poco frecuente y heterogénea, mantener un alto índice de sospecha clínica y considerar la resonancia magnética como una herramienta diagnóstica clave.

Reporte de caso

Hombre de 32 años, médico de profesión, sin antecedentes patológicos relevantes. Aproximadamente seis meses antes de su valoración, presentó de manera súbita dolor intenso en la región lumbar y glútea bilateral, con predominio del lado derecho, posterior a traumatismos leves y repetidos en dicha región. El dolor se describió como profundo, intenso y lancinante, acompañado de una sensación progresiva de induración subcutánea discontinua, localizada bilateralmente en el borde superior de los músculos glúteos mayores, región lumbar y ambos flancos.

Dos semanas después, las molestias se extendieron a las regiones proximales de ambos antebrazos y piernas, así como a las regiones distales de brazos y muslos. La sintomatología alcanzó su máximo a las dos semanas, seguida de estabilización y mejoría progresiva lenta. A los seis meses persistían algunas induraciones irregulares y dispersas, con aspecto empedrado, y el dolor había disminuido aproximadamente en un 70%.

Al examen físico destacó la presencia de surcos visibles a lo largo de los trayectos venosos en ambas extremidades superiores, los cuales se acentuaban con la elevación de los brazos (figura 1). Asimismo, se observó endurecimiento leve de la piel en la región posterior de ambos antebrazos, confiriendo una apariencia de “piel de naranja” (figura 2). No se identificaron alteraciones cutáneas en cara ni manos, ni fenómeno de Raynaud o edema digitopalmar tipo “puffy fingers”.

Figura 1 Fotografía de antebrazo derecho



Formación de un surco longitudinal siguiendo el trayecto de las venas, este se acentúa al elevar la extremidad

Figura 2 Fotografía de región posterior de antebrazo izquierdo



Dilatación de folículos pilosos, dando un aspecto de “piel de gallina” o también conocido como signo de “peau d’orange”

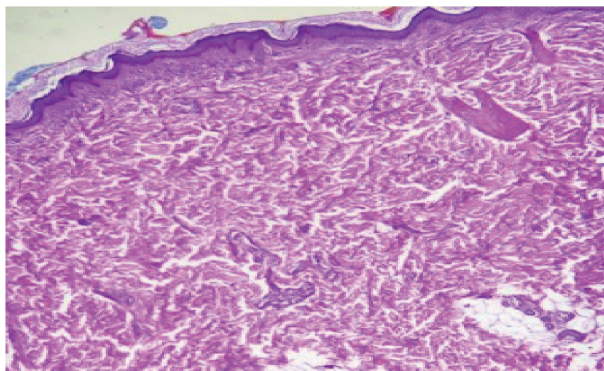
Ante la ausencia de manifestaciones típicas de esclerosis sistémica, la presencia de signos cutáneos compatibles con fascitis eosinofílica y la falta de datos sugestivos de compromiso orgánico sistémico, se solicitaron estudios inmunológicos. Los anticuerpos comúnmente asociados a esclerosis sistémica resultaron negativos. Únicamente se detectaron anticuerpos antinucleares positivos con patrón AC-28 en título 1:80, los cuales deben interpretarse con cautela, ya que pueden encontrarse ocasionalmente en diversos trastornos inmunológicos, neoplasias o incluso en sujetos sanos.

Los estudios de tomografía computarizada contrastada de tórax, abdomen y pelvis; resonancia magnética de glúteos y muslos; biometría hemática; frotis de sangre periférica; electroforesis de proteínas; niveles de eritropoyetina; pruebas de función y bioquímica hepática; electrolitos séri-

cos; examen general de orina; creatinina; perfil de lípidos; proteína C reactiva; velocidad de sedimentación globular y función tiroidea no mostraron alteraciones sugestivas de neoplasia asociada u otra enfermedad sistémica.

Inicialmente se realizó una resonancia magnética contrastada por sospecha de patología de tejidos blandos como causa del dolor, la cual fue interpretada como linfedema leve. Se realizó biopsia de piel que mostró fibrosis dérmica, aplanamiento de la unión dermoepidérmica, fibrosis del tejido adiposo y cambios de miopatía crónica leve (figura 3).

