

# Síndrome de Chürg Strauss

## Chürg-Strauss syndrome

JOSÉ JAVIER AYALA, JUAN CARLOS VELÁSQUEZ • BOGOTÁ, D.C.

### Resumen

El síndrome de Chürg Strauss fue descrito en 1951, y consiste fundamentalmente en un cuadro de asma, fiebre, hipereosinofilia y vasculitis (1). En 1990 luego de varias propuestas de clasificación, el Colegio Americano de Reumatología definió sus criterios diagnósticos (2).

Recientemente, en el Hospital Militar Central de Bogotá, Colombia, recibimos una paciente de 55 años con vasculitis leucocitoclástica, disnea sibilante, sinusitis aguda, infiltrados pulmonares e hipereosinofilia, la cual cumple con los criterios del síndrome de Chürg Strauss. (*Acta Med Colomb 2005; 30: 117-122*)

**Palabras clave:** *síndrome de Chürg Strauss, eosinofilia.*

### Abstract

Chürg-Strauss Syndrome was described in 1951 and it is characterized by asthma, fever, hypereosinophilia and vasculitis. In 1990, following the discussion of several proposals for its classification, the American College of Rheumatology established its diagnostic criteria.

A 55 year-old female patient was seen recently at the Military Hospital in Bogotá, Colombia, with leucocytoclastic vasculitis, wheezing, pulmonary infiltrates and hypereosinophilia, who met all the criteria to be classified as a Chürg-Strauss patient. (*Acta Med Colomb 2005; 30: 117-122*)

**Key words:** *Chürg Strauss syndrome, eosinophyllia.*

Dr. José Javier Ayala Gómez: Médico Internista, Residente de Nefrología Hospital Militar Central, Primer Autor; Dr. Juan Carlos Velásquez Velásquez: Médico Internista, Coordinador Académico del Servicio de Medicina Interna, Hospital Militar Central, Segundo Autor. Servicio de Medicina Interna y Nefrología, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Facultad de Medicina. Bogotá, D.C.  
Correspondencia: Dr. José Javier Ayala Gómez, Calle 145 A N 25- 70 Apto 204 Edificio Sigma I, Bogotá, D.C. (Colombia), Teléfono 6256744  
E-mail: ayalagarcia17@hotmail.com  
Recibido: 14/03/05 Aprobado: 17/08/05

### Introducción

La primera descripción de este síndrome fue hecha por Chürg y Strauss en 1951 en trece pacientes que presentaron un cuadro de asma severa, fiebre, hipereosinofilia y compromiso vascular de diversos órganos (1); desde entonces viene redefiniéndose este síndrome, reconociéndose algunas variaciones al patrón original. En 1984, se identificaron casos que no tenían las características histológicas típicas (granulomas necrotizantes, infiltrado eosinofílico extravascular y necrosis vascular) (1), por lo cual Lanham estableció tres criterios para realizar el diagnóstico: asma, eosinofilia periférica mayor del 10% y evidencia de vasculitis sistémica de dos o más órganos extrapulmonares (3). Más recientemente, en 1990, el Colegio Americano de Reumatología desarrolló nuevos criterios (2) los cuales no fueron modificados por el consenso de Chapel Hill desarrollado en 1994 y en la actualidad continúan vigentes (Tabla 1) (2).

El síndrome de Chürg Strauss es de distribución mundial, no tiene preferencia de género, predomina en la terce-

ra y quinta décadas de la vida, tiene una incidencia de 1 a 2 casos por millón de habitantes (4, 5), y debe sospecharse en todo paciente con asma, infiltrados pulmonares, eosinofilia y vasculitis (6).

