

COMUNICACIÓN CLÍNICA

Polimiositis como forma de presentación de síndrome de Churg-Strauss

Churg-Strauss syndrome presenting as polymyositis

P. Tutor-Ureta^{a,*}, M.L. Martín Jiménez^a, C. Bellas^b, G. Goizueta San Martín^c,
M. Yebra-Bango^a y J.A. Vargas^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

^c Servicio de Neurofisiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

Recibido el 12 de abril de 2010; aceptado el 13 de junio de 2010

Disponible en Internet el 1 de abril de 2011

El síndrome de Churg-Strauss es una enfermedad multisistémica caracterizada por la presencia de rinitis alérgica, asma y eosinofilia periférica¹. Los órganos más frecuentemente afectados son el pulmón (90-100%) y la piel (51-70%), junto con la afectación del sistema nervioso periférico en forma de mononeuritis múltiple (66-76%)^{1,2}. Las manifestaciones musculoesqueléticas son posibles durante la fase activa de la enfermedad, siendo más raras en otros momentos¹. La afectación muscular en forma de miositis en un síndrome de Churg-Strauss es inusual, habiéndose publicado sólo 3 casos hasta la fecha como forma de presentación clínica³⁻⁵.

Presentamos el caso de un paciente con clínica indicativa de polimiositis como primera manifestación de un síndrome de Churg-Strauss.

Observación clínica

Varón de 71 años hospitalizado por debilidad muscular. Entre sus antecedentes personales destacaba hipertensión arte-

rial esencial, asma intrínseca desde hacía 15 años, poliposis nasal, infarto agudo de miocardio en 2002 y que era aficionado a la caza. Recibía tratamiento con omeprazol, ácido acetilsalicílico, enalapril, atorvastatina, torasemida, nitró-glicerina en parche, budesonida + salbutamol inhalado y bromuro de ipratropio inhalado.

Consultaba por edema, dolor y debilidad en los miembros inferiores que le dificulta la deambulación. No refería consumo de carne cruda, de pescado crudo ni de productos lácteos sin control sanitario. No refería artritis, úlceras orales o genitales, lesiones cutáneas ni otros datos indicativos de enfermedad sistémica.

En la exploración física destacaba: presión arterial, 135/94 mmHg, frecuencia cardíaca, 82 lat./min, temperatura axilar, 37,1 °C, saturación basal de oxígeno, 91%. No se apreciaba ingurgitación venosa yugular. La auscultación cardiaca era normal. En la auscultación pulmonar se observaba espiración alargada. La palpación abdominal no mostraba visceromegalias ni otros hallazgos. En las extremidades inferiores tenía edema en los tobillos, sin datos clínicos de sospecha de trombosis venosa. La fuerza en las extremidades inferiores estaba disminuida, grado 4-5/5, y le costaba pasar de la sedestación a la bipedestación sin necesidad de apoyo. Los reflejos osteotendinosos eran normales. Las sensibilidades superficial y profunda estaban

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablo.tutor@hotmail.com (P. Tutor-Ureta).

conservadas. El resto de la exploración neurológica era normal.

Se realizaron los siguientes estudios:

