

Síndrome de Churg-Strauss con afectación pericárdica y miocárdica

Juliana Caballero, Ricardo Zayas, Roque Arana, Lucas Cano, Antonio Berrueto y Carlos Piñero

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

azatioprina / ciclofosfamida / corticosteroides / diagnóstico precoz / factores pronósticos / miocarditis / morbilidad / mortalidad / pericarditis / protocolos terapéuticos / síndrome de Churg-Strauss / trasplante cardíaco

Presentamos el caso de una mujer de 63 años diagnosticada de síndrome de Churg-Strauss que cursó con taponamiento pericárdico y afectación miocárdica con insuficiencia cardíaca congestiva.

La angéitís alérgica granulomatosa (Churg-Strauss) se caracteriza por eosinofilia y vasculitis necrosante sistémica de arterias de pequeño y mediano calibre en pacientes con rinitis alérgica o asma previas. La enfermedad también se asocia con afectación cardíaca siendo esta responsable de una alta morbimortalidad. Se revisan la bibliografía y los recientes avances en el diagnóstico y el tratamiento de esta enfermedad.

Palabras clave: *Pericarditis. Miocarditis. Síndrome de Churg-Strauss.*

CHURG-STRAUSS SYNDROME WITH PERICARDIAL AND MYOCARDIAL INVOLVEMENT

We report the case of a 63-year-old female diagnosed with Churg-Strauss syndrome with both pericardial tamponade and myocardial involvement with congestive heart failure.

Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome) is classically characterized by hypereosinophilia and systemic necrotizing vasculitis of medium and small arteries in patients with previous allergic rhinitis or bronchial asthma. Subsequently the disease has been shown to be associated with cardiac involvement and is responsible for higher morbidity and mortality. The literature for Churg-Strauss syndrome of the heart is reviewed and recent advances in the clinical management of the disease according to appropriate therapeutic strategies are recommended.

Key words: *Pericarditis. Myocarditis. Churg-Strauss syndrome.*

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 745-747)

INTRODUCCIÓN

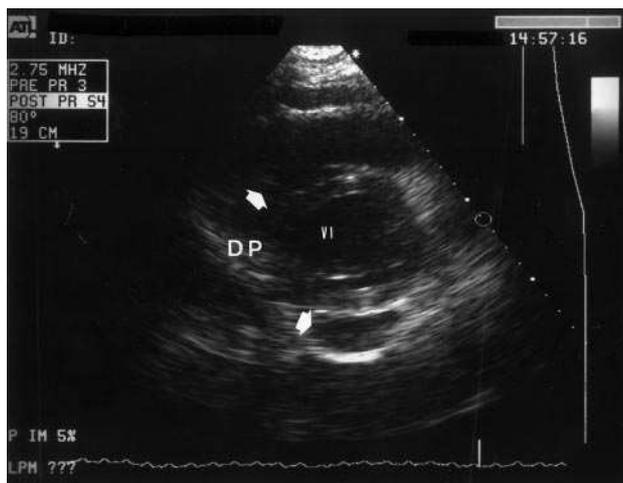
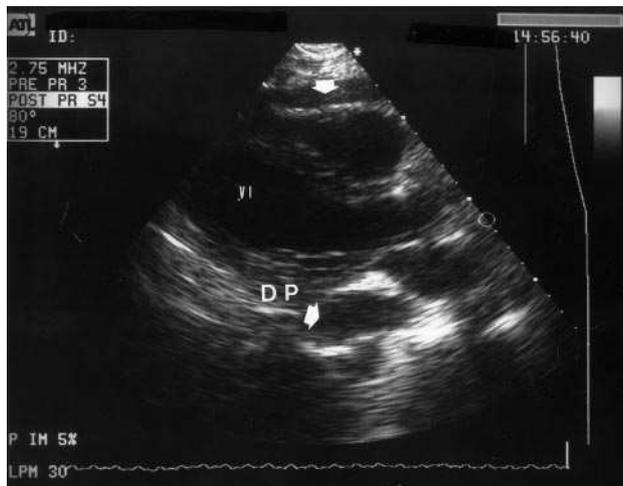
La vasculitis de Churg-Strauss es una entidad patológica poco frecuente pero con una morbimortalidad elevada. Una de sus manifestaciones más típica es la enfermedad cardíaca, que es considerada como la causa más frecuente de muerte en estos pacientes (48%). Se puede afectar tanto el miocardio como el pericardio o las arterias coronarias¹⁻⁴. El diagnóstico precoz y el tratamiento de estos trastornos cardiológicos es muy importante puesto que reducen en un 25% el desarrollo de insuficiencia cardíaca y en un 12% el de pericarditis. Presentamos el caso de una paciente de 63 años con síndrome de Churg-Strauss y afectación de miocardio y pericardio.