### Presentación de caso

Se trata de una paciente de sexo femenino de 55 años de edad, natural de Duitama (Boyacá), procedente de Bogotá, quien consultó al Hospital Militar Central por un cuadro de dos meses de evolución que inició con la aparición de lesiones pruriginosas, tipo mácula, eritematosas, localizadas en las extremidades y en menor cantidad en el tronco. Del mismo tiempo de evolución, tos seca, sensación de disnea y durante los dos primeros días de la enfermedad, fiebre de 38 grados centígrados. Como antecedentes de importancia refirió una taquicardia supraventricular diagnosticada 15 años atrás, tratada con metoprolol y propafenona y una resección de quemodectoma en 1992. No había antecedentes de enfermedades respiratorias o

**Tabla 1.** Criterios clasificatorios del síndrome de Chürg Strauss.

| Criterios diagnósticos del síndrome de Chürg Strauss del Colegio Americano de Reumatología |  |
|--|--|
| 1.   | Historia de asma   |
| 2.   | Eosinofilia >10%   |
| 3.   | Neuropatía, mononeuropatía o polineuropatía                      |
| 4.   | Infiltrados pulmonares migratorios o transitorios                |
| 5.   | Sinusitis aguda o crónica  |
| 6.   | Eosinófilos extravasculares o vasculitis eosinofílica en biopsia |

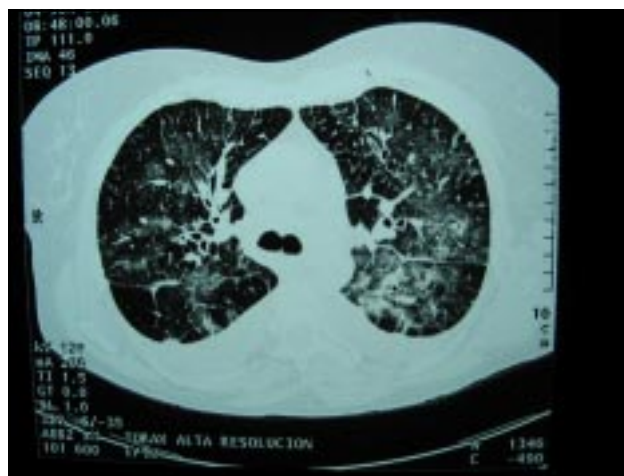
alergias, ni exposición reciente a nuevos medicamentos. A la revisión por sistemas no revelaba pérdida de peso, síntomas atópicos u otros datos de importancia. Al examen físico los signos vitales fueron normales, no había dificultad respiratoria, y como únicos datos positivos se encontraron roncus en ambos campos pulmonares y lesiones maculares, eritematosas, confluentes en extremidades, predominantemente en miembros inferiores de aproximadamente 6 mm de diámetro.

Los exámenes paraclínicos realizados inicialmente mostraron leucocitosis de 45.000 glóbulos blancos por mm<sup>3</sup>, con eosinofilia del 59% (27.470 eosinófilos absolutos), hemoglobina de 13.6 g/dl, hematocrito de 40.2% y plaquetas de 397.000. Los electrolitos, la función renal y el parcial de orina fueron normales. La radiografía de tórax mostró derrame pleural bilateral, infiltrado de predominio intersticial diseminado en ambos campos pulmonares con líneas septales y en las bases, infiltrados alveolares con tendencia a confluir (Figura 1). El TAC de tórax de alta resolución mostró conglomerados ganglionares en la ventana aortopulmonar y región precarinal, compromiso parenquimatoso por opacidad con patrón de vidrio esmerilado en ambos hemitórax y consolidación anterobasal derecha con derrames pleurales bilaterales (Figura 2).