Figura 3 Biopsia de piel



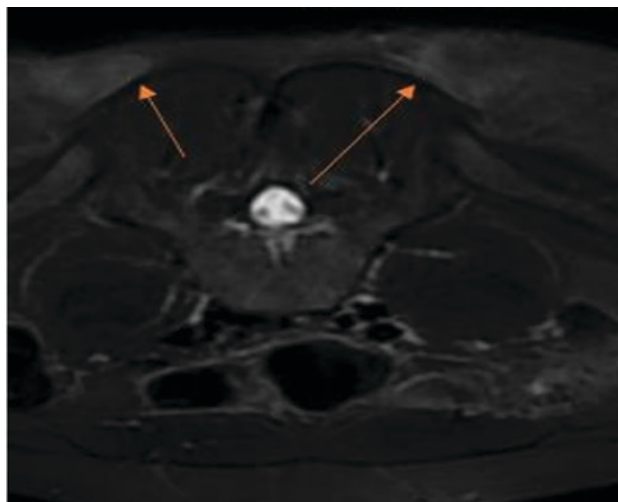
Se observa aplanamiento unión dermoepidérmica, así como fibrosis dérmica y subdérmica

Ante la persistencia de la sospecha diagnóstica de fascitis eosinofílica en fase subaguda o crónica con resolución parcial, se solicitó la reinterpretación del estudio de resonancia magnética inicial. Se evidenció engrosamiento aproximado de seis veces el espesor normal de la fascia toracolumbar superficial en secuencia STIR (figura 4), con discreto realce tras la administración de medio de contraste. Asimismo, se documentó hiperintensidad y engrosamiento de la fascia del músculo glúteo izquierdo (figura 5), con leve reforzamiento poscontraste y edema de tejidos blandos, predominantemente perifascial.

Con base en el contexto clínico, los estudios de laboratorio y los hallazgos en la resonancia magnética, y a pesar de una biopsia cutánea no concluyente (fase fibrótica), se estableció el diagnóstico de fascitis eosinofílica o síndrome de Shulman.

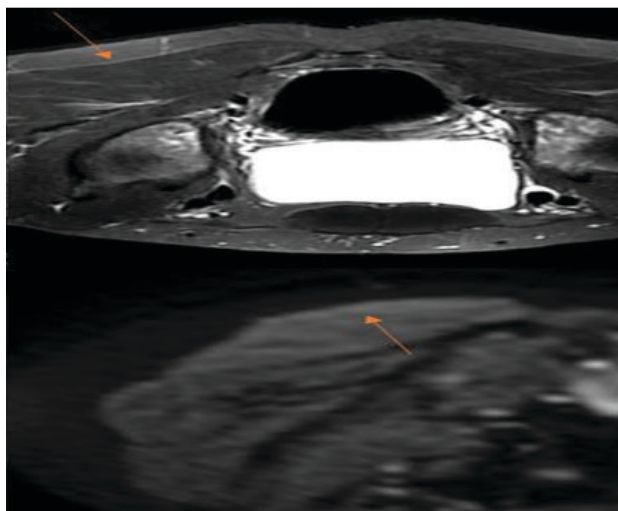
Se inició tratamiento con prednisona (25 mg diarios) y, un mes después, se añadió metotrexato a dosis de 15 mg semanales. Se observó una adecuada respuesta analgésica durante las primeras dos semanas, así como una disminución progresiva de la induración en las áreas afectadas. La resonancia magnética de control mostró únicamente edema

Figura 4 Secuencia STIR (contrastada) región lumbar



Se observa la presencia de datos sugestivos de engrosamiento e hiperintensidad en la fascia lumbar superficial

Figura 5 Región lumbar Secuencia STIR (arriba) y difusión (abajo)



Engrosamiento leve e hiperintensidad de fascia glútea profunda izquierda. En imagen de difusión: hiperintensidad lineal a nivel de la fascia glútea izquierda

discreto en la región distal del muslo derecho. Actualmente, el paciente continúa con mejoría clínica tanto del dolor como de la textura cutánea.

