

## CARTA CIENTÍFICA

## Síndrome hipereosinofílico idiopático con presentación como abdomen agudo: a propósito de un caso



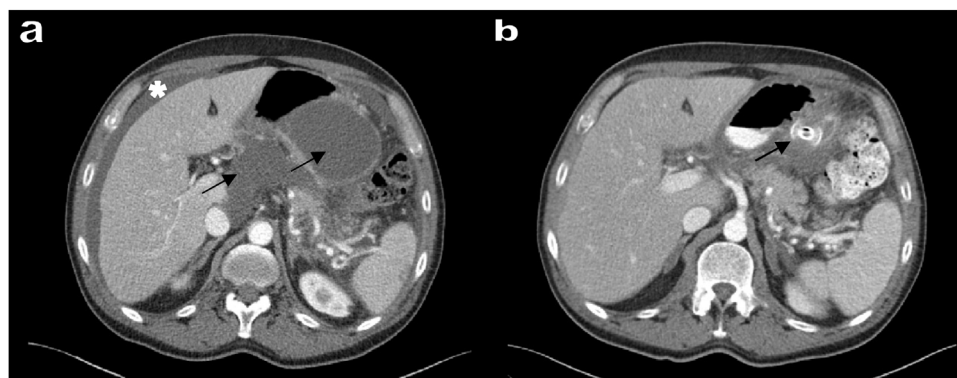
### Idiopathic hyper eosinophilic syndrome presenting as acute abdomen: A case report

Presentamos el caso de un varón de 51 años, con antecedentes de asma bronquial, artromialgias inespecíficas (HLA-B27 positivo) y 2 episodios en 2010 y 2014 de pleuroperecarditis eosinofílica (eosinofilia periférica leve y eosinófilos en la toracocentesis diagnóstica y en la biopsia pleural) que remitieron con corticoides, colchicina y antiinflamatorios no esteroideos.

Ingresó por dolor abdominal difuso, continuo, de menos de 12 h de evolución, intenso, con náuseas e intolerancia oral, así como pérdida de 2 kg y episodios de dolor y distensión abdominal de menor intensidad en el último mes. En la exploración física destacaba fiebre de 38 °C, taquicardia y dolor abdominal difuso con irritación peritoneal a la palpación. En la analítica presentaba 11.400/ $\mu$ L leucocitos con eosinofilia periférica inicial moderada (1.200/ $\mu$ L), que posteriormente aumentó (máximo: 2.780/ $\mu$ L), amilasa y lipasa normales (26 y 29 UI/L, respectivamente), PCR 99 mg/L y albúmina de 2,6 g/dL.

La TC de abdomen y pelvis mostró un hígado normal, páncreas con mínima degeneración grasa en la cola, ascitis de

moderada cuantía y 2 colecciones peripancreáticas (pared anterior y posterior gástrica) de gran tamaño, la mayor de 16 cm (fig. 1), que se drenó posteriormente mediante el sistema con *stent* AXIOS® guiado por ultrasonografía endoscópica (fig. 1). Las asas intestinales eran normales. La paracentesis diagnóstica mostró 656 leucocitos con un 25% de eosinófilos, amilasa y lipasa normales (13 y 8 UI/L, respectivamente). El estudio de autoinmunidad (ANA, ANCA, ASMA, anticuerpos microsómicos, inmunoglobulinas) fue normal. Se descartó el origen infeccioso (serología negativa para hidatidosis, fasciola, anisakis, toxocara, trichinella, CMV, VHB, VHC, VIH, VEB, coprocultivo, hemocultivo, cultivo de líquido ascítico, quantiferón y baciloscopia), hematológico (inmunogenética normal, incluyendo reordenamiento BCR/ABL negativo, JAK-2 no mutado, genes *PDGFR*, *FGFR* y *FIP1L1* no alterados, inmunofenotipo normal y biopsia de médula ósea con hiper celularidad de predominio eosinofílico, 20% de la celularidad mieloide) y alérgico (pruebas *prick* negativas e IgE 197 UI/mL, valores normales < 100 UI/mL). La endoscopia digestiva alta y la colonoscopia fueron normales, así como las biopsias de antro y duodeno. Con el objetivo de esclarecer el diagnóstico se realizó una laparotomía exploradora que mostró un gran plastrón inflamatorio en área pilórica, que incluía colon transversal y epíplon (el líquido y las biopsias del omento indicaban una serositis eosinofílica y descartaban infiltración tumoral). Se descartó compromiso cardíaco mediante electrocardiograma y ecocardiograma. Ante la sospecha diagnóstica, se inició tratamiento empírico con prednisona (0,5 mg/kg al



**Figura 1** Tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis (cortes transversales): a) TC inicial donde se visualizan las colecciones peripancreáticas (flechas) y la ascitis (\*); b) TC de control con disminución de las colecciones peripancreáticas y resolución completa de la ascitis. Se puede objetivar el extremo del *stent* AXIOS® (flecha).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2020.12.014>

0210-5705/© 2021 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

día) sin obtener respuesta inicial en los primeros 7 días, por lo que se incrementó a 1 mg/kg diarios, con lo que se obtuvo mejoría clínica (tolerancia oral y desaparición del dolor), así como normalización de las cifras de eosinófilos y mejoría radiológica en la TC de control (al mes). Dado el riesgo tromboembólico, se asoció enoxaparina profiláctica y, ante la desnutrición grave, recibió nutrición enteral a través de sonda nasoyeyunal y nutrición parenteral. Al mes se inició azatioprina (150 mg/día) y, tras 8 meses de seguimiento, el paciente se encontraba asintomático, con la dosis de prednisona reducida a 5 mg/día, sin suspenderla debido a la persistencia de artralgias inespecíficas de características inflamatorias.