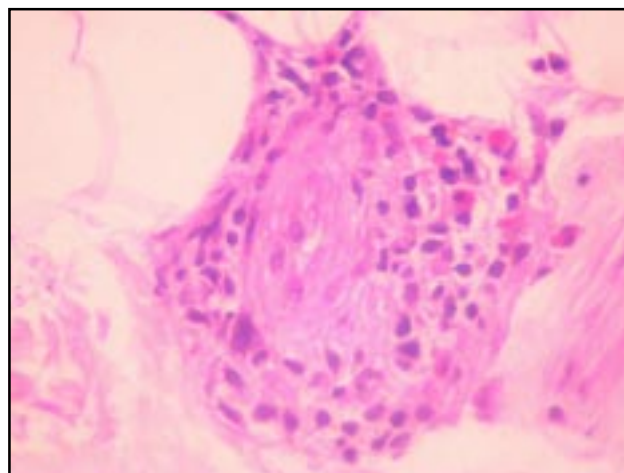
Con estos hallazgos se inició el estudio de un síndrome hipereosinofílico, considerando como posibles etiologías síndrome de Löfler, síndrome hipereosinofílico primario, sarcoidosis, leucemia eosinófila o una vasculitis. Durante el estudio se realizaron tres coprológicos seriados los cuales no demostraron parásitos, sin embargo, dada su baja sensibilidad se procedió a administrar albendazol empíricamente. Se tomo un mielograma que demostró hiperreactividad de la médula ósea con abundantes eosinófilos, y una biopsia de piel con moderado infiltrado perivascular e intersticial de linfocitos, eosinófilos y algunos neutrófilos con eritrocitos extravasados, escaso polvillo nuclear y en dos vasos pequeños cambio fibrinoide. Estos hallazgos se consideraron compatibles con una lesión temprana de vasculitis leucocitoclástica neutrofílica (Figura 3), este dato orientó hacia el diagnóstico de una posible vasculitis. Debido a que no había historia de asma ni de procesos alérgicos, el cuadro clínico seguía siendo muy tenue para considerar el diagnóstico de síndrome de Chürg Strauss.



**Figura 1.** Radiografía de tórax inicial. Radiografía de tórax con derrame pleural bilateral, infiltrado de predominio intersticial diseminado en ambos campos pulmonares con líneas septales y en las bases, infiltrados alveolares con tendencia a confluir.



**Figura 2.** Tac de tórax de alta resolución. Compromiso parenquimatoso por opacidad con patrón de vidrio esmerilado en ambos hemitórax con consolidación anterobasal derecha y derrames pleurales bilaterales.



**Figura 3.** Histopatología de piel. La fotografía muestra una arteriola de la unión dermohipodérmica con vasculitis por un infiltrado linfocitario con eosinófilos y ligera degeneración fibrinoide de la pared.

Con el fin de determinar si existía o no infiltración de otros órganos compatible con un síndrome hipereosinofílico se realizó un ecocardiograma, con hallazgo de derrame pericárdico leve. Los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo fueron negativos.

La eosinofilia no mejoró con la administración del albendazol y con los días la paciente empezó a presentar sibilancias y congestión nasal. Se realizó una curva flujo volumen, demostrando alteración ventilatoria obstructiva leve, y un TAC de senos paranasales puso en evidencia una ocupación maxilar bilateral (Figura 4).

Con estos hallazgos (eosinofilia >10%, lesiones en piel con eosinófilos extravasculares demostrados en la biopsia, obstrucción bronquial, infiltrados pulmonares y sinusitis maxilar), se consideró que la paciente cumplía con los criterios de síndrome de Chürg Strauss y se inició tratamiento con prednisona 1mg/kg/día. La evolución fue hacia la mejoría: disminuyeron la disnea y las sibilancias, desaparecieron las lesiones de la piel, se redujo la eosinofilia y

la radiografía de tórax de control mostró resolución del derrame pleural así como de los infiltrados parenquimatosos (Figura 5). A lo largo del año siguiente la dosis de prednisona se redujo paulatinamente sin que se evidenciara recurrencia de la eosinofilia ni del compromiso pulmonar.

## Discusión

El estudio del paciente con hipereosinofilia representa un reto diagnóstico para el clínico y con el fin de resolverlo, deben tenerse en cuenta los múltiples diagnósticos diferenciales (Tabla 2) y se requiere un enfoque ordenado que explore sus diferentes causas (7, 8, 10). Las principales etiologías pueden dividirse en alérgicas, como el asma y la rinoconjuntivitis; algunas enfermedades del aparato digestivo como la gastroenteritis eosinofílica y la enfermedad inflamatoria intestinal; las reacciones a medicamentos como carbamazepina, sulfas y fenitoína; algunas enfermedades neoplásicas como el cáncer de colon y la leucemia eosinofílica; las enfermedades parasitarias como estrongiloidiasis,



Figura 4. TAC senos paranasales. Ocupación maxilar bilateral.



Figura 5. Radiografía de tórax control. Radiografía de tórax con resolución del derrame pleural y de los infiltrados parenquimatosos.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial en hipereosinofilia.