Correspondencia: Dra. J. Caballero.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta del Mar.
Avda. Ana de Viya, 21. 11009 Cádiz.

Recibido el 11 de noviembre de 1998.
Aceptado para su publicación el 26 de febrero de 1999.

CASO CLÍNICO

Paciente de 63 años diagnosticada de asma intrínseca corticodependiente desde su juventud, por el que había requerido múltiples ingresos hospitalarios. Ingresó en el servicio de cardiología para estudio de una cardiomegalia. En el hemograma se observaba eosinofilia (13,5%). En el ecocardiograma torácico (figs. 1 y 2) se apreciaba un ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica normal, válvula mitral calcificada no estenótica con insuficiencia ligera y derrame pericárdico con signos de taponamiento cardíaco. Se practicaron pericardiocentesis y cateterismo cardíaco derecho e izquierdo y no se evidenciaron signos de constricción ni de restricción en los registros de presiones cardíacas. El líquido pericárdico extraído era un exudado con predominio de células polimorfonucleares con citología negativa para malignidad. Los cultivos, baciloscopias, Löwenstein y adenosindeaminasa del líquido, marcadores tumorales, anticuerpos antinucleares y factor reumatoide fueron negativos. La tomografía axial computarizada y resonancia nuclear magnética torácicas, ecografía abdominal y mamografía



Figs. 1 y 2. Ecocardiograma transtorácico, proyecciones paraesternal eje largo y corto en las que se observa derrame pericárdico (DP) severo.

realizadas fueron normales. La biopsia de médula ósea presentaba una celularidad normal con 36% de eosinófilos maduros. Fue dada de alta con el diagnóstico de derrame pericárdico idiopático. Unos meses más tarde la paciente ingresa en el servicio de neumología por reagudización de su proceso bronquial e infiltrados pulmonares, aquejando además dolor y pérdida de fuerza en pierna derecha. La broncoscopia, broncoaspirado y lavado bronquioalveolar realizados descartaron la existencia de patología neoplásica o infecciosa. En un electromiograma se observó una neuropatía sensitivo-motora axonal distal y asimétrica, y la biopsia del nervio sural fue informada como infiltrado con predominio de células mononucleares y fibrosis. Con la sospecha clínica de síndrome de Churg-Strauss se inició tratamiento con corticoides. Durante el seguimiento, en un ecocardiograma de control se observó una severa disfunción sistólica ventricular izquierda (fracción de eyección del 27%), sin alteraciones segmentarias de la contractilidad, sin dilatación de cavi-

dades auriculares o ventriculares ni derrame pericárdico y una válvula mitral calcificada con insuficiencia moderada, por lo que fue nuevamente hospitalizada. Durante el ingreso la paciente sufrió un importante deterioro hemodinámico que precisó fármacos inotrópicos, así como una moderada afectación de la función renal. Ante la sospecha de afectación cardíaca severa secundaria a la vasculitis se inició tratamiento con bolos de corticoides y posteriormente ciclofosfamida. La enferma mejoró clínica y hemodinámicamente pudiendo retirarse los inotrópicos, normalizándose la función renal y pudo ser dada de alta. En los ecocardiogramas y ventriculografías isotópicas de control apenas se observó mejoría de la función contráctil del ventrículo, si bien la paciente permaneció asintomática durante el seguimiento.

