

# Sialorrea y aftas orales como manifestación de síndrome hipereosinofílico.

## Caso clínico y revisión de la literatura

## Sialorrhea and oral aphtas as manifestation of hypereosinophilic syndrome.

## A clinical case and literature review

Vicente Pino Rivero • Mónica Marcos García • Juan Álvarez Domínguez • Fernando Carrasco Claver • M<sup>a</sup> Elena Mora Santos • Eladio Rejas Ugena

### RESUMEN

El síndrome hipereosinofílico es una patología multisistémica caracterizada por eosinofilia en sangre periférica y afectación de diferentes órganos como el corazón, pulmón, piel y S.N.C. A nivel O.R.L. puede cursar con rinitis, ulceraciones orales (aftas), angioedema y sialorrea que no son criterios diagnósticos de la enfermedad. Presentamos el caso clínico de un varón de 64 años que presentaba afectación pulmonar, cutánea y de médula ósea. Fue tratado con quimioterapia más corticoides con buena respuesta y remisión completa en la actualidad. Debemos sospechar este síndrome ante ulceraciones orales recurrentes acompañadas o no de sialorrea y siempre solicitaremos la colaboración del Servicio de Medicina Interna para el diagnóstico diferencial.

Palabras clave: Síndrome hipereosinofílico; aftas; angioedema; sialorrea.

### ABSTRACT

*The hypereosinophilic syndrome is a multisystem pathology characterized by peripheral blood eosinophilia and affection of different organs like the heart, lung, skin and C.N.S. At E.N.T. level it can produce rhinitis, oral mucosal ulcerations (aphthas), angioedema and sialorrhea that are not criteria for the diagnosis of this illness.*

*We report the clinical case of a 64 years old male who suffered pulmonary, cutaneous and medullar involvement. He was treated by chemotherapy and corticotherapy with good response and complete remission actually. We must suspect such a syndrome in recurrent mucosal ulcerations together or not with sialorrhea. The collaboration of Internal Medicine Service in the management of these patients is of utmost importance.*

Keywords: Hypereosinophilic syndrome; aphthas; angioedema; sialorrhea.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome hipereosinofílico idiopático es una enfermedad multisistémica poco frecuente caracterizada por eosinofilia en sangre periférica e infiltración de la médula ósea y diferentes órganos de la economía como el corazón, pulmones, hígado, piel y S.N.C. (Sistema Nervioso Central). Presentamos el caso clínico de un paciente remitido a nuestras Consultas Externas para valoración de cuadro sialorreico, rinitis y aftas bucales de larga evolución. Analizamos las principales exploraciones complementarias, los criterios diagnósticos de la enfermedad y el tratamiento administrado. Finalmente hemos realizado una revisión bibliográfica de este síndrome poco conocido y ejemplo de la colaboración necesaria de nuestra especialidad con otros servicios hospitalarios de que es un ejemplo la Medicina Interna.

#### VICENTE PINO RIVERO

Facultativo Especialista del Área de Otorrinolaringología

#### MÓNICA MARCOS GARCÍA

Facultativo Especialista del Área de Otorrinolaringología

#### JUAN ÁLVAREZ DOMÍNGUEZ

Facultativo Especialista del Área de Otorrinolaringología

#### FERNANDO CARRASCO CLAVER

Facultativo Especialista del Área de Otorrinolaringología

#### M<sup>a</sup> ELENA MORA SANTOS

Médico Residente de O.R.L.

#### ELADIO REJAS UGENA

Jefe de Servicio O.R.L.

Correspondencia:

Dr. Vicente Pino Rivero  
Avda. Antonio Masa Nº 3 5º-G  
06005 Badajoz (ESPAÑA)  
vicentepinorivero@terra.com

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 64 años remitido a las Consultas Externas de O.R.L. para valoración de cuadro sialorreico de más de 3 meses de evolución con molestias dolorosas y sensación de quemazón a nivel de cavidad oral. No refería antecedentes familiares y estaba diagnosticado de enfisema pulmonar y osteoporosis. Presentaba además una marcada astenia y mucosidad abundante por ambas fosas nasales sin patología ótica acompañante.

La exploración O.R.L. de la cavidad oral y orofaringe muestra a un paciente edéntulo con presencia de varias aftas a nivel de mucosa yugal, lengua y pared posterior faríngea. También se pone de manifiesto una hipersalivación (sialorrea) abundante siendo la exploración laríngea e hipofaríngea normal. Por rinoscopia anterior constatamos una mucosidad abundante de aspecto claro y fluido con hipertrofia de cornetes inferiores que presentaban un aspecto pálido. La otoscopia practicada fue normal.

Se solicitó inicialmente una analítica básica en la que la bioquímica y la coagulación no mostraban alteraciones significativas. Sin embargo, el hematológico mostraba una marcada eosinofilia en sangre periférica superior a 2000 eosinófilos por microlitro así como una linfopenia y trombocitopenia. Contactamos con el Servicio de Medicina Interna que repitió las analíticas y volvió a constatar dichas alteraciones. Comprobaron que la médula ósea estaba afectada por infiltración de eosinófilos relativamente maduros y presentes también a nivel pulmonar. El estudio cardiológico y hepático no mostró alteraciones significativas. Siguiendo los criterios diagnósticos correspondientes (Figura 1) el paciente fue diagnosticado de síndrome hipereosinofílico. La Tabla I muestra otras causas posibles de eosinofilia que hubo que descartar en este caso y cuyo tratamiento contempló la asociación de quimioterapia y corticoides hasta lograr la remisión completa que se mantiene actualmente (seguimiento mínimo 5 años).