- |  |
|--|
| <b>1. Infecciones</b>                                |
| a. Parásitos (helmintos)                             |
| b. Hongos (aspergilosis, coccidioomicosis)           |
| c. Virus (HIV, HTLV)                                 |
| d. Bacterias (TBC)                                   |
| <b>2. Enfermedades alérgicas</b>                     |
| a. Asma  |
| b. Rinoconjuntivitis                                 |
| c. Atopia  |
| <b>3. Reacción a medicamentos y otras sustancias</b> |
| a. Nefritis intersticial                             |
| b. Urticaria   |
| c. Angioedema  |
| <b>4. Vasculitis</b>                                 |
| a. Poliarteritis nodosa                              |
| b. Granulomatosis de Wegener                         |
| c. Síndrome de Churg Strauss                         |
| <b>5. Neoplasias</b>                                 |
| a. Leucemia  |
| b. Linfomas  |
| c. Tumores sólidos (colon)                           |
| <b>6. Hematológicas</b>                              |
| a. Síndrome hipereosinofílico                        |
| b. Mastocitosis                                      |
| <b>7. Gastrointestinales</b>                         |
| a. Gastroenteritis eosinofílica                      |
| b. Enfermedad inflamatoria intestinal                |
| <b>8. Inmunológicas</b>                              |
| a. Síndrome hiper IgE                                |
| b. Rechazo a trasplante                              |
| <b>9. Endocrinológicas</b>                           |
| a. Enfermedad de Addison                             |
| b. Hemorragia adrenal                                |
| <b>10. Otras</b>                                     |
| a. Sarcoidosis                                       |
| b. Neumonía eosinofílica aguda y crónica             |
| c. Enfermedad ateroembólica                          |
| d. Meningitis eosinofílica                           |
| e. Diálisis peritoneal                               |

ascaridiasis, uncinariasis, paragonimiasis y otras más, sarcoidosis y finalmente algunas vasculitis como la poliarteritis nodosa, la granulomatosis de Wegener y el síndrome de Chürg Strauss.

El caso de esta paciente fue inicialmente bizarro, dado que algunas claves importantes para considerar el síndrome de Chürg Strauss como la broncoobstrucción y el compromiso de senos paranasales tardaron en manifestarse. Inicialmente se contemplaron las enfermedades parasitarias y dadas las alteraciones de la radiografía de tórax se pensó en el síndrome de Löfler; sin embargo, los infiltrados no fueron cambiantes como sucede frecuentemente en estos pacientes, no se encontraron parásitos en los coprológicos y no hubo respuesta a la administración empírica del albendazol. La falta de antecedentes farmacológicos descartó las reacciones a drogas y la ausencia de hepatoesplenomegalia, adenopatías y de formas blásticas en médula y en sangre periférica eliminaron la posibilidad de una leucemia eosinófila (3). El síndrome hipereosinofílico primario también fue rechazado dado que no se encontró infiltración hepatoesplénica, endocárdica ni gastrointestinal. La neumonía eosinófila fue descartada dado el compromiso extrapulmonar.

Una de las claves más importantes para la sospecha de una vasculitis fue el hallazgo histopatológico de eosinófilos extravasculares en la biopsia de piel, junto a cambios tempranos de vasculitis leucocitoclástica.

La vasculitis leucocitoclástica es un fenómeno confinado a la piel, que puede ser también una de las manifestaciones dermatológicas de múltiples enfermedades, entre otras el síndrome de Chürg Strauss (8). Por lo anterior se enfocó el caso hacia el diagnóstico de vasculitis considerándose la poliarteritis nodosa, la granulomatosis de Wegener y el síndrome de Chürg Strauss. La poliarteritis nodosa se caracteriza por un importante compromiso renal, neurológico y/o de los vasos de mediano calibre en diferentes órganos, lo que estaba ausente en la paciente y por el contrario no suele afectar el pulmón como era notorio en este caso. La granulomatosis de Wegener por su parte, se manifiesta por glomerulonefritis y lesiones nodulares pulmonares que tienden a cavitarse y no suele acompañarse de eosinofilia tan importante. Por último, el síndrome de Chürg Strauss podía explicar el nivel de la eosinofilia, las lesiones pulmonares y el compromiso de piel, pero no había evidencia de asma ni de rinosinusitis por lo que inicialmente se dudó del diagnóstico, hasta que unos días más tarde estos componentes hicieron su aparición.

