

SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS NEGATIVO PARA ANCA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

REVISTA ARGENTINA DE MEDICINA

ISSN 1515-3460

Buenos Aires

Sosa H, Ledesma O, Gabriela A y col.
Síndrome de Churg-Strauss negativo
para ANCA. Presentación de un caso.
Rev Arg Med 2016;4[11]:176-178

ANCA-NEGATIVE CHURG-STRAUSS SYNDROME. A CASE REPORT

Horacio Oscar Sosa, Gabriela Alejandra Ledesma, Gabriela Martínez, Liliana Schneider,
María Ivana Skromeda, Mara Salcedo, Cecilia Rizzotti, Viviana Sosa

Recibido: 11 de julio de 2016.

Aceptado: 22 de agosto de 2016.

Hospital Escuela de Agudos Dr. Ramón
Madariaga, Posadas, Misiones

RESUMEN

Introducción. El síndrome de Churg-Strauss es un trastorno sistémico de causa desconocida caracterizado por asma, eosinofilia y vasculitis, de presentación variable, con una media de edad al diagnóstico de 50 años, generalmente asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA, su sigla en inglés), se encuentran en alrededor del 60 al 70% de los casos, según la serie, sin correlación con la severidad ni actividad de la enfermedad. **Caso clínico.** Mujer de 54 años con antecedentes de hemoptisis, sinusitis y poliposis nasal de 20 años de evolución, asma de aparición tardía en tratamiento con fluticasona/salmeterol, que consulta por un cuadro de artromialgias, con predominio de grandes articulaciones bilaterales, simétricas, asociado a astenia, pérdida de peso de 20 kg en el último año, disnea de clase funcional III, cefalea holocraneana y equivalentes febriles, acompañado de lesiones eritematosas maculopapulares generalizadas y pruriginosas. **Resultados.** Luego de exámenes de laboratorio, inicia glucocorticoides en dosis de 1 mg/kg/día, tras lo cual evoluciona favorablemente. **Discusión.** Se establece el diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss debido a que la paciente presentaba cinco de seis criterios diagnósticos propuestos por el American College of Rheumatology en 1990, con sensibilidad del 85% y especificidad del 99,7%, negativo para ANCA; estos anticuerpos no representan indicadores de actividad ni de mortalidad de la enfermedad, ya que es un marcador sensible pero no específico para esta. Sin embargo, se debe realizar seguimiento de los mismos, así como la búsqueda al diagnóstico de compromiso orgánico más allá del aparato respiratorio por la enfermedad, a fin de detectar factores de mal pronóstico, que en este caso estaban ausentes, y optimizar el tratamiento conforme a estos.

PALABRAS CLAVE. Síndrome de Churg-Strauss negativo para ANCA.

ABSTRACT

Introduction. Churg-Strauss syndrome is a systemic disorder of unknown cause, characterized by asthma, eosinophilia, and vasculitis, which presents in several forms, with a mean age at diagnosis of 50 years, usually associated with antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), found in around 60-70% of cases, depending on the series, without correlation with either severity or activity of the disease. **Clinical case.** Woman aged 54 years, with a 20-year history of hemoptysis, sinusitis, and nasal polyposis, and late-appearing asthma on treatment with fluticasone/salmeterol. She sought medical advice about arthromyalgia symptoms, with large bilateral, symmetrical joint predominance, associated with asthenia, weight loss of 20 kg over the last year, functional grade-III dyspnea, holocranial cephalgia, and fever-like symptoms, accompanied by generalized and pruriginous maculopapular erythematous lesions. **Results.** Upon completing laboratory tests, she initiated glucocorticoids 1 mg/kg/day, after which she progressed favorably. **Discussion.** Diagnosis of Churg-Strauss syndrome was established since the patient met five of six diagnostic criteria as proposed by the American College of Rheumatology in 1990, with 85% sensitivity, and 99.7% specificity, ANCA-negative. These antibodies do not represent either activity or mortality indicators for the disease, since

Los autores manifiestan no poseer
conflictos de intereses.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Dra. Gabriela Martínez. Av. Tte. Donato
Álvarez 1220 6° 32. Tel.: 3764854955.
Hospital Escuela de Agudos Dr. Ramón
Madariaga, Posadas, Misiones. Correo elec-
trónico: gabrielamartinez646@gmail.com

they are a sensitive but not specific marker for it. However, they should be regularly screened, and a diagnosis should be established involving organs different from the respiratory system, because of the disease, in order to detect bad prognosis factors, which in this case were absent, and thus optimize treatment accordingly.

KEY WORDS. ANCA-negative Churg-Strauss syndrome.