- Hematimetría: leucocitos 22.030/ μ l (neutrófilos 36,30%, linfocitos 9,00%, eosinófilos 51,70% [eosinófilos 11.390 μ l]), hemoglobina 15,70 g/dl, volumen corpuscular medio 81,70 fl, plaquetas 336.000/ μ l y velocidad de sedimentación, 9,00 mm (normal 1-10 mm).
- Bioquímica sérica: glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio, cloruro, calcio, calcio iónico, magnesio, bicarbonato, troponina I, ácido úrico, colesterol, proteínas totales, albúmina, fosfatasa alcalina y bilirrubina total dentro del rango de la normalidad. Creatinina cinasa (CK) total 2.245 U/l (normal 24-195 U/l), CK-MB (masa) 6,20 ng/ml, láctico deshidrogenasa (LDH) 332 U/l (normal 120-250 U/l), alanina aminotransferasa (ALT) 70 U/l (normal 6-40 U/l), aspartato aminotransferasa (AST) 99 U/l (normal 6-40 U/l), gammaglutamil-transferasa 49 U/l (normal 8-61 U/l), péptido natriurético cerebral fracción aminoterinal 2.632 pg/mL (normal 10-100 pg/ml), mioglobina 179 ng/ml (normal 16-96 ng/ml), hormona tiroestimulante 7,19 μ U/ml (normal 0,35-5 μ U/ml), T4 libre normal. proteína C reactiva 25,69 mg/l (normal 0,1-10,0 mg/l).
- Orina: elemental y sedimento normales.
- Estudios inmunológicos: factor reumatoide negativo. Complemento normal. Anticuerpos antinucleares negativos. Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) ANCAc negativo. ANCap positivo ($> 1/20$). Anticuerpos antimieloperoxidasa (MPO) 132 (> 10); anticuerpos antiproteinasa 3 (PR3) negativos. Anticuerpos anti-Jo-1, anti-Mi-2, anti-Ku, anti-Pl 7, anti-Pl 12, anti-Ro52 negativos. Cuantificación de inmunoglobulinas normal. Inmunoglobulina E 252 KU/l (normal 0-250 KU/l). El estudio de citometría de flujo de sangre periférica no mostró datos que indicasen un proceso monoclonal.
- Estudios serológicos: serología para *Anisakis* < 0,35 (clase 0) KU/l. Serologías para virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana, toxoplasma, sífilis, Parvovirus B19, *Borrelia burgdorferi*, toxocariasis y *Trichinella spiralis* negativos. Mantoux negativo. No se encontraron huevos ni parásitos en heces.
- La radiografía de tórax evidenció un índice cardiotorácico aumentado, sin que se observaran condensaciones ni infiltrados pulmonares. La tomografía computarizada de tórax-abdomen y pelvis no mostró lesiones en el parénquima pulmonar, en el mediastino, en la pleura, ni en las estructuras intraabdominales ni pélvicas. La resonancia magnética (RM) de muslos no mostró alteraciones de la señal de los grupos musculares y la RM craneal únicamente cambios inflamatorios inespecíficos en fosas nasales y senos paranasales.
- Las pruebas de función respiratoria cuantificaron una capacidad vital forzada de 3.580 (106%), un volumen espiratorio en el primer segundo de 2.820 (110%), un índice de Tiffeneau del 78,86%, una difusión de monóxido de carbono corregido al volumen alveolar de 1.270 (102%).
- El electrocardiograma mostró ritmo sinusal a 100 lat./min con ondas Q en cara anterior y la ecocardiografía transotoráctica únicamente evidenció hipertrofia ventricular izquierda.

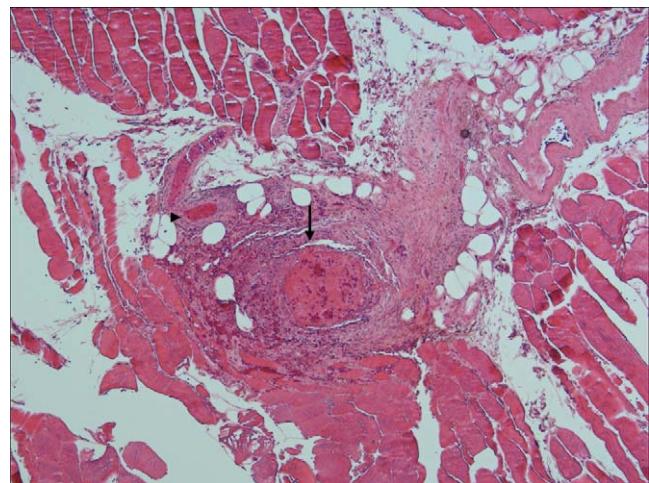


Figura 1 Vasculitis necrosante de vaso de mediano calibre (flecha) y pequeño calibre (punta de flecha) con componente eosinófilo.