El caso que presentamos cumple con cinco de los criterios clasificatorios del Colegio Americano de Reumatología (Tabla 1) los cuales tienen una sensibilidad del 85% y una especificidad de 99.7% (2): 1) asma que no necesariamente debe preceder a los demás síntomas y que se manifestó en la paciente como disnea sibilante con un patrón claramente obstructivo en la espirometría; 2) eosinofilia mayor del 10% (59% de 45000 leucocitos en nuestro caso, para un

total de 27.470 eosinófilos absolutos); 3) infiltrados pulmonares migratorios o transitorios (Figuras 1-2-5); 4) anomalía de senos paranasales (Figura 4 y 5) eosinófilos extravasculares en la biopsia de piel (Figura 3). Como compromiso adicional, se evidenció alteración cutánea, lo cual ocurre en 48 a 68% de los pacientes, siendo la vasculitis leucocitoclástica la alteración histopatológica en el 55% de ellos (10, 11).

Otros hallazgos encontrados en esta paciente fueron el derrame pleural bilateral que puede verse en un 18% de los casos de síndrome de Chürg Strauss (10), derrame pericárdico el cual se encuentra en 22% (12) y adenopatías en el 44% (12). El TAC demostró vidrio esmerilado y consolidación que son hallazgos igualmente muy frecuentes (100% y 55% respectivamente) (12).

Las características clínicas y paraclínicas de esta paciente apoyan claramente el diagnóstico de síndrome de Chürg Strauss. Esta entidad se encuentra clasificada dentro de las vasculitis de pequeño y mediano vaso (6, 13) y su etiología es desconocida, aunque tiene una fuerte asociación con alergia y desórdenes atópicos. Desde el punto de vista fisiopatológico el síndrome de Chürg Strauss se caracteriza por elevación de inmunoglobulina IgE y eosinofilia, los cuales son marcadores de respuesta Th2; adicionalmente la frecuente positividad de los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) podría sugerir un papel etiopatogénico contribuyendo al daño vascular (4).

La fase de asma alérgica se caracteriza por hiperreactividad inapropiada de la vía aérea ante múltiples alérgenos debido a respuesta inmune inadecuada. La respuesta Th2 inicia la activación de múltiples efectores de la respuesta alérgica como plasmocitos y eosinófilos como respuesta a la liberación de citoquinas como interleukina IL- 4, IL-5 e IL 13. La activación de estas células resulta en la liberación de múltiples mediadores inflamatorios responsables del asma (14).

La cantidad de eosinófilos y el grado de degranulación se han correlacionado con la actividad del síndrome de Chürg Strauss. El papel fisiopatológico de los eosinófilos se debe a la activación endotelial vascular producida por la eotaxina específica de los eosinófilos la cual induce la expresión de moléculas de adhesión ICAM-1 y VCAM-1, llevando a una respuesta inflamatoria localizada. Muchas otras proteínas catiónicas liberadas por los eosinófilos han sido implicadas en diferentes procesos patogénicos (4).

Se han encontrado factores precipitantes del síndrome en aproximadamente 30% de los casos, entre otros la vacunación y drogas como macrólidos, carbamazepina y quinina; adicionalmente se ha implicado a los antagonistas del receptor de leucotrienos como zafirlukast, montelukast y pranlukast, algunos autores sugieren una posible relación temporal sin poderse excluir un papel directo. En los pacientes con diagnóstico de asma, el uso de los antagonistas del receptor de leucotrienos brinda la oportunidad de disminuir y hasta suspender corticoides con lo cual se formuló

una hipótesis en la cual los corticoides podrían estar enmascarando un síndrome de Chürg Strauss el cual se manifiesta al no tener el poder antieosinófilo de éstos (14, 15). Sin embargo, no se puede excluir un posible papel directo de los antagonistas del receptor de leucotrienos debido a que éstos producen un desequilibrio de leucotrienos con predominio de leucotrieno C4 el cual es un potente quimioatrayente y activador de eosinófilos y neutrófilos (14).