DISCUSIÓN

El síndrome de Churg-Strauss está incluido entre las vasculitis sistémicas. La incidencia de esta enfermedad es difícil de estimar dada su baja frecuencia y, a excepción alguna serie aislada, la mayor parte de la bibliografía está constituida por casos aislados. Constituye el 2% de todas las vasculitis en el Registro de Estudio de las Vasculitis que sirvió de base al Subcomité de Clasificación de Vasculitis del American College of Rheumatology. Es un proceso de naturaleza alérgica que afecta predominantemente a varones (relación 1,5:1) en la cuarta década con antecedentes de atopia, rinitis y sinusitis recidivante, siendo el asma el elemento cardinal y eosinofilia periférica. Tras una larga evolución hasta de 30 años comienzan las manifestaciones sistémicas. Las complicaciones más importantes de este proceso aparecen en el pulmón, corazón y nervios periféricos; el riñón también se ve afectado pero al contrario que en otras vasculitis en raras ocasiones conduce a fallo renal grave. Los criterios considerados diagnósticos por el American College of Rheumatology son los siguientes: asma, eosinofilia periférica ($> 1,5 \times 10^9/l$), historia de alergia, mono o polineuropatía, infiltrados pulmonares evanescentes, anomalías en los senos paranasales y hallazgos anatomopatológicos típicos. La existencia de 4 o más de estos hallazgos diagnostica la enfermedad con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 99,2%. Los hallazgos típicos en la anatomía patológica son la afectación de arterias y venas de pequeño y medio calibre, arteriolas y vénulas, con infiltrado intramural de linfocitos, células plasmáticas y gigantes multinucleadas y eosinófilos extravasculares, granulomas vasculares y extravasculares y necrosis fibrinoide con un grado variable de fibrosis en las lesiones más evolucionadas. La enfermedad cardíaca está presente en el 50-60% y es la responsable de la muerte de estos pacientes en el 48% de los casos. Se puede manifestar como pericarditis aguda que puede evolucionar a peri-

carditis constrictiva, con derrame pericárdico e incluso con compromiso hemodinámico¹⁻³. La afectación miocárdica puede ser en forma de miocarditis aguda, dilatación y fallo cardíaco congestivo y miocardiopatía restrictiva^{1,2,5-7}. La arteritis coronaria⁴ puede tener cualquiera de las manifestaciones de cardiopatía isquémica y finalmente, se ha descrito la afectación de la válvula mitral con insuficiencia de la misma, a veces severa y que precisa recambio valvular, siendo al parecer el mecanismo implicado la fibrosis². La evolución de la afectación miocárdica, determinada por biopsia endomiocárdica se manifiesta en tres fases: *a*) aguda con infiltración por neutrófilos y eosinófilos con formación de granulomas; *b*) subaguda con fibrosis intersticial, y *c*) crónica con fibrosis intensa y adelgazamiento y dilatación de la pared ventricular con formación de trombos murales; la gammagrafía con anticuerpos antimiosina marcados con ¹¹¹In con una actividad acumulada corazón/pulmón de 30 a las 48 h es muy indicativa de afectación miocárdica. La afectación miocárdica puede ser focal. La aparición de cualquier sintomatología cardiológica es indicativa de inicio de un tratamiento rápido y agresivo que reduce en un 25% el desarrollo de insuficiencia cardíaca. Aunque los corticoides e inmunosupresores son efectivos⁷, principalmente en la fase inicial, en ocasiones la afectación cardíaca con dilatación y reducción de la contractilidad progresa a pesar del tratamiento⁵. Se han establecido 5 criterios para determinar el pronóstico de esta enfermedad: creatinina > 1,5 mg/dl, afectación gastrointestinal, cardíaca, del sistema nervioso y proteinuria > 1g/día; sin ninguno de estos parámetros la mortalidad a los 5 años es del 5-11%, con 1 factor del 25,9% y con más de dos del 45,9%⁶. El tratamiento se suele iniciar con bolos de 1 g de corticoides/día/3 días y ciclofosfamida (10 mg/kg/7-14 días para continuar con 0,6 g/m²/mes. Si la respuesta es completa a los 6-12 meses se puede cambiar a tratamiento de mantenimiento con azatioprina 2 mg/kg/día y si la respuesta es parcial se continuará con ciclofosfamida 500 mg/mes. Los regímenes con ciclofosfamida oral se han demostrado igual de eficaces pero son más tóxicos⁸. La suspensión del tratamiento se asocia a recidiva de la enfermedad. En el trasplante cardíaco, si bien inicialmente el pronóstico es bueno, se pueden producir recidivas. La plasmaféresis, inmunoglobulinas y anticuerpos monoclonales no parecen aportar ventajas sobre el tratamiento con corticoides e inmunosupresores.

