

Caso Clínico

Shock Séptico como Presentación Inicial para Diagnóstico del Síndrome de Churg-Strauss

Augusto García Poma Manuel Montero Jáuregui** Felipe Becerra Rojas***
María Inés Segami Salazar*** Tomás Carbajal Chávez*****

El presente reporte corresponde a un paciente que se presentó a Emergencia del Hospital Edgardo Rebagliati Martins de EsSalud, siendo transferido luego al Servicio de Reumatología. El paciente presentó criterios de la ACR para el diagnóstico de Vasculitis de Churg-Strauss (1).

Se obtuvieron exámenes de laboratorio y biopsias de piel

CASO CLÍNICO

Paciente de iniciales AME, varón de 53 años de edad, natural de Puno y residente del Callao, que ingresó a nuestro hospital el 19 septiembre 2005

Empleado de las Fuerza Aérea, casado, secundaria completa. Refirió antecedentes de alergia a la penicilina. Consumo de bebidas alcohólicas de forma ocasional, no fumador. No recibió transfusiones sanguíneas antes de la actual hospitalización.

Antecedentes patológicos :

1. Rinitis alérgica hace 10 años, tratamiento en base a antihistamínicos y prednisona vía oral en forma ocasional.
2. Asma bronquial diagnosticada en Policlínico de EsSalud 5 años atrás, recibió tratamiento con broncodilatadores a requerimiento.
3. Antecedentes de Septoplastía 20 años atrás.
4. Mononeuritis múltiple del miembro inferior izquierdo con electromiografía el 25/8/05

Antecedente familiares: Ninguno de relevancia.

Antecedente epidemiológicos: Niega contacto TBC.

Motivo de hospitalización : Shock séptico.

Historia médica actual: Hace dos meses y medio presentó cefalea, sensación nauseosa, vómitos, convulsión tónica clónica con relajación de esfínteres. Una semana antes del ingreso dolor abdominal, disnea, edema facial, cianosis marcada, lesiones cutáneas de aspecto cianótico por lo que es trasladado a emergencia del hospital.

Considerado como shock séptico, se le inició tratamiento con amikacina y ceftazidime mas soporte inotrópico con dopamina. Durante su hospitalización mostró alteración hematológica con plaquetopenia, leucopenia con neutropenia, falla renal aguda que requirió de apoyo hemodialítico, cifras de presión arterial elevadas elevadas y episodios de hemoptisis en cinco oportunidades.

* Médico Residente, Servicio de Reumatología, Hospital Nacional E.Rebagliati Martins, EsSalud

** Médico Internista de La Paz, Bolivia, Pasantía, Hospital Nacional E.Rebagliati Martins, EsSalud

*** Servicio de Reumatología Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud

**** Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud

Los estudios imagenológicos mostraron tumoración mediastinal por lo cual se realizó broncofibroscopía con toma de biopsia transbronquial.

Además aparecieron lesiones dérmicas vesiculares y necrótica del primer dedo mano izquierda compatibles con vasculitis cutánea (figura 1).

Recibió tratamiento con hidrocortisona endovenosa 50 mg c/8 horas, luego metilprednisolona 40 mg cada 12 horas y luego prednisona 60 mg/día, siendo transferido al servicio de Reumatología

Examen Físico

Presión arterial: 130/85 mmHg; Frecuencia cardiaca: 92xm Frecuencia respiratoria: 16 por minuto. Afebril, LOTEP, en ABEG, ABEN, ABEH, colaborador, en decúbito dorsal activo preferencial. Piel: lesiones maculares hipopigmentadas y otras eritematosas bordes irregulares tanto en MMSS y MMII no dolorosas ni palpables. Escara necrótica a nivel de primer dedo mano izquierda,, cabellos escasos mala implantación. Ojos con escleras melánicas. Mucosa oral sin lesiones, piezas dentarias incompletas en regular estado de conservación.,no adenopatías. ACV: RCR NO SOPLOS,. Pulsos periféricos simétricos en las cuatro extremidades. AR: MV pasa bien en ACP, pulmones hipertimpanicos, no sobreagregados,ABDOMEN: plano, blando, depresible, hígado palpable a un través de dedo del RCD,GU: PPL (-) PRU S y M (-)

SN: Funciones cerebrales superiores conservadas. No signos meníngeos ni de focalización. Fuerza de MMSS ; proximal 4/5, distal derecha 4/5, distal izquierda +4/5. Fuerza de MMII proximal izquierda 4/5, proximal derecha +4/5, distal MII 4/5, distal MID 5/5 . Sensibilidad hipoestesia en antepie izquierdo. SOMA: Sinovitis de muñecas (DOL1T2), rodillas con signos de la oleada bilateral. Ausencia de falange distal 3° dedo mano izquierda.

EXAMENES AUXILIARES TAC PULMONAR TUMORACIÓN DE MEDIASTINO

Hemoglobina 9,6 gr/dL; Leucocitos: 1,460 mm³ y luego 17,650 por mm³; Plaquetas: 35,000 y 649,000 por mm³; Eosinófilos: 600 por mm³

Urea: 75 mg/dl; Creatinina: 2,29 mg/dl

Transaminasa Glutámico Oxalacética: 59, Proteinuria de 24 horas : 1,31 gr

Biopsia de piel 21/9/05 con extravasación de glóbulos rojos en la dermis superficial, e infiltrado perivascular superficial mixto leve a predominio de eosinófilos, vasos congestivos, compatible con vasculitis de Churg Strauss. (ver figuras)

Espirometría 24/10/05 patrón con leve restricción.