Discusión

La fascitis eosinofílica es una entidad clínica poco frecuente, caracterizada por induración generalmente simé-

trica de las extremidades, dolor de inicio agudo o subagudo, eritema, cambios cutáneos y elevación de marcadores inflamatorios. Fue descrita por primera vez en 1974 por Shulman, a partir de dos casos de induración súbita de la piel de las extremidades tras ejercicio físico intenso.¹

Existen múltiples factores asociados a su aparición (cuadro I), siendo la mayoría de los casos idiopáticos; el ejercicio intenso y el trauma pueden actuar como desencadenantes.^{2,3} También puede presentarse como síndrome paraneoplásico, con una prevalencia reportada entre el 6.1 y el 10%, siendo más frecuentes las neoplasias hematológicas, aunque también se ha descrito asociación con tumores sólidos.^{4,5,6}

Otras causas incluyen trastornos autoinmunes, quemaduras, fármacos —destacando los inhibidores de puntos de control inmunológico— y, con menor frecuencia, estatinas, inhibidores de enzima convertidora de angiotensina, heparina, entre otros.^{6,7,8,9} También se han reportado asociaciones poco comunes, como vacunación contra SARS-CoV-2,¹⁰ infección por *Borrelia burgdorferi*, radioterapia, intoxicación por aceite y síndrome de injerto contra huésped.⁶

La participación de mecanismos autoinmunes se sustenta en la respuesta favorable a esteroides e inmunosupresores, la presencia de hipergammaglobulinemia policlonal, eosinofilia, elevación de marcadores inflamatorios y, en algunos casos, anticuerpos antinucleares positivos.¹¹

En pacientes con fibrosis dérmica se observa un aumento en la expresión de colágeno tipo I y fibronectina; dicha fibrosis se ha asociado con una mayor expresión del inhibidor tisular de la metaloproteinasa tipo 1 (TIMP-1).¹² Otros factores potencialmente relacionados con mecanismos autoinmunes incluyen el incremento de la proteína catiónica eosinofílica, el aumento de mastocitos, interleucina-2, interferón gamma y factor inhibidor de la leucemia. Por otra parte, también se ha descrito la sobreexpresión del ligando CD40 y un aumento de células Th17.^{6,13}

Aproximadamente la mitad de los casos presentan un inicio súbito.¹² La piel se ve afectada en la mayoría de los pacientes; en fases iniciales, la enfermedad suele manifes-

tarse como edema doloroso y eritema, predominantemente en las extremidades, aunque el tórax y el abdomen también pueden verse comprometidos. En etapas avanzadas se desarrolla fibrosis de la fascia y del tejido subcutáneo, lo que confiere a la piel un aspecto leñoso. La afectación suele ser simétrica; sin embargo, se han reportado casos con distribución no uniforme, lo que genera un aspecto “empedrado”,¹⁴ como el observado en el caso descrito.

La fibrosis dérmica y las lesiones tipo morfea se han descrito hasta en un tercio de los casos. Entre los hallazgos clínicos más característicos destacan el signo del surco venoso, visible como depresiones lineales que siguen el trayecto de las venas de las extremidades superiores y que se acentúan al elevarlas; este hallazgo se atribuye a la fibrosis fascial y subcutánea con epidermis relativamente conservada. Asimismo, el signo de piel de naranja (*peau d'orange*) corresponde a la prominencia de los folículos pilosos rodeados de piel edematosa o fibrótica.^{1,13}

La rigidez articular es secundaria al engrosamiento fascial periarticular y constituye una manifestación frecuente. Las alteraciones neurológicas se presentan en aproximadamente el 30% de los casos, principalmente como síndrome del túnel del carpo. El compromiso sistémico es excepcional y prácticamente anecdótico.¹²

Es fundamental diferenciar la fascitis eosinofílica de otros trastornos esclerodermiformes, como la morfea y la esclerosis sistémica. De esta última se distingue por la ausencia de esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, *puffy fingers* y compromiso cutáneo de la cara y los dedos. Los anticuerpos comúnmente asociados a esclerosis sistémica suelen ser negativos; no obstante, los anticuerpos antinucleares pueden estar presentes con distintos patrones, sin una especificidad claramente establecida.^{11,15}

En cuanto a las alteraciones de laboratorio, es frecuente observar eosinofilia, elevación de reactantes de fase aguda —como la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva— e hipergammaglobulinemia policlonal. Conforme la enfermedad progresa, estos parámetros pueden normalizarse en algunos pacientes, especialmente cuando existe resolución parcial o total del cuadro.^{16,17}