- El electromiograma (EMG) objetivó aumento en la actividad de inserción en todos los músculos explorados así como escasa actividad espontánea y signos de hiperexcitabilidad de membrana muscular. El análisis de los potenciales de unidad motora mostró características miopáticas de moderada intensidad y predominio en musculatura proximal de las extremidades. En el electro-neurograma el estudio de conducción motora y sensitiva en los troncos nerviosos estimulados encontró valores normales, hallazgos compatibles con la presencia de un proceso muscular, de moderada intensidad y predominio proximal de probable etiología inflamatoria.
- La exploración otorrinolaringológica confirmó la sinusitis y los pólipos nasales ya conocidos.
- La biopsia muscular mostró músculo esquelético con vasculitis necrosante de vasos de mediano y pequeño calibre con gran componente de eosinófilos (figs. 1 and 2figs. 1 y 2), acompañada de inflamación perivascular y endomisial constituida predominantemente por células plasmáticas

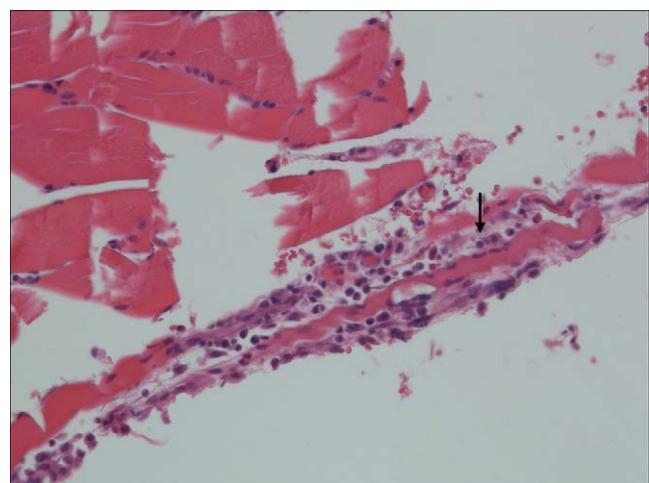


Figura 2 Inflamación endomisial con distorsión de la fibra muscular (flecha).

e histiocitos, concordante con el diagnóstico de miopatía inflamatoria asociada.

Se instauró tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día) y el enfermo experimentó una rápida y progresiva mejoría clínica y analítica de manera que al alta, 2 semanas después, los análisis mostraban normalización de los valores de eosinófilos (400/ μ l), mioglobina (38 ng/ml), CK total (16 U/l), LDH (119 U/l), ALT (27 U/l) y AST (8 U/l).

El diagnóstico final fue el de polimiositis como forma de presentación de un síndrome de Churg-Strauss.

Discusión

El síndrome de Churg-Strauss es una enfermedad multisistémica que aunque afecta más frecuentemente al pulmón y a la piel, puede hacerlo con otros órganos con inclusión del sistema nervioso o cardiovascular^{1,2,6}. Las manifestaciones musculoesqueléticas se producen especialmente en las fases de actividad de la enfermedad. Las artralgias son comunes durante los primeros días o semanas de la enfermedad, mientras que la artritis es rara y nunca se observa deformidad articular. Las mialgias se presentan hasta en un 50% de los enfermos⁷. Sin embargo, la polimiositis asociada al síndrome de Churg-Strauss es excepcional. Sólo hemos encontrado 3 casos publicados en donde la afectación muscular esquelética en forma de miositis fuese la primera manifestación de la vasculitis sistémica³⁻⁵. En nuestro caso, el paciente cumplía 4 de los 5 criterios de la clasificación de Bohan y Peter⁸ y 4 de los 5 de Targoff et al⁹ (debilidad muscular proximal y simétrica, elevación de enzimas musculares, EMG con patrón miopático y biopsia compatible), lo que hace que podamos hablar de polimiositis definida. Por otra parte, cumplía al menos 4 criterios de clasificación de la American College of Rheumatology (ACR) para el síndrome de Churg-Strauss (estos criterios incluyen asma, eosinofilia periférica superior al 10% o mayor de 1500 células/mm³, historia de alergia distinta a la medicamentosa, mono o polineuropatía atribuible a vasculitis, infiltrados radiológicos migratorios o transitorios, afectación de senos paranasales y biopsia con presencia de acumulaciones de eosinófilos extravasculares)¹⁰.

