

REVISTA ARGENTINA DE MEDICINA

ISSN 2618-4311

Buenos Aires

Farroni K, Malvestitti M, Torres Zambrano L y col. Hemorragia intraparenquimatosa cerebral asociada a miopericarditis, púrpura e hipereosinofilia periférica. *Rev Arg Med* 2021;9(3):336-8

ARK CAICYT: <http://id.caicyt.gov.ar/ark:/s26184311/ram.v9i4.654>

Recibido: 13 de mayo de 2021.

Aceptado: 31 de mayo de 2021.

<sup>1</sup> Residentes de clínica médica en el Sanatorio San Jorge, Ushuaia, Argentina.

<sup>2</sup> Instructor de residentes de clínica médica en el Sanatorio San Jorge, Ushuaia.

<sup>3</sup> Jefe del servicio de Clínica Médica y Terapia Intensiva del Sanatorio San Jorge, Ushuaia.

# HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA CEREBRAL ASOCIADA A MIOPERICARDITIS, PÚRPURA E HIPEREOSINOFILIA PERIFÉRICA

## CEREBRAL INTRAPARENCHYMAL HEMORRHAGE ASSOCIATED WITH MYOPERICARDITIS, PURPURA, AND PERIPHERAL HYPEREOSINOPHILIA

Karen Farroni,<sup>1</sup> Mercedes Malvestitti,<sup>1</sup> Luisa Torres Zambrano,<sup>1</sup> Esteban Milioto,<sup>2</sup> Fernando Bertoletti<sup>3</sup>

### RESUMEN

Las vasculitis engloban un grupo heterogéneo de enfermedades que constituyen un desafío diagnóstico en la actualidad, a pesar del avance de los marcadores inmunológicos y los métodos de diagnóstico por imágenes. Dentro de las vasculitis, el compromiso del sistema nervioso central es relativamente frecuente, no así la hemorragia intracerebral como presentación inicial. Este es el reporte del caso de un paciente asmático de 47 años con hemorragia intraparenquimatosa asociada a una miopericarditis, púrpura e hipereosinofilia periférica y sospecha de granulomatosis eosinofílica de Churg Strauss; el paciente recibió tratamiento con corticoides e inmunosupresores y tuvo buena evolución.

**PALABRAS CLAVE.** Vasculitis, granulomatosis eosinofílica, Churg-Strauss, hemorragia intracerebral, púrpura, hipereosinofilia, miopericarditis.

### ABSTRACT

Vasculitis are a heterogeneous group of diseases that are a current diagnostic challenge despite the improvement in immunological markers and imaging methods. Although the involvement of the central nervous system is relatively common, intracerebral hemorrhage is not. This is the case report of a 47-year-old asthmatic patient who presented intraparenchymal hemorrhage associated with myopericarditis, purpura, and peripheral hypereosinophilia with suspected Churg-Strauss eosinophilic granulomatosis, and who was treated with corticosteroids and immunosuppressants, with a good outcome.

**KEY WORDS.** Vasculitis, eosinophilic granulomatosis, Churg-Strauss, intracerebral hemorrhage, purpura, hypereosinophilia, miopericarditis.

Los autores manifiestan no poseer conflictos de intereses.

### AUTORA PARA CORRESPONDENCIA

Luisa Torres. Calle Fitz Roy 378, Ushuaia, Tierra del Fuego, Argentina (CP 9410). Teléfono: (+549341) 38776. Correo electrónico: [luisa.torres@sanatoriosanjorge.com.ar](mailto:luisa.torres@sanatoriosanjorge.com.ar)

## Introducción

En los pacientes jóvenes, la hemorragia intracerebral requiere la evaluación de causas secundarias, como las vasculitis (1,2), que tienen una tasa alta de morbimortalidad (2) aunque son infrecuentes. La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (síndrome de Churg-Strauss [SCC]) es una vasculitis que afecta los vasos de calibre pequeño y mediano, y se caracteriza por tener antecedentes de atopía, eosinofilia periférica e infiltrados vasculares y extravasculares de eosinófilos (3-5), en la cual la neuropatía periférica es la afectación característica del sistema nervioso (6). Hay pocos reportes de hemorragia intracerebral (7-9).

El objetivo de este reporte es la presentación del caso de un paciente masculino de 47 años con antecedente de asma, que presentó una hemorragia intraparenquimatosa encefálica, asociada a púrpura, miopericarditis e hipereosinofilia como manifestación inicial del síndrome de Churg-Strauss.