Cuadro I Recopilación de casos similares en la literatura

País	Año	Sexo	Edad	Breve descripción del caso
México ²¹	2024	Mujer	19 años	Ante la falta de respuesta a esquemas de primera línea se usó Rituximab, obteniendo buena respuesta con este
Arabia Saudita ²	2020	Mujer	20 años	Se recalca al papel de la resonancia magnética, así como los hallazgos en fases precoces
Estados Unidos ⁷	2020	Hombres y mujeres	43-71 años	Se describe la asociación entre la fascitis eosinofílica y los inhibidores de punto de control

En el caso presentado, al momento de la toma de nuevos estudios paraclínicos habían transcurrido aproximadamente seis meses desde el inicio de los síntomas, con mejoría clínica espontánea parcial, lo que probablemente explica la normalización de los resultados de laboratorio.

La biopsia de piel es el método diagnóstico de elección. En fases iniciales muestra un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos; estos últimos, aunque característicos, son transitorios y pueden desaparecer conforme avanza la enfermedad o tras el tratamiento.¹³ En estadios avanzados, el infiltrado inflamatorio es sustituido por fibrosis de grado variable a nivel de la fascia y, en menor medida, del tejido adiposo y la dermis, pudiendo observarse ocasionalmente atrofia epidérmica.¹⁷

La resonancia magnética constituye el estudio de imagen de elección, siendo particularmente útiles las secuencias T2 y STIR, en las que se observa engrosamiento de las fascias superficial y profunda, aumento de la intensidad de señal y realce en secuencias T1 tras la administración de medio de contraste.⁶ Este método resulta especialmente valioso como complemento diagnóstico en casos en los que la biopsia no es concluyente o no es factible. Existen series que han demostrado que, en el contexto clínico adecuado, la resonancia magnética no es inferior a la biopsia para el diagnóstico.^{18,19}

Los esteroides sistémicos constituyen el tratamiento de primera línea, con una respuesta favorable en la mayoría de los casos. Ante una respuesta insuficiente, se recomienda asociar otros fármacos como: metotrexato, cloroquina, azatioprina, ciclosporina o micofenolato.²⁰ Asimismo, se han reportado resultados favorables con terapias biológicas, incluyendo anti-TNF- α , anti-CD20,²¹ antagonistas de IL-1, IL-5 e inhibidores de JAK. No obstante, la evidencia disponible proviene principalmente de reportes y series de casos, y no existen ensayos clínicos controlados que definan la pauta terapéutica óptima.^{6,20}

Entre las limitaciones del presente estudio se encuentra su diseño, al tratarse de un reporte de caso, lo que impide establecer relaciones causales o intervenir sobre determinadas variables. Además, la biopsia cutánea, considerada el método diagnóstico de referencia, no fue concluyente; sin embargo, la evaluación clínica integral y el uso complementario de herramientas diagnósticas permitieron establecer el diagnóstico. Esto demuestra que la combinación de métodos puede ser igualmente eficaz y contribuye al conocimiento médico general, ampliando la comprensión de la heterogeneidad clínica de esta rara enfermedad.

Conclusiones

La fascitis eosinofílica es una entidad poco frecuente con un comportamiento clínico heterogéneo que puede dificultar su diagnóstico oportuno. El caso presentado resalta la importancia de mantener un alto índice de sospecha ante cuadros atípicos y de considerar la resonancia magnética como una herramienta diagnóstica clave, especialmente cuando la biopsia no es concluyente. La integración adecuada de la clínica y los métodos de imagen permitió un diagnóstico certero y un manejo oportuno, con una evolución clínica favorable.

Agradecimientos

A todo el personal del IMSS Puebla que contribuye diamante con la atención de los pacientes.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