ANCA: Negativo

Hemocultivo: Pseudomona aeruginosa multiresistente

Biopsia de pulmón: muestra constituida casi en su totalidad por necrosis y coágulo sanguíneo parcialmente organizado, fragmentos de mucosa bronquial con cambios isquémicos y engrosamiento de membrana basa ldel epitelio respiratorio signos histologicos de cambios microangiopáticos

Proteína C Reactiva 4.3 (normal hasta 0,5, BK en esputo negativo

Anticuerpos antinucleares negativo

EVOLUCION:

Favorable. Ha recibido dosis altas de corticoides y ciclofosfamida en forma de infusión endovenosa de 500mg por m² de superficie corporal con buenos resultados. Al 30 de enero del 2006 el paciente está en control ambulatorio en buen estado general y sin hemoptisis. Ha desarrollado candidiasis oral y alopecia

Tratamiento actual: Prednisona 30 mg/día, Carbonato de Calcio, Calcitriol, Alendronato 70mg semanal, Paracetamol 500mg condicional, micostatin 1 gotero oral cada 6 horas, salbutamol y beclometasona puff condicional.

IMPRESIÓN DIAGNOSTICA

1. Síndrome de Churg Strauss
2. Asma bronquial
3. Candidiasis oral

COMENTARIOS

El SChS es un desorden caracterizado por vasculitis sistémica de pequeños vasos sanguíneos, vasculitis pulmonar granulomas extravasculares e hipereosinofilia que ocurre en un individuo con asma y rinitis alérgica.

J. Churg y L. Staruss en 1951 describieron el cuadro en 1951 como una patología similar pero no igual a la poliarteritis nodosa.

El diagnóstico de SChS es difícil porque el síndrome usualmente se presenta como una asociación de asma y rinitis alérgica que precede varios años a las manifestaciones características en casi todos los casos.

.Los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) de 1990 tienen el propósito de clasificación pero no han sido propuestos para hacer el diagnóstico de un caso individual. (Ver Tabla 1)

Se pueden presentar asma, infiltrado pulmonar, vasculitis intestinal, neuropatía, lesiones cutáneas, compromiso cardiaco, compromiso renal, sinusitis, artralgias, mialgias y compromiso oftalmológico como uveítis, epiescleritis, y vasculitis retiniana.

En el paciente se observaron lesiones cutáneas (figuras 1, 2 y 3) que se presentan en 50-68% de los pacientes con SChS.

Los estudios radiológicos y de Tomografía Axial Computarizada mostraron infiltrados pulmonares que mejoraron con el tratamiento (figuras 4, 5 y 6). En la literatura se reporta entre 38-77% de pacientes infiltrados pulmonares fugaces.

Las biopsias de piel mostraron granulomas necrotizantes extravasculares con eosinofilia (figuras 8 y 9).

La eosinofilia en sangre periférica es un hallazgo característico, sin embargo no se detectó en este paciente y podría ser explicada porque llegó en shock al hospital e inmediatamente recibió dosis altas de corticoides.

El Anticuerpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) se presenta en 47% de pacientes con SChS y usualmente tiene un patrón perinuclear

Un adecuado balance entre las manifestaciones clínicas y la fisiopatología nos llevan a pensar que un buen tratamiento puede prevenir secuelas serias y muerte.

TABLA 1: Criterios para la Clasificación de Síndrome de Churg-Strauss según el ACR, 1990

CRITERIO	DEFINICIÓN	PACIENTE
1. Asma	Historia de sibilantes a la espiración	Si
2. Eosinofilia	Más del 10% del conteo leucocitario	No
3. Mononeuropatía ó Polineuropatía	Desarrollo de mononeuropatía, mononeuritis múltiple, como distribución en guantes ó medias	Si
4. Infiltrado pulmonar migratorio	Infiltrado pulmonar migratorio, transitorio e radiografías	Si
5. Anormalidades en senos paranasales	Historia de sinusitis	Si
6. Eosinófilos extravasculares	Biopsia mostrando acúmulos de eosinófilos extravasculares en arterias, arteriolas ó vénulas	Si

La presencia de 4 de 6 criterios clasifica a un paciente como SChS con una sensibilidad de 85% y una especificidad de 99,7%

* **DECLARACIÓN DE CONFLICTOS: No se declaran.**

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277-294
- Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33:1094-1100
- Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-192
- Fauci A, Haynes B, Katz P. The spectrum of vasculitis: clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1978;89:660-676
- Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine (Baltimore)* 1984;63:65-81
- Lie JT. Histopathologic specificity of systemic vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995;21:883-909
- Genereau T, Lortholary O, Pottier MA, et al. Temporal artery biopsy: a diagnostic tool for systemic necrotizing vasculitis. French Vasculitis Study Group. *Arthritis Rheum* 1999;42:2674-2681
- Chumbley LC, Harrison EG Jr, DeRemee RA. Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome): report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin Proc* 1977;52:477-484
- Guillevin L, Cohen P, Gayraud M, Lhote F, Jarrousse B, Casassus P. Churg-Strauss syndrome: clinical study and longterm follow-up of 96 patients. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:26-37

10. Solans R, Bosch JA, Perez-Bocanegra C, et al. Churg-Strauss syndrome: outcome and long-term follow-up of 32 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2001;40:763–771
11. Kurland L, Chuang T, Hunder G. The epidemiology of systemic arteritis. In the *Epidemiology of the Rheumatic Disease*. New York: Gower; 1984:196–205
12. Watts RA, Carruthers DM, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis: changing incidence or definition? *Semin Arthritis Rheum* 1995;25:28–34