El síndrome hipereosinofílico idiopático es una enfermedad caracterizada por eosinofilia periférica persistente que asocia daño de órganos. El diagnóstico es de exclusión, con 3 requisitos (criterios de Chusid)<sup>1</sup>: a) eosinofilia periférica > 1.500/ $\mu$ L, con persistencia más de 6 meses; b) descartar otras causas identificables y c) signos y síntomas de daño orgánico (piel, corazón, pulmón, aparato digestivo, sistema neurológico). El paciente cumplía los criterios de síndrome hipereosinofílico idiopático con base en: eosinofilia (>1.500/ $\mu$ L) en varias determinaciones, daño de distintos órganos con infiltrado eosinófilo (pleuropericarditis y peritonitis eosinofílica) y exclusión de otras causas (hematológica, infecciosa, alérgica, autoinmune, fármacos). Este síndrome afecta a hombres con un pico de incidencia en la cuarta década de la vida<sup>2</sup>. Las manifestaciones clínicas son variables y pueden incluir a varios órganos. El compromiso cardíaco suele ser temprano y la principal causa de muerte<sup>3</sup>. El tracto digestivo supone el tercer órgano más afectado<sup>2</sup>, sobre todo estómago y duodeno, y la clínica está determinada por la capa intestinal involucrada (mucosa, submucosa o serosa): la capa mucosa es la más frecuente (57%) y la serosa, la menos (12%). La serositis eosinofílica se suele presentar en forma de inflamación localizada y ascitis leve y más raramente causa una inflamación abdominal generalizada con colecciones y peritonitis eosinofílica<sup>4</sup>, como en el caso expuesto. El síndrome hipereosinofílico idiopático solo intestinal es poco frecuente (14%)<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial incluye la gastroenteritis eosinofílica, cuya principal diferencia es la afectación de otros órganos (en este caso pleuropericarditis). Se ha reportado que los pacientes con síndrome hipereosinofílico idiopático y afectación intestinal podrían tener menor riesgo de compromiso cardíaco<sup>2</sup>.

El tratamiento precoz reduce la morbimortalidad y previene las complicaciones<sup>1,5</sup>. Los objetivos terapéuticos son disminuir el número de eosinófilos, prevenir el daño orgánico y los episodios tromboembólicos. Los corticoides a dosis

de 0,5-1 mg/kg al día suelen ser el tratamiento de primera línea, con refractariedad en un 15-20% de los pacientes<sup>2</sup>, a los que posteriormente se les asocian agentes citostáticos (azatioprina) para conseguir su descenso o supresión definitiva. Los casos refractarios se podrían beneficiar de tratamiento con hidroxiurea, clorambucilo o interferón  $\alpha$ , en casos seleccionados, los inhibidores de tirosina cinasa (imatinib) y los anticuerpos monoclonales (anti-CD52, como alemtuzumab, o anti-IL5, como mepolizumab) podrían tener un papel<sup>1,5</sup>.

El síndrome hipereosinofílico idiopático manifestado en forma de serositis eosinofílica puede presentarse como abdomen agudo, supone un reto diagnóstico y un abordaje multidisciplinario. El primer paso se basa en la exclusión de otras causas y, en ocasiones, se precisa de una laparoscopia exploradora con biopsias para establecer la etiología. Presenta alta mortalidad, sobre todo debido al retraso diagnóstico, pero gran parte de los pacientes responden al tratamiento de primera línea.

## Conflicto de intereses

No existen conflictos de interés.

## Bibliografía

1. Cerutti L. Síndrome hipereosinofílico. *Arch Alerg Inmunol Clín.* 2018;49(1):24-42.
2. Nanagas VC, Kovalszki A. Gastrointestinal manifestations of hypereosinophilic syndromes and mast cell disorders: A comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2019;57:194-212.
3. Ogbogu PU, Bochner BS, Butterfield JH, Gleich GJ, Huss-Marp J, Kanh JE, et al. Hypereosinophilic syndromes. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2015;35:561-75.
4. Kobayashi M, Komatsu N, Kuwayama Y, Bandobashi K, Kubota T, Uemura Y, et al. Idiopathic hypereosinophilic syndrom presenting acute abdomen. *Intern Med.* 2007;46:675-8.
5. Roufosse F. Management of hypereosinophilic syndromes. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2015;35:561-75.

Rosa María Sáiz Chumillas\*,  
Manuel Alfonso Jiménez Moreno,  
Gadea Hontoria Bautista y Lorena Alba Hernández

*Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España*

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [rosasachu@gmail.com](mailto:rosasachu@gmail.com)  
(R.M. Sáiz Chumillas).