

Churg-Strauss manifestación abdominal

RESUMEN

Antecedentes: la enfermedad de Churg-Strauss es poco común, idiopática, caracterizada por hipereosinofilia en sangre y tejidos, aunada a vasculitis sistémica en pacientes con antecedentes de asma o rinitis alérgica. Las manifestaciones gastrointestinales del síndrome de Churg Strauss se caracterizan por dolor abdominal, seguido de diarrea y hemorragia en 31-45% de los casos.

Caso clínico: paciente masculino con antecedente de asma que acudió a consulta por abdomen agudo con probable apendicitis aguda; durante el protocolo de estudio se diagnosticó síndrome de Churg Strauss, con manifestaciones intestinales.

Conclusión: el síndrome de Churg Strauss es una vasculitis poco frecuente que puede manifestarse con síntomas intestinales, como en este caso; es importante tenerlo en mente a la hora de los diagnósticos diferenciales. Existen pocos reportes con este síndrome asociado con abdomen agudo, todos ellos con mal pronóstico.

Palabras clave: síndrome de Churg Strauss, vasculitis necrotizante, vasculitis intestinal.

Roberto Suárez-Moreno
Luis Virgilio Ponce-Pérez
Miguel Ángel Margain-Paredes
Heriberto Garza-de la Llave
Mario Madrazo-Navarro
Arturo Espinosa-Álvarez

Cirugía General
Hospital Ángeles Metropolitano
México DF

Churg-Strauss abdominal manifestation

ABSTRACT

Background: Churg-Strauss is a rare, idiopathic, hypereosinophilic disease characterized by blood, tissue, and systemic vasculitis in patients with a history of asthma or allergic rhinitis. Gastrointestinal manifestations of Churg Strauss appear in a 31-45% of the patients according to some series of studies, abdominal pain being the most frequent symptom followed by diarrhea and bleeding.

Clinical case: Male patient with a history of asthma who presents abdominal pain apparently due to acute appendicitis. During the hospital stay the study protocol is complemented, confirming the diagnosis of Churg Strauss syndrome with intestinal manifestations.

Conclusion: Churg Strauss syndrome is a rare vasculitis that may present with intestinal manifestations so it is important to take into consideration the differential diagnosis. There are few cases in the literature associated with this syndrome and acute abdomen, all of them on the poor prognosis of this association.

Key words: Churg Strauss syndrome, necrotizing vasculitis, intestinal vasculitis.

Recibido: 10 de septiembre 2012

Aceptado: 25 de marzo 2013

Correspondencia

Dr. Luis Virgilio Ponce Pérez
Tlalcoatlpan 59 Consultorio 310 Torre Diamante
06760 México DF
Tel.: 52651800 ext.: 4310
kamelv@hotmail.com y drlpnonce@hotmail.com

ANTECEDENTES

La granulomatosis alérgica, angeítis y vasculitis necrotizante con eosinofilia periférica (o síndrome de Churg-Strauss) es una enfermedad poco común, idiopática, caracterizada por hipereosinofilia en sangre y tejidos, aunada a vasculitis sistémica en pacientes con antecedentes de asma o rinitis alérgica.¹

La lesión clásica descrita por Churg y Strauss es el granuloma alérgico, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico.²

El síndrome de Churg-Strauss se manifiesta con una amplia gama de síntomas donde el asma afecta a prácticamente a todos los individuos (97%), y puede preceder a la vasculitis incluso en 10 años; 61% de los pacientes tendrán sinusitis; 40% artralgias y 49% cambios en la piel.³

Las manifestaciones gastrointestinales del síndrome de Churg Strauss se manifiestan en 31 a 45% de los pacientes, según algunas series de estudios. El dolor abdominal es el síntoma más referido, luego de la diarrea y hemorragia. Pocas veces es necesaria la intervención quirúrgica; sin embargo, la inflamación intestinal puede originar irritación peritoneal con manifestaciones de abdomen agudo. La dehiscencia de tejidos reparados es una complicación adicional en pacientes quirúrgicos y refleja el estado nutricional, las dosis de esteroides y el efecto inflamatorio sistémico de la vasculitis subyacente.^{4,5}

El objetivo de este estudio es reportar el caso clínico de un paciente con vasculitis intestinal y revisar la bibliografía.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 27 años de edad, con antecedente de asma y tratamiento con esteroides y broncodilatadores desde la infancia. Un mes

previo al ingreso hospitalario inició con petequias en la región inguinal bilateral, y aumento de volumen testicular que desaparecieron progresivamente con tratamiento médico. Cuando ingresó al hospital tenía un dolor abdominal localizado en la fosa iliaca derecha, de intensidad 9/10, acompañado de náusea, vómito de contenido gastrobiliar, evacuaciones diarreicas con pujo y tenesmo. En la exploración física el paciente se encontró diaforético, con taquicardia 100 y taquipnea 25 por minuto, hipoventilación bibasal pulmonar, abdomen distendido, a la palpación dolor en las fosas iliacas (con predominio derecho), y en punto de Mc Burney, signo de Von Blumberg dudoso.