Se descartó que la miositis tuviese un origen diferente al de la vasculitis basándose en los datos de los estudios serológicos, como de la biopsia muscular, que permitían excluir la participación parasitaria como la principal causa hipotética que se debía excluir dadas las aficiones cinegéticas del enfermo. La afectación del músculo esquelético en el síndrome de Churg-Strauss está poco descrita desde el punto de vista anatomo-patológico, habiéndose comunicado en muy pocos casos^{3,4,11}.

Tanto en nuestro caso como en el de los publicados previamente³⁻⁵ es de destacar la rapidez en la respuesta al tratamiento, con una rápida normalización de las cifras de CK y GOT en las primeras semanas de tratamiento, así como la rápida mejoría clínica. Esto contrasta con la lenta respuesta habitual en los casos de polimiositis idiopática clásica, en donde estos cambios suelen requerir un mes o más. Esta respuesta al tratamiento, así como la

presentación simultánea de debilidad muscular, alteraciones en las pruebas complementarias indicativas de miositis y las manifestaciones clínicas y analíticas que sostienen el diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss señalan que en este caso se daba una interrelación entre manifestaciones clínicas comunes a ambos procesos, siendo probablemente el elemento inicial la vasculitis con afectación del músculo, siendo menos probable la presentación simultánea y casual de 2 enfermedades poco frecuentes (polimiositis idiopática y vasculitis de Churg-Strauss).

Presentamos este caso, por lo excepcional de su descripción, al ser, hasta donde podemos conocer, el cuarto publicado en la literatura médica y el primero en lengua española, de una polimiositis como forma de presentación de un síndrome de Churg-Strauss.

Agradecimientos

A los servicios de Radiodiagnóstico y de Cirugía General del Hospital Puerta de Hierro.

Bibliografía

1. Langford C, Fauci AS. The vasculitis syndromes. En: Fauci AS, Braunwald E, Kaspers DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editors. *Harrison's Principles of Internal Medicine..* New York: Mc Graw Hill; 2008. p. 2119-31.
2. Specks U. Churg-Strauss syndrome. En: Ball GV, Bridges SL, editors. *Vasculitis..* New York: Oxford University Press; 2008. p. 429-37.
3. De Vlam K, De Keyser F, Goemaere S, Praet M, Veys EM. Churg-Strauss syndrome presenting as polymyositis. *Clin Exp Rheumatol.* 1995;13:505-7.
4. Uehara M, Hashimoto T, Sasahara E, Higuchi K, Matsubara K, Ikeda S. Churg-Strauss syndrome as myositis following unaccustomed exercise. *J Clin Neurosci.* 2009;16: 1232-3.
5. Lazzarin P, Presotto F, Polo A. Churg-Strauss syndrome presenting as polymyositis: report of a case. *Reumatismo.* 2009;61:140-4.
6. Calabrese LH, Molloy ES, Duna GF. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. En: Firestein GS, Budd RC, Harris ED, McInnes IB, Ruddy S, Sergent JS, editors. *Kelly's Textbook of Rheumatology..* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009. p. 1429-51.
7. Guillevin L, Pagnoux C. Antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) associated vasculitides and polyarteritis nodosa. En: Bijlsma JWJ, editor. *EULAR Compendium on Rheumatic Diseases..* London: BMJ Publishing Group; 2009. p. 341-56.
8. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis [first of two parts]. *N Engl J Med.* 1975;292:344-7, 404-407.
9. Targoff IN, Miller FW, Medsger TA, Oddis CV. Classification criteria for the idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol.* 1997;9:527-35.
10. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum.* 1990;33: 1094-100.
11. Suresh E, Dhillon VB, Smith C, Ironside JW. Churg-Strauss vasculitis diagnosed on muscle biopsy. *J Clin Pathol.* 2004;57: 334-6.