1. Naschitz J. Clinical guide to eosinophilic fasciitis: straddling dermatology and rheumatology. *Expert Rev Clin.* 2020;18(7): 649-651. doi: 10.1080/1744666X.2022.2078309
2. Al-Ghamdi H. Case Report Vigorous exercise-induced unilateral eosinophilic fasciitis: rare and easily misdiagnosed subtype. *Int J Clin Exp Pathol.* 2020;13:1739-1744. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7414499/pdf/ijcep0013-1739.pdf>
3. Watanabe S, Kondo M, Ichishi M, et al. Eosinophilic fasciitis induced by a game of drumming probably via type 2 innate immunity. *Int J Rheum Dis.* 2022;25(3):364-366. doi: 10.1111/1756-185X.14284
4. Chohan S, Osto M, Hanson J, et al. Eosinophilic fasciitis may present as a paraneoplastic syndrome of hematological malignancies: A systematic review. *JAAD Int.* 2023;11:85-87. doi: 10.1016/j.jdin.2023.01.011
5. Joly M, Gélinas A, Ghazal S, et al. Morphea, Eosinophilic Fasciitis and Cancer: A Scoping Review. *Cancers (Basel).* 2023;15(18):4450. doi: 10.3390/cancers15184450
6. Mazilu D, Boltașiu L, Mardale D, et al. Eosinophilic Fasciitis: Current and Remaining Challenges. *Int J Mol Sci.* 2023;24(3):1982. doi: 10.3390/ijms24031982
7. Chan K, Magro C, Shoushtari A, et al. Eosinophilic Fasciitis Following Checkpoint Inhibitor Therapy: Four Cases and a Review of Literature. *Oncologist.* 2020;25(2):140-149. doi: 10.1634/theoncologist.2019-0508.

8. Biteau M, Sibaud V, Maria A, et al. Immune checkpoint inhibitor-related eosinophilic fasciitis: 3 case reports with literature review. *La Revue de Médecine Interne*. 2025;46(7):377-385. doi: 10.1016/j.revmed.2025.05.004
9. Chouchana L, Durrieu G, Eftekhari P, et al. Drug-induced eosinophilic fasciitis: a dual pharmacovigilance analysis. *J Am Acad Dermatol*. 2022;86(6):1372-1375. doi: 10.1016/j.jaad.2021.05.030
10. Antuña V, Puchades F, Tapial J, et al. Eosinophilic fasciitis following SARS-CoV-2 vaccination. *JAAD Case Rep*. 2023; 21(36):11-14. doi: 10.1016/j.jdc.2022.11.038
11. Li Y, Chang X, Mao X, et al. Clinical and pathologic features and therapeutic management of eosinophilic fasciitis. *Chin Med J*. 2020;134(5):616-618. doi: 10.1097/CM9.0000000000001078
12. Ihn H. Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment. *Allergology International*. 2019;68:437-439. doi: 10.1016/j.alit.2019.03.001
13. Mertens J, Seyger M, Thurlings R, et al. Morphea and Eosinophilic Fasciitis: An Update. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18:491-512. doi: 10.1007/s40257-017-0269-x
14. Rodríguez E, Álvarez C, Blanco S, et al. Dermatitis eosinofílicas (y II). *Actas Dermosifiliográficas*. 2003;94:131-143. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-pdf-13045970>
15. Wong N, Chohan S, Hanson J, et al. Autoimmune comorbidities and antibody markers associated with eosinophilic fasciitis. *JAAD Int*. 2022;10:59-60. doi: 10.1016/j.jdin.2022.11.008
16. Barnes L, Rodnan G, Medsger T, et al. Eosinophilic Fasciitis a Pathologic Study of Twenty Cases. *Am J Pathol*. 1979;96 (2):493-518. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC2042453/pdf/amjpathol00240-0141.pdf>
17. Macedo E, Sousa A, Ferreira N, et al. Eosinophilic Fasciitis: A Case Series. *Cureus*. 2025;17(1): 1-11. doi: 10.7759/cureus.77615
18. Chohan S, Wong N, Hanson J, et al. Diagnostic imaging for eosinophilic fasciitis: A systematic review. *JAAD Int*. 2023; 13:10-12. doi: 10.1016/j.jdin.2023.06.004
19. Groover M, Granger E, Karn E, et al. Utility of magnetic resonance imaging in the diagnosis of eosinophilic fasciitis: A multicenter retrospective cohort study. *J AM ACAD DERMATOL*. 2023;89(6):1313-1315. doi: 10.1016/j.jaad.2023.08.063
20. Selva A, Trallero E, Gil A, et al. Treatment and Monitoring of Eosinophilic Fasciitis. *Curr Treat Options in Rheum*. 2025;11 (3):1-11. doi: 10.1007/s40674-024-00222-6
21. Pimentel R, García M, Chávez I. Fascitis eosinofílica. *Med Int Mex*. 2024;40(4):276-282. doi: 10.24245/mim.v40i5.8054