Introducción

El síndrome de Churg-Strauss, también conocido como angitis y granulomatosis alérgica, es un trastorno sistémico de causa desconocida caracterizado por asma, eosinofilia y vasculitis, que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, de presentación variable. Tiene una incidencia aproximada de 0,5-6,8 por millón de habitantes, con una media de edad al diagnóstico de 50 años y una relación hombre/mujer 1:1; se trata de la menos frecuente de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA, su sigla en inglés). La descripción original de esta entidad la realizan en 1951 los patólogos Jacob Churg y Lotte Strauss a partir de la autopsia de 13 pacientes que presentaron un síndrome clínico caracterizado por asma, hipereosinofilia y vasculitis sistémica. Las características histológicas halladas en estos casos fueron granulomas extravasculares, eosinofilia tisular y vasculitis necrotizante. El reconocimiento temprano de la enfermedad es importante a fin de evitar el compromiso severo de los órganos. Los ANCA contra mieloperoxidasa se encuentran en alrededor del 60-70% de los casos, según la serie, sin correlación con la gravedad de la enfermedad. Presentamos a una paciente con angitis y granulomatosis alérgica, negativa para ANCA.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 54 años, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de consultas previas por hemoptisis, sinusitis y poliposis nasal conocida de 20 años de evolución, con biopsia compatible con pólipos inflamatorios, asma de aparición tardía de reciente diagnóstico en tratamiento con fluticasona/salmeterol, que consulta por un cuadro de artromialgias con predominio en grandes articulaciones, bilaterales y simétricas, asociado a astenia, pérdida de peso de 20 kg en el último año, disnea de clase funcional III, cefalea holocraneana y fiebre, que se acompaña de lesiones eritematosas maculopapulares generalizadas, pruriginosas, por lo cual se la interna en nuestro hospital para estudio y tratamiento.

Al examen físico está vigil, sin foco motor, termodinámicamente estable, afebril, con lesiones eritematosas en piel tipo maculopápulas menores de 1 cm de diámetro, pruriginosas con predominio en el dorso y el tercio distal de los cuatro miembros.

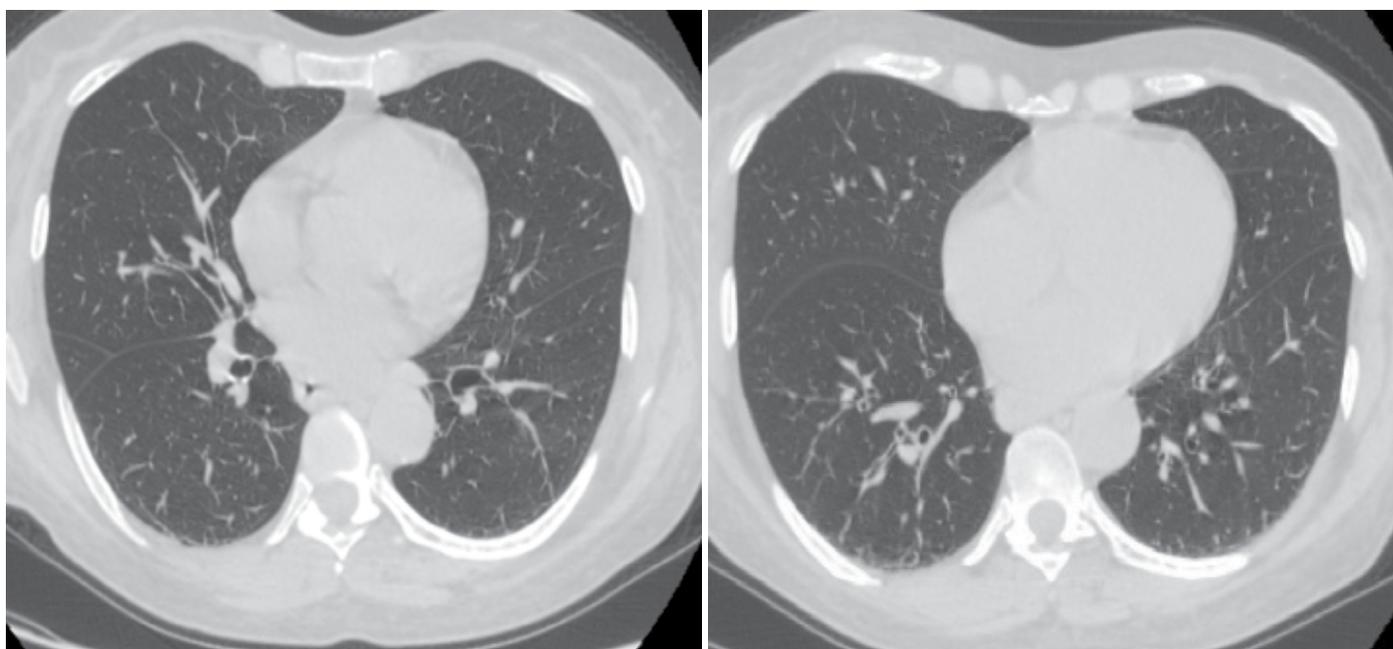


Figura.