Nuestra paciente cumplía los criterios exigidos por el American College of Rheumatology para el diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss: asma, eosinofilia, infiltrados pulmonares, neuropatía y afectación

cardíaca. Esta última fue compleja, ya que al principio se manifestó como derrame pericárdico con taponamiento cardíaco y, posteriormente, con afectación miocárdica con disfunción severa del ventrículo izquierdo. La disfunción renal ligera pudo estar relacionada con el cuadro de bajo gasto cardíaco o con afectación renal en el contexto de la enfermedad. No pudimos obtener una muestra suficiente de tejido en la biopsia endomiocárdica para confirmar los hallazgos anatomopatológicos típicos; no obstante, la ausencia de otras causas que justificasen la disfunción ventricular, junto con la mejoría clínica obtenida con el tratamiento con corticoides e inmunosupresores, sugieren que la afectación cardíaca podría deberse a la vasculitis sistémica. Por otra parte, si bien la especificidad de una biopsia positiva es del 95%, su sensibilidad sólo es del 40%. La insuficiencia mitral nos inclinamos a pensar que no estaba relacionada con el proceso sistémico sino con la importante calcificación de la valva mural.

En conclusión, el síndrome de Churg-Strauss es una entidad poco frecuente, con una morbimortalidad cardíaca alta que precisa de un diagnóstico precoz y de un tratamiento agresivo para evitar la evolución a estadios fibróticos irreversibles.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Morgan JM, Raposo L, Gibson DG. Cardiac involvement in Churg-Strauss syndrome shown by echocardiography. *Br Heart J* 1989; 62: 462-464.
3. Sharma A, De Varennes B, Sniderman AD. Churg-Strauss syndrome presenting with marked eosinophilia and pericardial effusion. *Can J Cardiol* 1993; 9: 329-330.
4. Hellemans S, Dens J, Knockaert D. Coronary involvement in the Churg-Strauss syndrome. *Heart* 1997; 77: 576-578.
5. Terasaki F, Hayashi T, Hirota Y, Okabe M, Suwa M, Deguchi H et al. Evolution to dilated cardiomyopathy from acute eosinophilic pancarditis in Churg-Strauss syndrome. *Heart Vessels* 1997; 12: 43-48.
6. 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.
7. Takahashi N, Horita M, Tatsukawa M, Maeda T, Seike M, Saikawa T et al. Allergic granulomatosis with severe cardiac disease: a case in which cardiac function was extremely improved by long-term steroid therapy. *Intern Med* 1992; 31: 534-539.
8. Gayraud M, Guillevin L, Cohen P, Lhote F, Cacoub P, Deblouis P et al. Treatment of good-prognosis polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome: comparison of steroids and oral pulse cyclophosphamide in 25 patients. French Cooperative Study Group for vasculitides. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 1.290-1.297.