



Miocarditis eosinofílica en paciente con síndrome hipereosinofílico primario con rearreglo genético del gen pdgfra/fip1l1

- » Elizabeth Arrieta López¹
- » Stefania Cruz Calderón²
- » Juan David López Ponce de León¹
- » Fabián Emiliano Ahumada¹
- » Joaquín Rosales
- » Mauricio Mejía González

¹ Fundación Valle del Lili
² Universidad Icesi

Objetivo: describir el caso de un paciente con síndrome hipereosinofílico primario con rearreglo genético PDGFRA/FIP1L1, con infiltración miocárdica y su respuesta al manejo con inhibidores de tirosina quinasa.

Materiales y métodos: descripción de caso de interés basado en registros de historia clínica y paraclínicos. Revisión de literatura basada en búsqueda bibliográfica en PubMed y ScienceDirect.

Resultados: el síndrome hipereosinofílico (SHE) es una condición poco frecuente, con incidencia de 0.036 casos por 100.000 personas; en la variante mieloproliferativa la presencia de rearreglo genético con fusión del gen FIP1L1 y PDGFRA está presente en el 11 %. Los síndromes hipereosinofílicos son una condición multisistémica con presentación clínica variable. La infiltración de eosinófilos a diferentes órganos causa lesión tisular directa; en el compromiso cardíaco, la miocarditis eosinofílica puede presentarse como fase necrotizante aguda, fase trombótica o fase fibrótica. En SHE, La miocarditis eosinofílica se ha descrito hasta en el 20 % de los casos, siendo la complicación con mayor mortalidad asociada. El principal objetivo del tratamiento es el control de niveles de eosinofilia periférica y tisular. En el SHE primario de variante mieloproliferativa con rearreglo genético PDGFRA/FIP1L1, con el uso de inhibidores de tirosina quinasa se han documentado mayores tasas de remisión hematológica y molecular, mejorando el pronóstico de esta condición y de sus complicaciones. En miocarditis eosinofílica se ha obtenido marcada disminución en la mortalidad con el uso de Imatinib. Presentamos el caso de un paciente de 43 años, sin antecedentes, en quien se documenta un síndrome hipereosinofílico primario de variante de HES mieloproliferativo con evidencia de rearreglo genético PDGFRA/FIP1L1. Cursó con compromiso cardíaco, se descartó síndrome coronario agudo y se diagnosticó miocarditis eosinofílica de acuerdo con los hallazgos en resonancia magnética nuclear cardíaca, sin evidencia de infiltración eosinofílica adicional. Recibió manejo con

Autor para correspondencia: Stefania Cruz Calderón, Universidad Icesi.

Correo electrónico: stefania.cruz.ca@gmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND.
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

esteroides e hidroxiurea como citorreductor, con respuesta parcial; una vez se identificó el rearrreglo genético recibió Imatinib con lo que se obtuvo respuesta hematológica completa y resolución de las megalias.

Conclusión: el diagnóstico de los síndromes hipereosinofílicos es complejo y requiere de un abordaje esquemático considerando las posibles etiologías. El síndrome hipereosinofílico mieloproliferativo con rearrreglo genético del gen PDGFRA/FIP1L1 es una condición poco frecuente, la cual debe ser considerada. El compromiso cardíaco por infiltración eosinofílica es uno de los más relevantes por su frecuencia y alta mortalidad. El presente caso resalta la importancia de un abordaje sistemático, la adecuada caracterización y el diagnóstico específico de las variantes de SHE y sus complicaciones, considerando la importancia del diagnóstico molecular ante la adecuada respuesta al manejo con inhibidores de tirosina quinasa en presencia del rearrreglo genético del gen PDGFRA/FIP1L1.

Palabras Clave

Mastocitosis cutánea; mastocitosis sistémica; eosinofilia; tratamiento; triptasa.