Exámenes de laboratorio

Reactantes de fase aguda elevados, leucocitos 25.520 cél/mm³, eosinófilos 76% (19.395 eosinófilos/mm³), que se mantienen desde hace más de seis meses. Reactantes de fase aguda elevados. Estudios complementarios: Radiografía de tórax sin particularidades. Tomografía axial computarizada maciza craneofacial y tórax con cte. EV: pansinusopatía, formaciones ganglionares mediastinales en rango no adenomegálico y tractos fibróticos bibasales. Espirometría: patrón obstructivo leve con escasa respuesta a broncodilatadores. Hemocultivos (dos) negativos. Serologías virales para virus hepátotropos, virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y toxoplasmosis negativos, examen positivo para enfermedad de Chagas por dos métodos. Perfil tiroideo normal. Orina completa con sedimento urinario normal, sin proteinuria. Coproparasitología: seriado negativo. Inmunoglobulina E: 1540. Complemento c3-c4 disminuidos. Látex artritis reumatoide: negativo. Examen positivo para anticuerpos antinucleares (ANA), patrón homogéneo, título 80 dil, prueba positiva para anti-ADN. Prueba negativa para ANCA P y ANCA C. PAMO compatible con hiperplasia granulocítica, >50% eosinófilos. Sin aislamiento microbiológico. Estudios moleculares, citogenético y citometría de médula ósea negativos para proliferación clonal. Biopsia de piel compatible con vasculitis granulocítica con eosinofilia. Eco Doppler color cardíaco: remodelado concéntrico del VI, patrón de llenado del VI, relajación prolongada. VEDA: gastropatía congestiva.

Se define el caso como síndrome de Churg-Strauss ya que la paciente presenta pansinusitis, asma y eosinofilia mayor al 10% en laboratorio, infiltrados pulmonares y eosinofilia extravascular por biopsia cutánea, negativa para ANCA (1,2). Se inicia la administración de glucocorticoides en dosis de 1 mg/kg/día, tras lo cual la paciente evoluciona favorablemente, con descenso de los reactantes de fase aguda, del recuento de eosinófilos en sangre periférica, mejoría de las lesiones en la piel y de la sintomatología.

La presencia de asma, rinitis o sinusitis, asociada con eosinofilia periférica y síntomas de vasculitis debe hacer sospechar esta afección, ya que en sus últimas etapas puede presentar compromiso de múltiples órganos, entre ellos el sistema cardiovascular, el tracto gastrointestinal, renal y el sistema nervioso central y periférico, y la disfunción cardíaca es la principal causa de muerte (1,2).

Los diagnósticos diferenciales incluyen síndrome hipereosinofílico, neumonía eosinofílica crónica, infecciones granulomatosas y reacciones alérgicas a fármacos, y se la debe distinguir de las demás vasculitis sistémicas (2,3).

El tratamiento se basa en el uso de glucocorticoides a razón de 1 mg/kg/día hasta lograr el control de la enfermedad, y en situaciones graves o ante presencia de factores de mal pronóstico a veces se requiere el uso de citotóxicos como la ciclofosfamida, inmunoglobulinas y rituximab, e incluso se puede llegar a la plasmaféresis (Medscape).

Discusión

Se establece el diagnóstico de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis debido a que la paciente presentaba cinco de seis criterios diagnósticos, como eosinofilia, antecedentes de asma, infiltrados pulmonares, sinusopatía e infiltración hística por eosinófilos demostrada por biopsia. Estos criterios fueron propuestos por el American College of Rheumatology en 1990 (2), con una sensibilidad del 85% y una especificidad del 99,7%, en pacientes negativos para ANCA. Estos anticuerpos son sensibles pero no específicos para esta entidad y, por otro lado, no representan indicadores de actividad ni de mortalidad de la enfermedad, aunque sí se cree que contribuyen a perpetuar una respuesta inmune anómala, por lo que se debe realizar seguimiento estrecho de los mismos (4,5). Asimismo, se debe buscar compromiso orgánico más allá del aparato respiratorio al momento del diagnóstico de la enfermedad, con el objetivo de detectar factores de mal pronóstico, en este caso ausentes, y adecuar el tratamiento a los hallazgos (6). **RAM**

Referencias bibliográficas

1. Chemmalakuzhy AJ, Zhou XJ, Hedayat SS. ANCA-negative glomerulonephritis associated with nonasthmatic Churg-Strauss syndrome. *Nature Clinical Practice Nephrology* 2008;4:568-574. doi:10.1038/ncpneph0922
2. Rust RS. Churg-Strauss disease. Medscape article. American Academy of Neurology. USA. Octubre de 2014
3. Khoury P, Grayson PC, Klion AD. Eosinophils in vasculitis: characteristics and roles in pathogenesis. *Nature Rev Rheumatol* 2014;10:474-83
4. Mauricio Restrepo y col. Síndrome de Churg-Strauss: a propósito de un caso con manifestaciones poco usuales. Presentación de un caso. *Rev Colomb Reumatol* 2009;26(1):112-8
5. G.E.M. Razenberg, Heynens JW, Jan de Vries G, et al. Clinical presentation of Churg-Strauss syndrome in children. A 12-year-old-boy with ANCA-negative Churg-Strauss syndrome. *Respirat Med Case Reports* 2012 [publicación electrónica: 7 de noviembre]
6. Kallenberg CGM. Key advances in the clinical approach to ANCA-associated vasculitis. Department of Rheumatology and Clinical Immunology, University Medical Center Groningen. Netherlands. *Nature Rev Rheumatol* 2014;10:484-93