## Caso clínico

Un paciente masculino de 47 años, con diagnóstico de asma hace 20 años, en tratamiento con fluticasona-vilanterol, sin hábitos tóxicos, es internado en la unidad de cuidados intensivos por hemiplejía y heminegligencia izquierda de instauración progresiva en 48 h. Presenta, desde siete días antes, púrpura palpable en el tronco y los miembros. A su ingreso se encontraba normotenso, SCG: 15/15. La tomografía cerebral (TC) mostró una hemorragia intraparenquimatosa frontal derecha (volumen 35 cc) (Fig. 1a).

En los resultados de laboratorio, se observaron las medidas de eosinofilia (40,3%, recuento absoluto de 5.800/mm<sup>3</sup>. Valor normal 1-4%); plaquetas de 99.000/mm<sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000/mm<sup>3</sup>), VES: 70 mm (VN <15 mm), PCR: 101,4 mg/l (VN <10 mg/l); troponina: 212,5 pg/ml (VN <34,2 pg/ml); Ac antinucleares, anti-ADN, anticitoplasma (ANCA, su sigla en inglés), antifosfolipídicos; serología para VHB, VHC y el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) negativas; complemento y proteinograma por electroforesis normales. El electrocardiograma (ECG) mostró un infradesnivel del ST y T negativas en la cara anterolateral; la radiografía de tórax, cardiomegalia (Fig. 2) y el ecocardiograma, un derrame pericárdico moderado.

La angiografía de vasos intracraneales con sustracción digital sin lesiones y la biopsia de piel mostraron una vasculitis con infiltración de neutrófilos y eosinófilos. Se inició tratamiento con metilprednisolona 1 g endovenoso por tres días y se logró normalizar la eosinofilia en 24 h y los marcadores cardíacos en 48 h. A las 72 h, el paciente evolucionó con deterioro neurológico. La TC de cerebro evidenció un aumento del edema perilesional y una desviación de la línea media con requerimiento de evacuación quirúrgica.

El paciente evolucionó favorablemente, con una mejoría neurológica progresiva, persistencia de hemiparesia bra-



**Figura 1.** TTC: imagen hiperdensa de 4,9 x 4,6 cm en la región parietal derecha, con edema perilesional y efecto de masa sobre el ventrículo lateral adyacente y la línea media.

quiocrural izquierda 3/5 y sin evidencia de derrame pericárdico en el ecocardiograma de control, por lo que se decidió continuar con terapia inmunosupresora con corticoides asociada a azatioprina y neurorrehabilitación. Actualmente está en seguimiento ambulatorio, con independencia para las actividades de la vida diaria.

## Discusión y conclusiones

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis, antes llamada síndrome de Churg-Strauss, es una vasculitis necrotizante sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. Es poco frecuente, con una incidencia aproximada de 0,5-6 casos por millón de habitantes/año y una prevalencia de 7-14 casos por millón. Suele manifestarse entre la tercera y quinta década de la vida y se caracteriza por tener antecedentes de atopía (asma, rinitis), eosinofilia periférica con infiltrados eosinofílicos intra y extravasculares y compromiso multisistémico, siendo el respiratorio el más frecuente, con reportes inusuales de afectación de diversos aparatos (cardiovascular, gastrointestinal, renal y nervioso) (3,4).

Existen dos fenotipos desde el punto de vista inmunológico con relación a la presencia (40-60% de los casos) (3-5) o ausencia de anticuerpos anticitoplasma, y para su diagnóstico se requieren cuatro de los seis criterios establecidos por

el American College of Rheumatology (ACR) (Tabla 1), con una sensibilidad del 85% y una especificidad del 99,7% (4). El puntaje de los cinco factores (afección cardíaca, enfermedad gastrointestinal, insuficiencia renal, proteinuria superior a 1 g/l y afección del sistema nervioso central [SNC]), propuesto en 1996 y revisado en 2011, es de utilidad para establecer un pronóstico y ha sido validado para guiar el tratamiento (4,5,10).

**TABLA 1. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN (AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY, 1990) (4)**

Historia de asma
Eosinofilia periférica >10% o >1500 cél/mm <sup>3</sup>
Mono o polineuropatía, atribuible a vasculitis sistémica
Infiltrados pulmonares radiológicos, migratorios o transitorios, atribuibles a vasculitis sistémica
Afectación de senos paranasales. Historia de dolor agudo o crónico paranasal o velamiento radiológico de senos paranasales
Eosinofilia extravascular. Biopsia vascular con acumulación de eosinófilos en áreas extravasculares

El abordaje terapéutico consiste en glucocorticoides en dosis altas asociados o no a inmunosupresores como la ciclofosfamida y la azatioprina, tanto para la inducción como para el mantenimiento (5,10).