La radiografía de tórax mostró datos de cardiomegalía grado III, hiperclaridad parenquimatoso, aplanamiento del hemidiafragma derecho, rectificación de los arcos costales y aumento de la trama bronquiovascular e infiltrados pulmonares difusos (Figura 1). Las radiografías de abdomen se observaron con niveles hidroaéreos en la fosa iliaca derecha, borramiento del psoas derecho (Figura 2). Hemograma: leucocitosis de 26,000 células por mm³, neutrófilos 58%, linfocitos 17%, eosinófilos 23%. El ultrasonido mostró derrame pleural derecho no cuantificado, vesícula biliar con doble halo y con pared engrosada. En la fosa iliaca derecha se apreció un plastrón dependiente de las asas del intestino fijo. En la tomografía de tórax se corroboró el derrame pleural bilateral moderado y el derrame pericárdico. La tomografía de abdomen corroboró la existencia de un tumor en la fosa iliaca derecha dependiente del ciego, con estenosis de su luz. (Figura 3) En la laparotomía exploradora hubo hallazgos de isquemia en el ciego e íleon terminal y líquido libre en la cavidad peritoneal; se realizó hemicolecotomía derecha, con íleo-tranverso y anastomosis. Durante el postoperatorio se complementó el estudio del paciente debido a la aparición de petequias en las extremidades (Figura 4). El ecocardiograma reportó derrame pericárdico global de 1200 cc,

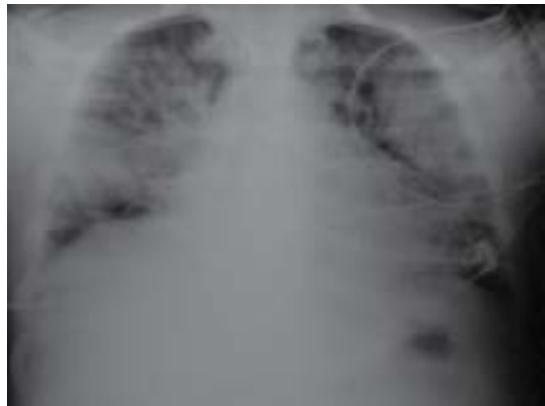


Figura 1. Radiografía de tórax con datos de cardiomegalias.



Figura 3. Tomografía de abdomen donde se observa un tumor en la fosa iliaca derecha dependiente del ciego.



Figura 2. Radiografía de abdomen con múltiples niveles hidroaéreos hacia la fosa iliaca derecha.



Figura 4. Múltiples petequias en los miembros pélvicos.

sin evidencia de taponamiento, fracción de expulsión de 67%. En el perfil inmunológico destacaron las concentraciones de IgE 5, 125, IgG 1028, resto negativos. Al tercer día de postoperatorio sobrevino un estado de choque y datos de abdomen agudo; por eso se le realizó una segunda laparotomía exploradora y se encontró dehiscencia de anastomosis. Se realizó la ileostomía y el cierre distal en la bolsa de Hartmann.

El reporte de histopatológico de la pieza fue de colitis isquémica aguda panmural con datos de trombosis en vasos de pequeño y mediano

calibre que afectaba, principalmente, a la pared del ciego; la mucosa del colon ascendente y del íleon terminal con inflamación crónica y aguda moderada inespecífica, congestión vascular y trombosis focal de vasos de pequeño y mediano calibre.

La evolución hospitalaria posterior fue hacia la mejoría, estabilidad hemodinámica, tolerancia de la vía oral, con estoma funcional. Se dio de alta del hospital y el tratamiento posterior fue en conjunto con los médicos del servicio de Reumatología en la consulta externa. Cuatro meses después, con notoria mejoría del estado nutricional, se restituyó el tránsito intestinal, sin complicaciones. El paciente permanece estable, en seguimiento en la consulta externa.

DISCUSIÓN

En 1950 Churg y Strauss publicaron este síndrome en una serie de autopsias de pacientes con asma severa, acompañada de fiebre, hipereosinofilia, síntomas de insuficiencia cardiaca y renal y neuropatía periférica secundaria a vasculitis sistémica.⁶

El síndrome de Churg Strauss es una vasculitis necrotizante de pequeños vasos (menores a 0.5 mm). La edad media de aparición es 30 años. El dolor abdominal coexiste incluso en 45% de los casos, de causa desconocida.⁷

En 1990 el Colegio Americano de Reumatología propuso seis criterios para clasificar la enfermedad; para establecer el diagnóstico se necesitan 4 de 6, con sensibilidad de 85% y especificidad de 99.7%: 1) asma, 2) eosinofilia mayor de 10% en diferencial, 3) mono o polineuropatía, 4) infiltrados pulmonares difusos radiológicos, 5) anormalidades en los senos paranasales, 6) biopsia con vasos sanguíneos con eosinófilos extravasculares.^{3,8} En este caso coexistieron cuatro de los criterios mencionados.

La vasculitis mesentérica es una causa rara de isquemia intestinal, que sólo se encuentra en 2% de los casos, casi siempre asociada a lupus, artritis reumatoide, arteritis de células gigantes, granulomatosis de Wegener y síndrome de Churg Strauss.

