

## PRESENTACIÓN DE CASO

# Síndrome de Churg Strauss

Diana Milena López Rengifo<sup>1</sup>, Eduardo Contreras Zúñiga<sup>2</sup>, Luis Fernando Osio<sup>3</sup>

### Resumen

**El síndrome de Churg Strauss, también llamado angeítis y granulomatosis alérgica, es un síndrome multisistémico caracterizado por rinitis alérgica, asma y eosinofilia importante en el extendido periférico. El órgano más comúnmente comprometido es el pulmón, seguido de la piel. Sin embargo, el síndrome de Churg Strauss puede afectar cualquier órgano sistema, incluyendo el sistema cardiovascular, el gastrointestinal, el renal y el sistema nervioso central.**

**Palabras clave: Churg Strauss, vasculitis, granulomatosis alérgica.**

### Summary

**The Churg-Strauss syndrome, also called allergic granulomatosis and angiitis, is a multisystem disorder characterized by allergic rhinitis, asthma, and prominent peripheral blood eosinophilia. The most common organ involved is the lung, followed by the skin. The Churg-Strauss syndrome, however, can affect any organ system, including the cardiovascular, gastrointestinal, renal, and central nervous systems.**

**Key words: Churg Strauss, vasculitis, allergic granulomatosis.**

### Descripción del caso

Se trata de un paciente de 41 años, con antecedente de TBC asma desde la infancia y atopías, quien consulta por cuadro clínico de ocho días de tos, episodios de bronco-espasmo y disnea progresiva. Inicialmente manejado con broncodilatadores inhalados pero con evolución lenta hacia el deterioro clínico con falla respiratoria y necesidad de ventilación mecánica. Se toman diferentes paraclínicos entre ellos un hemograma que revela una leucocitosis con eosinofilia, PCR elevada. Se realiza una radiografía de tórax la cual evidencia cambios sugestivos de fibrosis pulmonar con engrosamiento pleural. Por este motivo se realiza una escanografía de tórax en donde se observa pérdida de volúmenes de ambos campos pulmonares en relación con engrosamiento pleural y con áreas de infiltrado intersticial dado por la presencia de múltiples lesiones quísticas; se observan adicionalmente múltiples imágenes cálcicas en el parénquima pulmonar y subpleural. Fibrosis pulmonar extensa (Figuras 1 y 2). Dados estos hallazgos imagenológicos y al cuadro clínico se procede a realizar una biopsia pulmonar que resultó con infiltrado eosinofílico; además, granulomas necrotizantes intersticiales y perivasculares. Se solicitan AN-CAS, las cuales son positivas. Con todos estos datos se hace un diagnóstico de un síndrome de Churg Strauss. Se inicia entonces manejo con metilprednisolona 1 mg/kg asociada a ciclofosfamida 2 mg/kg. Evolucionó hacia la mejoría por lo cual es dado de alta 13 días posterior a su ingreso.

1 Médico y Cirujano. Universidad Libre. Hospital Universitario del Valle. Hospital San Juan de Dios. Cali. Colombia.  
2 Medicina Interna. Fellowship de Cardiología. Fundación Valle del Lili. Cali. Colombia.  
3 Residente de III año de Medicina Interna. CES -Fundación Valle del Lili. Cali. Colombia.

Recibido para publicación: julio 5/2007  
Aceptado en forma revisada: agosto 24/2007



**Figura 1. Tac de tórax:** múltiples imágenes cálizas en el parénquima pulmonar y subpleural. Fibrosis extensa.



**Figura 2. Tac de tórax:** pérdida de volúmenes de ambos campos pulmonares en relación con engrosamiento pleural y con áreas de infiltrado intersticial dado por la presencia de múltiples lesiones quísticas.

## Introducción

El síndrome de Churg Strauss hace referencia a una vasculitis sistémica. Fue descrito por primera vez en 1951 por Jacob Churg y por Lotte Strauss, quienes

lo definieron como vasculitis eosinofílica de afectación sistémica.

Las vasculitis han sido definidas como procesos patológicos caracterizados por inflamación y daño en vasos sanguíneos; pueden estar acompañadas de necrosis o trombosis según el área que afecten, ya sea generalizada o localizada.