Igualmente se ha reportado la presentación del síndrome de Chürg Strauss con el uso de otras terapias que permiten reducir o suspender corticoides como beta 2 agonista de acción prolongada, cromoglicato de sodio y fluticasona (14, 15).

En el síndrome de Chürg Strauss se describen tres estadios: asma, eosinofilia tisular y vasculitis (3, 8); sin embargo éstos no se presentan en todos los pacientes. El tiempo previo a la vasculitis se denomina fase prevasculítica o fase prodrómica y es aquí donde los síntomas atópicos preceden por semanas o años a la aparición de la vasculitis. No siempre estas manifestaciones ocurren antes de la enfermedad y en otros pacientes suceden concomitantemente o incluso después (4, 16, 17). Las manifestaciones más frecuentes incluyen rinitis y asma, que puede verse en el 70% y en el 88% a 100% (3, 10, 16) de los pacientes respectivamente. Durante la segunda fase de eosinofilia periférica y tisular, el cuadro clínico puede semejar al síndrome de Löfler, a la neumonía eosinofílica crónica o a la gastroenteritis eosinofílica (3), hasta que llega la tercera fase o vasculítica donde predominan síntomas generales como pérdida de peso, fiebre (68%), anemia, compromiso de piel (68%), rash maculopapular, úlceras vasculíticas y nódulos subcutáneos (4, 10).

El 37.5 a 77% de los pacientes con síndrome de Chürg Strauss tienen anomalías en la radiografía de tórax con infiltrados transitorios en parches sin predilección por alguna localización específica (3, 16) y en 29% hay derrame pleural que puede ser bilateral hasta en el 18% de los casos (6, 10). Estos datos varían de acuerdo con las series, y en la publicada por Young y Jung en el año 2000, los nueve pacientes presentaron anomalías en la placa del tórax, donde además 44% presentaron linfadenopatías y 22% se acompañaron de derrame pericárdico (12). En esta misma serie la tomografía computarizada mostró vidrio esmerilado en el 100%, consolidación en el 55%, nódulos centrolobulillares en el 89%, hiperinflación en el 44% y septos interlobulillares en el 22% (12).

El sistema nervioso periférico suele afectarse en la enfermedad, siendo la principal característica la mononeuritis múltiple, que ocurre en 43 a 75% de los pacientes (3, 10). El sistema nervioso central puede comprometerse, pero de manera menos frecuente (3.1%) (10).

El compromiso cutáneo se describe en 48 a 68% de los pacientes y se manifiesta por livedo reticularis, nódulos subcutáneos y púrpura vasculítica (10, 11).

En un estudio realizado por Davis M, 40% de sus 90 pacientes tenía manifestaciones cutáneas, y de las biopsias realizadas, 44% correspondían a granuloma extravascular necrotizante mientras que 55% mostraban vasculitis leucocitoclástica (11).

En el sistema osteoarticular puede encontrarse artritis migratoria en 37% de los enfermos (10).

A nivel cardiovascular se han descrito miocarditis eosinofílica, enfermedad coronaria y derrame pericárdico (3, 6, 10). Frustaci y Gentinoli reportaron un caso de endomiocarditis eosinofílica y vasculitis necrotizante miocárdica con respuesta adecuada a esteroides y ciclofosfamida (18).

El compromiso renal más frecuente es la glomerulonefritis focal y segmentaria la cual se presenta entre el 20 y 47% de los pacientes; pueden encontrarse otras alteraciones como infiltrado tubular eosinofílico y vasculitis, mientras que la falla renal es rara (10, 16).

Las alteraciones gastrointestinales ocurren en el 35.7% de los casos (10). El dolor abdominal es común y se debe a gastroenteritis eosinofílica o a vasculitis. Ésta última puede ocasionar perforaciones, sangrados o pancreatitis (3, 6).

En lo referente a los hallazgos de laboratorio, sobresale la eosinofilia que está presente en el 100% de los pacientes y la velocidad de sedimentación globular que es superior a 50 mm/h en casi todos los casos; los anticuerpos antinucleares están positivos en 20% de los enfermos, el factor reumatoideo en 23%, los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) en 47.6% a 53% con c-ANCA en 3.8% y MPO ANCA (mieloperoxidasa) en 50% de los pacientes (10, 16).