El compromiso del sistema nervioso central se desarrolla entre un 6 y un 10% de los casos (5-7) y la manifestación más

frecuente es el accidente isquémico. También hay reportes aislados de hemorragia intraparenquimatosa (7-9). En general, se presenta durante la fase activa de la enfermedad, evidenciada por la presencia de reactantes de fase aguda; sin embargo, los marcadores inmunológicos asociados al SCC (ANCA) no se encuentran con frecuencia en esta forma de presentación (7). Asimismo, dado que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, la angiografía es normal en la mayoría de los casos (6).

La introducción de la corticoterapia como primera línea de tratamiento en el SCC redujo notablemente la morbimortalidad en los casos de compromiso del SNC (6-8) y la asociación de inmunosupresores a los glucocorticoides, sobre la base del puntaje de los cinco factores, determina mejores resultados.

Las enfermedades autoinmunes, como las vasculitis y, dentro de ellas, el SCC, pueden presentarse de formas superpuestas o incompletas, sin reunir criterios diagnósticos en sus inicios. En el presente caso, descartadas las causas más frecuentes de la hipertensión intracraneal (HIC) en adultos jóvenes, con el antecedente de asma y las manifestaciones sistémicas, se planteó el diagnóstico de vasculitis. La presencia de hipereosinofilia fue la clave para orientar hacia el SCC.

Justifica el reporte de este caso la presentación poco usual de una hemorragia intraparenquimatosa cerebral con arteriografía normal como manifestación principal de una vasculitis con marcadores inmunológicos negativos y buena respuesta al tratamiento inmunosupresor combinado de glucocorticoides y azatioprina. [RAM](#)

## Referencias bibliográficas

- Pulido Perea A. Vasculitis cutánea. *Actas Dermosifiliogr* 2011;103:179-91. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-vasculitis-cutaneas-articulo-S000173101100319X>. [Último acceso: 10 de octubre de 2020.]
- Luqmani RA, Suppiah R, Grayson PC, et al. Nomenclature and classification of vasculitis —update on the ACR/EULAR diagnosis and classification of vasculitis study (DCVAS). *Clin Exp Immunol* 2011;164(Suppl 1):11-13. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3095857/>. [Último acceso: 10 de octubre de 2020.]
- Belmonte M, Castellano J, Roman J y col. *Enfermedades reumáticas-Actualización SVR II*. Valencia, España: Sociedad Valenciana de Reumatología. Capítulo 18, Síndrome de Churg-Strauss. Disponible en: <https://svreumatologia.com/enfermedades-reumaticas-2/>. [Último acceso: 11 de octubre de 2020.]
- 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*;33:1094-100. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/art.1780330806>. [Último acceso: 12 de octubre de 2020.]
- Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss) (EGPA) Consensus Task Force recommendations for evaluation and management. *Eur J Intern Med* 2015;26(7):545-53. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2015.04.022>. [Último acceso: 23 de septiembre de 2020.]
- Sehgal M, Swanson JW, DeRemee RA, et al. Neurologic manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Mayo Clin Proc* 1995;70:337-41. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7898138/>. [Último acceso: 23 de septiembre de 2020.]
- Cheng MJ, Huang PH, Liao PW, et al. Multiple cerebral and cerebellar infarcts as the first clinical manifestation in a patient with Churg-Strauss syndrome: case report and literature review. *Acta Neurol Taiwan* 2012;21(4):169-75. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23329548/>. [Último acceso: 25 de septiembre de 2020.]
- Mishra S, Das CP, Das A, et al. Intracerebral hemorrhage in a patient with Churg-Strauss syndrome. *Neurol India* 2007;55:416-8. Disponible en: <https://www.neurologyindia.com/text.asp?2007/55/4/416/37102>. [Último acceso: 23 de septiembre de 2020.]
- Go MH, Park JU, Kang JG, et al. Subarachnoid and intracerebral hemorrhage in patients with Churg-Strauss syndrome: two case reports. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg* 2012;14(3):255-61. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3491225/>. [Último acceso: 25 de septiembre de 2020.]
- Ribi C, Cohen P, Pagnoux C, et al. Treatment of Churg-Strauss syndrome without poor prognosis factors: A multicenter, prospective, randomized, open-label study of seventy-two patients. *Arthritis Rheum* 2008;58:586-94. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/art.23198>. [Último acceso: 30 de octubre de 2020.]