El diagnóstico definitivo requiere confirmación histológica; aunque existen pruebas para llegar al diagnóstico mediante la identificación del daño a nivel tisular, no hay un examen de laboratorio que confirme claramente a cuál de todas las patologías vasculares pertenece.

## Epidemiología

El síndrome de Churg Strauss constituye el 2% de todas las vasculitis según el estudio que sirvió de base para la clasificación de la American College of Rheumatology. Es un proceso de naturaleza alérgica que afecta a hombres y mujeres en relación 1, 5-1, generalmente en pacientes con historia de alergia y atopía con una evolución de más o menos 30 años hasta el desarrollo de las manifestaciones sistémicas.

Entre diciembre de 2002 y 2005 se realizó un estudio multicéntrico en más de 60 clínicas localizadas en Francia, Bélgica, Reino Unido y Latvia coordinado por un grupo francés de estudio de la vasculitis, el cual contó con 112 pacientes diagnosticados con el síndrome de Churg Strauss; los autores detectaron ANCAS en un 38% de los pacientes.

## Fisiopatología

Los hallazgos en la anatomía patológica muestran afectación de arterias y venas de pequeño y mediano calibre y arteriolas, con infiltrados de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos; hay presencia de granulomas vasculares y extravasculares y necrosis fibrinoide que puede evolucionar a fibrosis.

Aunque los roles de los linfocitos T y sus mecanismos moleculares no han sido bien estudiados en esta patología, se ha postulado su acción a nivel de las reacciones inflamatorias; el CD95 y el sistema ligando CD95 son el principal camino que lleva a la

muerte celular por apoptosis evitando desórdenes linfoproliferativos y autoinmunitarios. La presencia de algunos de estos desórdenes es explicada por distintos tipos de mutación en el gen CD95, lo cual se ha relacionado con la presencia de eosinofilia idiopática; recientemente se describió una alteración en este gen en el síndrome de Churg Strauss.

Se ha demostrado la deficiencia de la función del CD95 con parcial resistencia de las células T a la apoptosis en los linfocitos de sangre periférica ocasionada por una alteración en el receptor.

### Clasificación

Para su clasificación el American College of Rheumatology (1990) publicó los siguientes criterios diagnósticos contando con al menos cuatro de los siguientes seis:

1. Asma: historia de dificultad respiratoria o sibilancias espiratorias difusas.
2. Eosinofilia: eosinofilia >10% en conteo diferencial de glóbulos blancos.
3. Mono o polineuropatía: desarrollo de mono-neuropatía, mononeuropatía múltiple, o polineuropatía (distribución en guante o en bota) atribuible a vasculitis sistémica.
4. Infiltrados pulmonares migratorios: infiltrados pulmonares migratorios o transitorios (no incluyendo infiltrados fijos). Atribuibles a vasculitis.
5. Anormalidades de los senos paranasales: historia de dolor agudo o crónico de los senos paranasales u opacificación radiográfica de los senos paranasales.
6. Eosinófilos extravasculares: biopsia incluyendo arterias, arteriolas o vénulas mostrando acúmulos de eosinófilos en áreas extravasculares.

### Manifestaciones clínicas

Se manifiesta en tres fases:

- Asma y rinitis alérgica.
- Eosinofilia periférica e infiltración a órganos.

- Vasculitis con afectación sistémica:
  - a. Pulmonar: asma grave, tos, disnea, sinusitis.
  - b. Neurológica: mononeuritis, polineuropatía.
  - c. Cutánea: púrpura, urticaria.
  - d. Cardiovascular: pericarditis, IAM.
  - e. Gastrointestinal: gastroenteritis eosinofílica, dolor abdominal, diarrea, hemorragia.

### Diagnóstico

El diagnóstico es sospechado por las características clínicas y confirmado por biopsia pulmonar o de otros tejidos afectados. El estudio de ANCAS no es adecuado para confirmar o descartar esta sospecha diagnóstica. Algunos hallazgos paraclínicos incluyen:

- a. Radiografía de tórax: los hallazgos son variados e incluyen: opacidad sin compromiso lobar o segmentaria, opacidad intersticial difusa o miliar, adenopatía perihiliar, derrame pleural, hemorragia pulmonar.
- b. Espirometría: patrón obstructivo similar al encontrado en el asma.
- c. Laboratorio: leucocitosis con neutrofilia; anemia normocítica, normocrómica; aumento de IgE; elevación de la velocidad de eritrosedimentación; hipergamaglobulinemia, factor reumatoideo levemente positivo.