El tratamiento de la enfermedad debe hacerse principalmente con esteroides, los cuales por lo general son suficientes para el control de la enfermedad, con rápida mejoría de síntomas alérgicos y disminución de la eosinofilia; del mismo modo la vasculitis mejora pronto sin necesidad de medicación adicional (3); la dosis recomendada de prednisona es de 1 mg kilo día por 1 mes, con disminución gradual hasta por un año (16). En el caso de compromiso multiorgánico se utiliza metilprednisolona endovenosa en bolos de 1 g al día por tres días, seguido de prednisona oral (8). En los caso de enfermedad limitada se recomienda el manejo con esteroides, y reservarse la combinación con ciclofosfamida o azatriopina para los casos severos que amenacen la vida o para pacientes con falla terapéutica a los esteroides (3, 4, 8). Cuando existan factores de mal pronóstico como proteinuria >1 g/día, creatinina mayor de 1,58 mg/dL, cardiomiopatía, compromiso del sistema nervioso central o gastrointestinal está indicado el uso de ciclofosfamida como primera línea (19). La dosis de ciclofosfamida recomendada es de 0.6 g/m<sup>2</sup> cada dos semanas por un mes, continuando con una dosis mensual por seis meses seguidos de 6 a 12 meses de mantenimiento con azatioprina. La plasmaféresis está indicada en pacientes con vasculitis ANCA positivas asociadas a glomerulonefritis extracapilar, hemorragia alveolar o como segunda línea en

pacientes refractarios a terapia convencional. La terapia con inmunoglobulinas y el interferón alfa pueden considerarse como terapias de segunda línea en pacientes refractarios a corticoides y ciclofosfamida (14).

Danieli y Cappelli utilizaron plasmaféresis más inmunoglobulina en nueve pacientes encontrando remisión a largo plazo comparado con manejo estándar basado en corticoides y ciclofosfamida con diferencias estadísticamente significativas en recuperación clínica, marcadores de laboratorio y severidad de la enfermedad al igual que menor incidencia de efectos adversos (20). La terapia biológica ofrece un potencial efecto para casos de vasculitis refractaria como lo reportado por Specks y Fervenza en un paciente con granulomatosis de Wegener refractario a múltiples regímenes inmunosupresores en el cual se administró rituximab asociado a altas dosis de esteroides por cuatro semanas con desaparición de los cANCAS y remisión clínica (21).

En general el pronóstico a largo plazo depende primordialmente de la severidad de la enfermedad, pero en promedio los pacientes con síndrome de Chürg Strauss tienen una supervivencia del 78% a cinco años (4). Nuestra paciente fue tratada con prednisona 1 mg/kg día y en su control ambulatorio demostró mejoría de los síntomas, desaparición de las lesiones cutáneas y resolución de los infiltrados en la radiografía del tórax.

### Conclusión

El estudio del paciente con eosinofilia es amplio y requiere la consideración de diversas entidades. El análisis del recuento de eosinófilos, el tiempo de evolución de los síntomas, los antecedentes médicos y farmacológicos del enfermo, los órganos comprometidos y los elementos sociodemográficos, son datos importantes en el enfoque del paciente. En el caso referido, la ausencia de historia previa de asma o sinusitis causó confusión inicialmente, pero el hallazgo de vasculitis leucocitoclástica, el nivel tan elevado de eosinófilos sin características blásticas y la ausencia de respuesta frente a los antiparasitarios obligó a considerar fuertemente el diagnóstico del síndrome de Chürg Strauss, el cual se hizo más claro una vez aparecieron el síndrome broncoobstructivo y la ocupación maxilar. Este caso nos recuerda que estas dos manifestaciones clínicas no siempre preceden a la vasculitis y al infiltrado intersticial sino que pueden presentarse concomitantemente o algo después. En los pacientes con eosinofilia, el seguimiento juicioso del enfermo y el conocimiento de las diversas causas son la clave para un diagnóstico final acertado que evite la instauración de lesiones potencialmente irreversibles.

