

Vasculitis de Churg-Strauss

E. García / J. A. Rosell / D. Carrillo

Caso clínico

Paciente J.M.L. de 60 años.

Antecedentes personales

Diabético NID.
Bronquitis crónica ASMATIFORME.
Claudicación intermitente.

Antecedentes familiares

Padre + Ca hepático.
M + Ca de colon.
H.- 1+ embolismo pulmonar.
8VS.

Enfermedad actual

Paciente que acude a nuestra consulta en septiembre 00 por presentar IRN de varios meses de evolución y que aumenta de forma progresiva. En los últimos días se ha agudizado el proceso. Se considera roncadador, aunque no hace pausas de apnea.

Exploración ORL

Rinoscopia.-Fosas y meatos tapizados por secreción seca. Mucosa enrojecida. Hipertrófia de cornetes que se encuentran congestivos. Por endoscopia se observan pequeños pólipos en ambos meatos medios. Cavum.-Pared posterior y rodetes tubáricos dentro de la normalidad.
Boca.-Normal.

Faringe.-Edema palatino. Úvula gruesa. Paladar blando caído.

Oídos.-Normales.

Rx senos paranasales.-Evidencian un velamiento difuso de ambos senos maxilares, no delimitándose los contornos óseos con claridad. Velamiento de senos etmoidales. Agnesia de senos frontales.

Con el diagnóstico de sinusitis de posible origen alérgico se instaura tratamiento con corticoides tópicos nasales (Budesonida en cápsulas inhaladas cada 19 h), previo lavado de las fosas con agua de mar.

Vuelve a los 3 meses encontrándose subjetivamente mejor, aunque se queja de que le sienta mal el Olfex nasal, observándose las fosas menos congestivas y los pólipos también han reducido su tamaño.

TAC senos.-Marcado engrosamiento de mucosa de ambos senos maxilares y ocupación de celdillas mastoideas: Hipodesarrollo de senos esfenoidales y agnesia de los frontales. No se observan anomalías reseñables en las fosas nasales, salvo un ligero engrosamiento de la mucosa de revestimiento. Esclerosis mastoidea derecha.

El proceso no acaba de ceder, se cambia la budesonida en polvo por otra en suspensión acuosa, se le dan antihistamínicos de última generación.

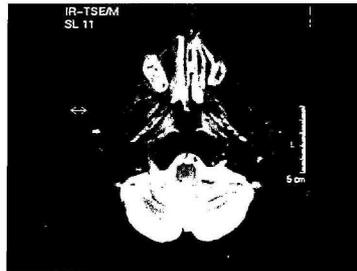
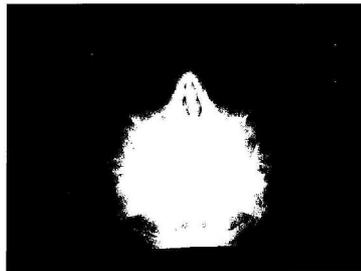
Acude de nuevo a nuestra consulta en julio 01 con empeoramiento de su sintomatología nasal, por lo que se le hace RMN de

Palabras clave: Vasculitis.

Fecha de recepción: Abril 2003.

Seminario Médico

Año 2003. Volumen 55, N.º 3. Págs. 59-64



senos: Engrosamiento de mucosa a nivel de senos etmoidales que se encuentran ensanchados, sobre todo en su porción posterior. Hipertrofia de la mucosa de senos maxilares, más acusada en el lado derecho. Tras la administración de gadolinio, existe realce periférico a nivel del seno maxilar derecho que se insinúa a través del meato. Marcado engrosamiento de mucosa y cornetes de ambas fosas, particularmente en el lado derecho.

Se le propone al enfermo cirugía endoscópica de senos, pasado el verano y se trata con Zamene, Virlix y Nasonex, mejorando espectacularmente, aunque al descontrolarse la glicemia empieza a inyectarse insulina (m de cabecera).

En septiembre 01 empieza a encontrarse mal, con clínica compatible con su claudicación intermitente, que ha ido en aumento, progresando hasta el momento de la exploración. Inicialmente era capaz de andar 200 m y pararse; ahora no aguanta más de 40-

50 m. En noviembre, y coincidiendo con un viaje a Sudáfrica, comenzó con un cuadro de parestesias en el 3.º, 4.º y 5.º dedo de la mano derecha y 1.º y 2.º dedo de la mano izquierda, con dolor en forma de calambre en ambas manos y región interna de ambos brazos. En ambas manos presenta pérdida de fuerza y movilidad, no cambios de coloración ni inflamación.

Su médico de cabecera le pauta Inzitan durante 30 días y Nolotil, sin mejoría significativa.

En diciembre empieza con edema de tobillo derecho y al día siguiente del izquierdo, que aumenta hasta las rodillas. Desde entonces parestesias en los pies de forma continua, con dolor en forma de calambres en pies y piernas, hasta las rodillas.

