

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO CON COMPROMISO DE SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO SECUNDARIO A NEOPLASIA MIELOPROLIFERATIVA, UNA PRESENTACION MUY INFRECUENTE.

Rolando Martínez-Figueroa¹, Camila Peña-Ojeda², Javier Melo-Toledo¹, Camila Inostroza-Muñoz¹, Joaquín Cánepe-González¹, Diego Gordillo-Varas¹, Carolina Romero-Morgado², Verónica Lizama-Oyaneder²

1. Servicio de Medicina Interna, Hospital del Salvador, Universidad de Chile, 2. Unidad de Hematología Clínica, Hospital del Salvador

El síndrome hipereosinofílico (SHE) es una entidad poco frecuente pero clínicamente relevante, caracterizada por un recuento absoluto de eosinófilos mayor a 1500 células/mm³ y daño orgánico secundario a infiltración eosinofílica. Los sistemas afectados suelen ser cutáneo, cardiaco, sistema nervioso central, intestinal y pulmonar. Menos común es la afectación del sistema nervioso periférico (SNP). Se presenta un caso de SHE con afectación de SNP secundario a neoplasia mieloproliferativa.

CASO CLÍNICO:

Hombre de 76 años con hipertensión e diabetes mellitus tipo 2. Acudió a urgencias con síntomas de 3 meses de evolución, caracterizado por compromiso del estado general, pérdida de peso significativa, disnea de esfuerzo y debilidad progresiva en extremidades inferiores. El examen físico reveló exantema eritematoso y pruriginoso en tronco y abdomen, tetraparesia con fuerza muscular M4 en extremidades superiores y M3 en inferiores, acompañada de hipotonía, trofismo muscular disminuido y arreflexia. El análisis de laboratorio mostró hemoglobina 12,4 g/dL, leucocitos 31.730 células/uL, neutrófilos 27.030 células/uL, eosinófilos 1.550 células/uL, plaquetas 890.000 células/uL y CK total normal. Se complementa con electromiografía que indica polineuropatía sensitivo-motora axonal con degeneración axonal activa. En la búsqueda de otros posibles compromisos en órganos diana, se realizaron un ecocardiograma, EDA y colonoscopía, que no mostraron alteraciones significativas. El estudio etiológico consistió en PET CT que descartó neoplasia, pruebas de serología parasitaria y reumatológicas que resultaron negativas, y pruebas de biología molecular que mostraron positividad para JAK2 y negatividad para PDGFRA. La biopsia de médula ósea reveló una mielofibrosis (MF) en fase prefibrótica. En consecuencia, el paciente fue tratado con prednisona 20mg e hidroxiurea 500mg, lo que resultó en la remisión del exantema, normalización del hemograma y una mejoría progresiva de las alteraciones neurológicas.

DISCUSIÓN:

Finalmente el diagnóstico fue de SHE con compromiso cutáneo y de SNP secundario a MF JAK2 (+) en fase prefibrótica. El SHE es una entidad potencialmente grave con manifestaciones clínicas variables. La sospecha es crucial para reducir la morbilidad, que se logra con el inicio precoz de corticoides. Además, debe descartarse otros compromisos de órgano, y luego debe encontrarse la causa para tratarla paralelamente. El compromiso cutáneo es el más frecuente (50-70%), siendo el de SNP poco común (<5%). Su diagnóstico (SNP) es clínico, y no requiere biopsia debido a que es invasiva, y a que no suele observarse infiltración por eosinófilos en nervios. El diagnóstico y tratamiento precoz fue clave para la resolución de los síntomas. La presentación de este caso tiene como objetivo enriquecer el conocimiento sobre el SHE y fomentar su mayor consideración en la práctica clínica diaria, con el fin de lograr diagnósticos y tratamientos oportunos.