◆	<b>Reacciones a medicamentos: Yoduros, A.A.S., penicilinas, cefalosporinas, sulfamidas</b>
◆	<b>Parasitosis: triquinosis, esquistosomas, equinococosis</b>
◆	<b>Patologías colágeno-vasculares: Artritis reumatoide, periarteritis nudosa</b>
◆	<b>Enfermedades alérgicas: Asma, angiedema</b>
◆	<b>Neoplasias o tumores: Enf. de Hodgkin, Leucemia Mieloide Crónica, Carcinoma pulmonar</b>

**Tabla 1** | Posibles causas de eosinofilia (excluido el Síndrome Hipereosinofílico).

## DISCUSIÓN

El síndrome hipereosinofílico es una entidad clínica de etiología desconocida caracterizada por una eosinofilia prolongada en sangre periférica e infiltración por eosinófilos relativamente maduros de órganos como el corazón, pulmón, hígado, SNC y piel.<sup>1,2</sup> La médula ósea siempre se encuentra afectada.

En su etiopatogenia se aprecian lesiones tisulares por depósito local de proteínas tóxicas (catiónica de eosinófilos y básica) que pueden repercutir de forma variable a nivel de los órganos anteriormente citados dando lugar a fibrosis endocárdica, trombos y miocardiopatía restrictiva entre otros cuadros clínicos.<sup>3,4,5</sup>

A nivel O.R.L. pueden existir síntomas de rinitis alérgica, sialorrea y aftas bucales recurrentes. Éstas últimas no son criterio de diagnóstico del síndrome pero suelen tener un carácter recurrente e incapacitante en mayor o menor grado. Para algunos autores (6) constituirían un pródromo de la hipereosinofilia (siempre mayor de 1500 eosinof/microlitro durante un mínimo de 6 meses). El diagnóstico requiere la colaboración del Servicio de Medicina Interna que descartará otras posibles causas potenciales de eosinofilia.<sup>7</sup>

El tratamiento recomendado se basa en la administración de quimioterapia y corticoides. Suele producir remisión aunque en caso de fracaso existen otras terapias como los citotóxicos (hidroxiurea) y el alfa-interferón.<sup>8-10</sup> La mayor parte de la mortalidad del síndrome hipereosinofílico no tratado viene dada por la disfunción cardíaca. El síndrome de Loeffler es una forma clínica de endocarditis que suele cursar con una elevación muy importante del número de eosinófilos. Nuestro paciente no presentaba afectación cardiológica.

Las manifestaciones cutáneo-mucosas son relativamente frecuentes. También se describe el angioedema asociado a la hipereosinofilia en la literatura<sup>1</sup> y se le considera como un signo pronóstico favorable. Histológica-

◆	<b>Eosinofilia en sangre periférica mayor 1.500/microL durante al menos 6 meses</b>
◆	<b>No evidencia de causas alérgicas, parasitosis u otras causas de eosinofilia</b>
◆	<b>Signos y síntomas de presunción como afectación de otros órganos o sistemas</b>
◆	<b>Las lesiones cutáneo-mucosas no son criterios diagnósticos aunque son frecuentes</b>

**Figura 1** | Criterios para el Diagnóstico del Síndrome Hipereosinofílico Idiopático.

mente pueden observarse microtrombos cutáneos.

A pesar de su rareza, debemos incluir el síndrome hipereosinofílico en el diagnóstico diferencial de las aftosis recurrentes o persistentes y ante cuadros de marcada sialorrea sin causa aparente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Leiferman KM. Hypereosinophilic síndrome. *Semin Dermatol* 1995; 14 : 122-8
2. Sviri G, Rahamimov R, Ilan Y. Idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Harefuah*. 1993; 125 : 201-5
3. Desreumaux P, Wallaert B, Janin A. Tissue hypereosinophilia. *Rev Prat*. 2000; 50 : 630-5
4. Tangen JM, Haaland A. Idiopathic hypereosinophilic syndrome. Two patients with multiple organic damage. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 1995; 115 : 2535-7
5. Lee JD, Chen ST, et al. Idiopathic hypereosinophilic syndrome with eosinophilic myositis, peripheral neuropathy and central nervous system involvement. *J Formos Med Assoc*. 1996; 95 : 933-6
6. Leiferman KM, O'Duffy JD, Perry HO, et al. Recurrent incapacitating mucosal ulcerations. A prodrome of the hypereosinophilic syndrome. *JAMA*. 1982 ; 247 : 1018-20
7. De Vriese AS, Kips JC, et col. Pitfalls in the diagnosis of hypereosinophilic syndrome: a report of two cases. *J Intern Med*. 1997 ; 241 : 165-70
8. Bune M, Remskar Z and Brucan A. The idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Eur J Emerg Med*. 2001; 8 : 325-30
9. Bockenstedt PL, Santinga JT, Bolling SF. Alpha-Interferon treatment for idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Am J Hematol*. 1994 ; 45 : 248-51
10. Khoroshko ND, Mokeeva RA, Turkina AG, et al. Idiopathic and symptomatic hypereosinophilic syndromes (their comparative characteristics based on 14 cases). *Ter Arkh* 1997; 69 : 26-33