Exploración física

TA.-130/90 mmHg. Tª 36.6°C. FC 76/lpm. Peso 86 kg, talla 1,82 m.



Consciente orientado y colaborador, buen estado general. Buena coloración de piel y mucosas. Ligera obesidad.
Cabeza y cuello.—No bocio ni adenopatías. Carótidas rítmicas y simétricas. Pares craneales normales.
Auscultación cardíaca y pulmonar normal. Abdomen blando y globuloso, depresible, discreta hepatomegalia a 2 traveses de dedo no dolorosa a la palpación.

Extremidades: Edemas bilaterales $\frac{3}{4}$ hasta rodillas. No signos de trombosis venosa profunda. Pulsos periféricos presentes. Lasegue negativo. Fuerza de manos disminuida. Fuerza de grupos musculares de brazos y piernas conservada. Marcha en puntas y talones normal. Sensibilidad táctil nula desde la mitad distal del pie. Sensibilidad propioceptiva alterada en la región distal de las extremidades. Reflejo rotuliano presente no así el aquileo.

Analítica

Hemograma

He: 4,69/pL; Hb: 13,4 g/dL; Hto: 41,2%; VCM: 86,0 W; HCM: 28,0 pg; CHCM: 32,5 g/dL; RDW: 14,0%; Plaquetas: 495/pL; VPM: 11,7 fL; PDW: 15,2%; Leucocitos: 24,5/pL; Neutrófilos: 33,9%; Linfocitos: 11,2%; Monocitos: 3,0%; Eosinófilos: 51,7%; Basófilos: 0% V. de S. 1.ª hora: 72; 2.ª hora: 82.



Bioquímica

Glucosa: 233 mg/dL; Triglicéridos: 221 mg/dL; Colesterol: 166 mg/dL; HDL colesterol 26 mg/dL; LDL colesterol: 96 mg/dL; Creatinina: 1,4 mg/dL; Ác. Úrico: 4,3 mg/dL; GOT: 10 UI/L; GPT: 13 UI/L; GGTP: 29 UI/L; Fosfatasa alcalina: 118 UI/L; Proteínas: 7,4 g/dL.
Hb glicosilada 11,1.

Inmunología

ANA: Ác antinucleares: Negativo.
Ác antiDNA doble cadena: ELISA: Negativo.
ANCA: Ác. Anticitoplasma neutrófilo: IF neutrófilo humano: Positivo: Patrón p-ANCA; Título 1/160.
Ác. Anti-MPO (ANCA): ELISA MPO: Positivo; Unidades 107 U/ml.
Ác. Anti-PR3 (ANCA): ELISA-PR3: Negativo.

(Los ANCA son anticuerpos dirigidos contra ciertas proteínas presentes en el citoplasma de los neutrófilos. Se miden por inmunofluorescencia (IF) en un sustrato compuesto por neutrófilos sanos fijados en alcohol, a los que se agrega el suero problema. Si los anticuerpos ANCA están presentes en el suero se observará uno de 2 patrones de IF: Citoplásmico (c) o perinuclear (p).

Estos 2 tipos de ANCA se basan en que los anticuerpos se dirigen a blancos distintos dentro de los neutrófilos indicadores. ANCA c: el Ác se dirige hacia la Proteínasa-3 neutra de 29k-Da de los gránulos azurófilos del citoplasma con un patrón de IF difuso citoplasmático. En el ANCA p el blanco es la enzima mieloperoxidasa y el patrón que se observa en la IF tiene una disposición perinuclear).

Estos anticuerpos se encuentran presentes en un alto porcentaje de Vasculitis sistémicas:

-ANCA c presente en el 90% de los enfermos con granulomatosis de Wegener.

-ANCA p presente en un porcentaje variable de enfermos con Churg-Strauss, Poliangeítis Microscópica, Glomerulonefritis

crescéntica, Goodpasture y a veces en el Wegener.

En enfermos con Vasculitis Sistémicas, el 90% de los ANCA c es por Ác anfioproteínasa3 o PR3-ANCA

En el caso de los ANCA p el 90% es MPO-ANCA (contra la mieloperoxidasa) pero también dan patrón perinuclear los anticuerpos ANCA dirigidos contra la elastasa y otras enzimas. Las especificidades dadas antigénicas se estudian por técnicas de inmunológica:

Orina

Densidad: 1.030; pH: 5,0; Glucosa 250; Bilirrubina: negativo; Hemoglobina: +; Acetona: indicios; Proteínas >=300; Urobilina: -; Nitritos: -; Leucocitos: -; Sedimento: algunos hematíes aislados

Coagulación

T. Protrombina: 13,2 seg.; P: 79,4%; INR: 1,1.

TTPA: 31,4 seg.; Razón 1,1.

Fibrinógeno: 421 mg/dL.

Rx tórax

Discreto ensanchamiento mediastínico superior sin compresión traqueal. A valorar hocio endotorácico.

TAC de tórax

Presencia de alguna bronquiectasia aislada en el lóbulo medio.