### Tratamiento

La combinación entre altas dosis de corticoesteroides y ciclofosfamida son significativas en el tratamiento de esta patología con una baja tasa de resistencia; los corticoesteroides pueden ser usados solos en casos del síndrome de Churg Strauss, en cambio la ciclofosfamida se utiliza solo en casos de pacientes con ANCA positivo.

No se ha demostrado una diferencia entre el tratamiento oral o intravenoso, este último siendo la única opción en pacientes críticos.

Un régimen para pacientes con enfermedad multisistémica es la administración de tres dosis dia-

rias de metilprednisolona vía EV (0, 25-1 mg) seguida por prednisolona oral (1 mg/Kg).

La ciclofosfamida EV (0, 5-1 g/m<sup>2</sup>) se puede administrar al mismo tiempo que la metilprednisolona y a intervalos de entre una y cuatro semanas.

La alternativa es el uso de la ciclofosfamida VO (2-4 mg/Kg) si el paciente la tolera.

La resistencia de algunos pacientes a este régimen es muy poca, pero en los casos relatados se han demostrado patologías fulminantes.

### Pronóstico

Los pacientes admitidos en una UCI con sospecha de vasculitis pulmonar tienen una mortalidad entre el 25% y el 50%, por lo cual se hace necesario realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento agresivo.

### Referencias

1. Clutterbuck EJ, Evans DJ, Pusey CD. Renal involvement in Churg-Strauss syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1990; 5: 161-167.
2. Conron M, Beynon HL. Churg-Strauss syndrome. *Thorax* 2000; 55: 870.
3. Gayraud M, Guillevin L, le Toumelin P, Cohen P, Lhote F, Casassus P, Jarrousse B. Long-term followup of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome: analysis of four prospective trials including 278 patients. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 666-675.
4. Guillevin L, Le Thi Huong D, Godeau P, Jais P, Wechsler B. Clinical findings and prognosis of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss angiitis: a study in 165 patients. *Br J Rheumatol* 1988; 27: 258-264.
5. Hasley PB, Follansbee WP, Coulehan JL. Cardiac manifestations of Churg-Strauss syndrome: Report of a case and review of the literature. *Am Heart J* 1990; 120: 996-999.
6. Iglesias-Gamarra A, Cantillo JJ, Restrepo J. Análisis crítico de las clasificaciones de las vasculitis. *Revista Colombiana de Reumatología* 2006; 13(1): 48-64.
7. Iglesias-Gamarra A, Restrepo JF, Valle R, Osorio E, Bolaños A, Méndez O, Matteson E. Historia de la vasculitis. *Revista Colombiana de Reumatología* 2002; 9: 87-121.
8. Iglesias-Gamarra A, Salazar M, Egea E, Vásquez G, Valle R. Análisis histórico de las vasculitis, clasificación y propuesta para su entendimiento. *Biomédica* 1993; 13: 32-50.
9. Keogh KA, Specks U. Churg-Strauss syndrome. *Semin Respir Crit Care Med* 2006; 27(2): 148-157.
10. Lie J.T. The classification and diagnosis of vasculitis in large and medium sized blood vessels 1987; 22: 125-162.
11. Markus N, Ulrich W, Andreas P, Jos E, Cordula M, Berrin K, Nazan T, Dietmar S, Matthias S, Dieter H. Involvement of soluble CD95 in Churg-Strauss syndrome. *Am J Pathol* 1999; 155(3): 915-925.
12. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33(8): 1094-1100.
13. Semple D, Keogh J, Forni L, Venn R. Vasculitis on the intensive care unit: Clinical Review. *Crit care* 2005; 9: 193-197.
14. Tlacuilo-Parra A, Soto-Ortiz JA, Guevara-Gutiérrez E. Churg-Strauss syndrome manifested by urticarial plaques. *Int J Dermatol* 2003; 42(5): 386-388.