### Agradecimientos

Doctora María Isabel González, Médica Dermatopatóloga, Jefe Servicio de Patología Hospital Militar Central. Doctor Diego Morales, Residente de Patología, Hospital Militar Central

### Referencias

1. Chürg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; **27**:277-301.
2. 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 Chürg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; **33**:1094-100.
3. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Chürg Strauss syndrome. *Medicine* 1984; **63**: 65-81.
4. Eustace JA, Nadasdy T, Choi M. The Chürg Strauss Syndrome. *J Am Soc Nephrol* 1999; **10**: 2048-55.
5. Chürg A. Recent Advances in the Diagnosis of Chürg-Strauss Syndrome. *Mod Pathol* 2001; **14**:1284-93.
6. Conron M, Beynon HL. Chürg Strauss Syndrome. *Thorax* 2000; **55**:870-7.
7. Rothenberg ME. Eosinophilia. *N Engl J Med* 1998; **338**:1592-600.
8. Noth I, Streck ME, Leff AR. Chürg Strauss Syndrome. *Lancet* 2003; **361**:587-94.
9. Martínez Alonso JC, Domínguez Ortega FJ, Fuentes Gonzalo MJ. Chürg-Strauss syndrome in a case of eosinophilia. *Allergol Immunopathol* 2004; **32**:238-40.
10. Solans R, Bosch JA, Perez-Bocanegra C, Selva A, Huguet P, Aljofas J, et al. Chürg Strauss Syndrome: Outcome and long term follow up of 32 patients. *Rheumatology* 2001; **40**:763- 771.
11. Davis MD, Daoud MS, McEvoy MT, Su WP. Cutaneous manifestations of Chürg-Strauss syndrome: a clinicopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol* 1997; **37**:199-203.
12. Choi YH, Im JG, Han BK, Kim JH, Lee KY, Myoung NH. Thoracic Manifestation of Chürg-Strauss Syndrome: radiologic and Clinical findings. *Chest* 2000; **117**:117-24.
13. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Chürg J, Gross WL. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; **37**:187-92.
14. Guillevin L, Pagnoux C, Mouthon L. Chürg-Strauss Syndrome. *Seminars Respir Crit Care Med* 2004; **25**:535-45.
15. Wechsler ME, Finn D, Gunawardena D, Westlake R, Barker A, Haranath SP, et al. Chürg-Strauss Syndrome in Patients Receiving Montelukast as Treatment for Asthma. *Chest* 2000; **117**:708-13.
16. Chumbley LC, Harrison EG Jr, DeRemee RA. Allergic granulomatosis and angiitis (Chürg-Strauss syndrome). Report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin Proc* 1977; **52**:477-84.
17. Guillevin L, Cohen P, Gayraud M, Lhote F, Jarrousse B, Casassus P. Chürg Strauss Syndrome. Clinical Study and Long Term Follow-Up of 96 patients. *Medicine* 1999; **78**: 26-37.
18. Frustaci A, Gentiloni N, Chimenti C, Natale L, Gasbarrini G, Maseri A. Necrotizing Myocardial Vasculitis in Chürg-Strauss Syndrome: Clinicohistologic evaluation of steroids and immunosuppressive therapy. *Chest* 1998; **114**:1484-9.
19. Guillevin L, Cohen P, Mahr A, Arene JP, Mouthon L, Puechal X, et al. Treatment of polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis with poor prognosis factors: a prospective trial comparing glucocorticoids and six or twelve cyclophosphamide pulses in sixty-five patients. *Arthritis Rheum* 2003; **49**:93-100.
20. Danieli MG, Cappelli M, Malcangi G, Logullo F, Salvi A, Danieli G. Long term effectiveness of intravenous immunoglobulin in Chürg Strauss syndrome. *Ann Rheum Dis* 2004; **63**:1649-54.
21. Specks U, Fervenza FC, McDonald TJ, Hogan MC. Response of Wegener's granulomatosis to anti-CD20 chimeric monoclonal antibody therapy. *Arthritis Rheum* 2001; **44**: 2836-40.
22. Ojeda P, Berbesí F. Angiitis Alérgica Granulomatosa. *Revista Colombiana de Neumología* 1996; **8**: 31-34.