Entre las manifestaciones gastrointestinales están: dolor abdominal agudo, evacuaciones sanguinolentas, diarrea y, en ocasiones, náusea y vómito, el intestino delgado es el más afectado.^{9,10}

Nuestro paciente tuvo un cuadro clínico de apendicitis aguda; sin embargo, durante la operación se encontró necrosis en el ciego y el apéndice, la isquemia fue secundaria a la vasculitis mesentérica; estos pacientes también pueden cursar con hemorragia o perforación.

En pacientes con síndrome de Churg Strauss la angiografía muestra microaneurismas, estenosis y pocas veces arterias trombosadas.

La afección gastrointestinal es la principal causa de muerte en el síndrome de Churg Strauss. El dolor abdominal no se asocia con mal pronóstico, pero sí la afección severa gastrointestinal (sangrado, perforación, infarto o pancreatitis). La tasa de supervivencia en pacientes con afección gastrointestinal puede llegar incluso a 43.2% a seis años, en comparación con los pacientes sin afección (78.9%), y la mortalidad en pacientes con abdomen agudo es de 44% en comparación con los que no lo tienen (18%).¹¹

Churg y Strauss encontraron anormalidades miocárdicas en más de 50% de las autopsias, que van desde la sustitución extensa de miocardio por granulomas y de tejido cicatrizable hasta vasculitis en los vasos coronarios.⁶

El daño miocárdico puede ser causado por mediadores tóxicos liberados por eosinófilos in-



filtrantes activados o por lesiones en el miocardio y vasculitis en los vasos coronarios. La miocarditis puede conducir a fibrosis postinflamatoria y la miocardiopatía restrictiva o insuficiencia cardiaca congestiva mientras la vasculitis coronaria puede dar lugar a enfermedad isquémica del corazón.

La isquemia intestinal aguda es una urgencia quirúrgica con consecuencias que ponen en peligro la vida. La vasculitis mesentérica es una causa rara de isquemia intestinal y representa 2% de los casos. El síndrome de Churg Strauss junto con artritis reumatoide, esclerodermia, lupus eritematoso sistémico, arteritis de células gigantes, granulomatosis de Wegener son enfermedades sistémicas que en raras ocasiones pueden causar isquemia e infarto intestinal.¹²

Es una afección poco frecuente que, cuando se confirma el diagnóstico, es importante dar tratamiento a cada una de sus manifestaciones clínicas. En el caso de pacientes operados deben tenerse en mente los probables riesgos y complicaciones. El reporte histopatológico de la pieza quirúrgica es obligatorio para confirmar el diagnóstico.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Churg Strauss es una vasculitis poco frecuente que puede manifestarse con síntomas intestinales, como en el caso aquí reportado, por lo que es importante tenerlo en mente como parte de los diagnósticos diferenciales. El estado inmunológico del paciente es relevante para la toma de decisiones en casos de perforación intestinal porque existe alto riesgo

de dehiscencia. En la bibliografía existen pocos casos asociados con este síndrome y abdomen agudo y todos ellos se enfocan en el mal pronóstico de esa asociación.

REFERENCIAS

- Pagnoux C, Guillevin L. Churg-Strauss syndrome: evidence for disease subtypes? *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:21-28.
- Churg J, Strauss L. Allergic Granulomatosis, Allergic Angitis, and Periarteritis Nodososa, *Am J Pathol* 1951;27:277-301.
- Rees J, Burgess P. An Abdominal Presentation of Churg-Strauss Syndrome. *Case Reports in Medicine* 2010;1:1-4.
- Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B, Lortholary O, et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)* 1996;75:17-28.
- Singh R, Singh D, Abdou N. Churg-Strauss syndrome presenting as acute abdomen: are gastrointestinal manifestations an indicator of poor prognosis? *Int J Rheumat Diseases* 2009;12:161-165.
- Churg J, Strauss L. Allergic Granulomatosis, Allergic Angitis, and Periarteritis Nodososa. *Am J Pathol* 1951;27:277-301.
- Berlioz M, Triolo V, Sirvent N, Albertini M. Churg-Strauss syndrome revealed by acute abdominal pain. *Pediatric Pulmonology* 2001;32:92-94.
- Masi A, Hunder G, Lie J, Michel B, Calabrese L, Edwoethy S, et al. The American College of Rheumatology criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33:1094-1100.
- Schoretsanitis G, Wakely D, Maddox T, Wastell C. A case of Churg-Strauss vasculitis complicated by small bowel necrosis. *Postgrad Med J* 1993;69:828-831.
- Cojocaru M, Cojocaru IM, Silosi I, Vrabie CD. Gastrointestinal Manifestations in Systemic Autoimmune Diseases. *J Clinical Med* 2011;6:45-51.
- Reetu S, Dushyant S, Nabih A. Churg-Strauss syndrome presenting as acute abdomen: are gastrointestinal manifestations an indicator of poor prognosis? *Int J Rheumat Diseases* 2009;12:161-165.
- Mosley J, Marston A, Buckley G, Fiddian-Green R, Hagland U. Splachnic Ischaemia and Múltiple Organ Failure. Edward Arnold, London, 1989;282.