TAC abdominal

Sin alteraciones.

Ecocardiograma

Ventrículo izquierdo con anomalía de relajación. Función sistólica y demás parámetros ecocardiográficos dentro de límites normales.

Estudio electrofisiológico

Evidencia neurofisiológica de neuropatía focal del nervio mediano izquierdo a nivel de la muñeca y del nervio cubital derecho a nivel de la corredera epitrocleo-olecra-

niana en codo, ambas de carácter axono-desmielinizante.

Existe además de manera concurrente una moderada polineuropatía sensitivo-motora de carácter axono-desmielinizante, de mayor intensidad en extremidades inferiores. HC a endocrinología: Diabetes mellitus insulina tratada que sugiere ajuste terapéutico por inicio de tratamiento con corticoides. Sugieren dieta de 1.800 calorías y ajuste de la pauta de insulina de forma ambulatoria.

Diagnóstico

Vasculitis de Churg-Strauss.

Diabetes mellitus insulino dependiente.

Mononeuritis y polineuropatía en relación con los procesos de base.

Tratamiento

-Reposo relativo. Caminar por terreno llano sin cansarse

-Alimentación: Dieta de 1.800 calorías de diabético.

-Insulina 40 unidades mañana y noche con control frecuente de la glicemia. Si lo precisa añadir 10 u. al medio día.

-Urbasón 40 mg en pauta descendente.

-Nuclosina I comp. en el desayuno.

-Nolotil si presenta dolor.

Posteriormente es revisado, en febrero iniciando la pauta corticoide de nuevo y añadiéndole Genoxal 50 mg 1 comp., desayuno y cena, al no haber cedido el proceso.

En noviembre 2002 es revisado de nuevo, presentando mejoría importante y negativizándose los ANCA, persistiendo los signos de afectación polineurítica y desapareciendo totalmente la afectación rinosinusal que presentaba. Ningún signo respiratorio. Normotenso. Descansa bien por la noche. Continuará con 4 mg de Urbasón diarios, el Genoxal, el Omeprazol y la Insulina.

Discusión

La enfermedad de CHURG-STRAUSS es una vasculitis granulomatosa que aparece

en pacientes con asma o antecedentes de asma y muchos también con rinitis alérgica de larga evolución. Es frecuente que el asma aparezca entre los 20 y 30 años. La mayoría tiene antecedentes familiares de alergia. Afecta por igual a ambos sexos.

Estos pacientes tienen una extraordinaria eosinofilia (>1 0.000 mm.³) e infiltración por eosinófilos de muchos tejidos. Luego de meses o años, normalmente a partir de los 40, desarrollan vasculitis sistémica. Cuando aparece la vasculitis mejora el asma.

El síndrome de CHURG-STRAUSS está considerado como una reacción alérgica tipo I que puede ser estimulada por diversos alérgenos inhalados, vacunas, medicaciones o infecciones. En ella se produce proliferación de linfocitos TH2 que producen interleucina 4, 5 y 13 que estimulan la acumulación de mastocitos, basófilos y especialmente eosinófilos que producen el daño tisular.

Presentan:

-Sinusitis, rinitis, pólipos nasales en un 70%.

-Nódulos cutáneos, púrpura, urticaria (70%).

-Mononeuritis múltiple (65%).

-Dolor abdominal (60%).

-Afectación cardiaca grave (50%).

-Artralgias, mialgias e insuficiencia renal glomerulonefritis (50%).

-Diarrea (30%).

-Hipertensión (29%).

-Trastornos del SNC (25%).

-Enterorragias (20%).

-Suele asociar sintomatología sistémica con fiebre, mal estado general y pérdida de peso. Radiología: Infiltrados pulmonares difusos y transitorios. Nódulos diseminados de diverso tamaño. Infiltrado intersticial difuso. Derrame pleural. A veces adenopatías hiliares y nunca cohabitaciones.

Se suele observar anemia y V. de S. elevada. Una vez establecida la vasculitis, sin tratamiento, el (50%) de los pacientes mueren en 3 meses; en cambio con esteroides el promedio de sobre vida es de 9 años.

Tratamiento: Prednisona 40-60 mg/día durante semanas hasta lograr la desaparición

de los síntomas; luego se continúa al menos un año con dosis bajas.

En caso de asociarse con asma se deben agregar corticoides tópicos. En los casos refractarios se añade ciclofosamidas y azatioprima.

La hipertensión persistente es de difícil tratamiento.

Diagnóstico diferencial (cuadro):

- Granulomatosis de Wegener.
- Poliarteritis nudosa.
- Poliangeitis microcópica.

Algunos autores han sugerido que la granulomatosis alérgica (Churg-Strauss) sería una granulomatosis de Wegener en sujetos alérgicos. ◀

Emilio García de la Torre, *Servicio O.R.L.*
José A. Rosell Antón, *Jefe Servicio O.R.L.*
Dionisio Carrillo, *Servicio de Medicina Interna.*
