

Parálisis Diafragmática y de Cuerda Vocal en un Paciente con Síndrome de Churg-Strauss: Reporte de un caso

Ignacio Javier Gandino, Sebastián Andrés Muñoz, Gabriela Poblete, Juan Manuel Carrillo

Servicio de Clínica Médica, "División A", Hospital General de Agudos Juan A. Fernández, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Resumen

El síndrome de Churg-Strauss es una vasculitis sistémica que afecta vasos de pequeño y mediano calibre y que suele presentarse con asma, fiebre, hipereosinofilia, insuficiencia cardíaca, daño renal y neuropatía periférica. Esta última se observa en el 65% al 80% de los casos, siendo el compromiso de nervios craneales en una minoría, y aún más excepcional la parálisis de cuerdas vocales y el diafragma. Las neuropatías por vasculitis sistémicas pueden resultar en morbilidad grave e incluso la muerte, por esto la necesidad de instaurar un tratamiento temprano. Reportamos el caso de un paciente que padeció parálisis diafragmática y de cuerda vocal por síndrome de Churg-Strauss.

Palabras clave: Churg-Strauss, parálisis diafragmática, parálisis de cuerda vocal.

Diaphragmatic and vocal cord paralysis in Churg-Strauss syndrome: a case report

Summary

Churg-Strauss syndrome is a systemic vasculitis of the small and medium sized vessels that usually occurs with asthma, fever, hypereosinophilia, cardiac failure, renal damage and peripheral neuropathy. The latter affects 65% to 80% of patients, cranial nerves involvement is rare while vocal cord and diaphragmatic paralysis are exceptional. Neuropathies due to systemic vasculitis may result in significant disability and death, therefore the importance to institute an early treatment. We report here a patient who suffered diaphragmatic and vocal cord paralysis due to Churg-Strauss syndrome.

Key words: Churg-Strauss, diaphragmatic paralysis, vocal cord paralysis.

INTRODUCCIÓN

La angeítis granulomatosa alérgica fue descrita por primera vez en 1951 por Jacob Churg y Lotte Strauss. Esta entidad suele presentarse con asma, fiebre, hipereosinofilia, signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, daño renal, y neuropatía periférica.⁽¹⁾ Se la considera una vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre, afectando arteriolas, vénulas, capilares y pequeñas arterias.⁽²⁾

Si bien se la clasifica como una vasculitis mediada por ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos), su asociación con este anticuerpo es de alrededor del 40%, especialmente con ANCAp.^(3,4)

Es de destacar que la neuropatía periférica puede ser una manifestación de vasculitis, observándose en el 65% al 80% de los pacientes con síndrome de Churg-Strauss. Lo más frecuente es que se presente como mononeuropatía múltiple o polineuropatía asimétrica.⁽²⁾

La parálisis diafragmática y de las cuerdas vocales son fenómenos que suelen ser unilaterales y pueden producirse por causas de distinta índole. En el caso de la primera es siempre asintomática, generalmente de causa idiopática, y suele ser un hallazgo en la radiografía de tórax, observándose como una elevación de un hemidiafragma.⁽⁵⁾ La plejia unilateral de las cuerdas vocales suele ser de causa iatrogénica por injuria del nervio laríngeo recurrente durante una cirugía de tiroides, cuello o cardiorácica, o también puede ser secundaria a tumores de ápice de pulmón.^(6,7) En ambos casos la etiología isquémica secundaria a vasculitis es una rareza.

A continuación describiremos un caso clínico de un paciente que se presentó con mononeuritis múltiple, con compromiso del nervio frénico y laríngeo recurrente izquierdo, por síndrome de Churg-Strauss.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino, de 52 años de edad, con antecedentes de asma bronquial de difícil manejo en los

Correspondencia: Ignacio Gandino, Servicio de Clínica Médica División "A", Hospital General de Agudos Juan A. Fernández. Cerviño 3356; CP: 1425. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
E mail: ignacio_gandino@hotmail.com

últimos años, que concurre al hospital por dolor en hipocondrio derecho, vómitos, parestesias y debilidad en miembros inferiores de un mes de evolución. Al examen físico presentaba fuerza severamente disminuida en pierna y pie derechos y moderada en pie izquierdo. Arreflexia rotuliana derecha e hiporreflexia aquilea bilateral. La sensibilidad se encontraba disminuida en forma asimétrica bilateral y distal en ambos miembros inferiores, tanto para fibras finas como gruesas. El abdomen sólo presentaba leve dolor a la palpación profunda en hipocondrio derecho. Ecografía abdominal sólo evidenció un cálculo biliar, sin alteraciones en el hepatograma. Se realizaron electromiograma, que se informó como mononeuropatía de compromiso axonal, y una punción lumbar que no mostró alteraciones patológicas.

Al ingreso presentaba una radiografía de tórax que mostraba el hemidiafragma izquierdo elevado. Estudio radioscópico constató parálisis de hemidiafragma izquierdo y disminución de la excursión del derecho. El funcional respiratorio evidenció presión inspirada máxima (Pimax) de $-46 \text{ cm H}_2\text{O}$ (valor normal $-80 \text{ cm H}_2\text{O}$) y una presión espiratoria máxima (Pemax) de $+54 \text{ cm H}_2\text{O}$ (valor normal $+149 \text{ cm H}_2\text{O}$).

El laboratorio evidenció 3.192 eosinófilos por mm^3 y ANA, ANCA, crioglobulinas y serologías para HIV, HBV, HCV negativas. C3 y C4 dentro de valores normales y VDRL no reactiva. Factor reumatoide en bajos títulos (64 UI/ml).

Durante su internación evolucionó con disfonía, por lo cual se realizó laringoscopia indirecta que comprobó

parésia de cuerda vocal izquierda. Resonancia nuclear magnética de cuello y mediastino que mostró elevación de hemidiafragma izquierdo (Figuras 1 y 2) y un pólipo en seno maxilar del mismo lado, no evidenciando adenomegalias ni otras imágenes patológicas.

Se realizó biopsia de nervio sural y músculo gastrocnemio que se informó como vasculitis linfocitaria sin evidencia de eosinófilos.

Se asumió como síndrome de Churg-Strauss, por lo cual se indicaron tres pulsos endovenosos de 500 mg de metilprednisolona y un pulso de 1.000 mg de ciclofosfamida. Evolucionó con mejoría de sus parestesias y debilidad de miembros inferiores, desapareciendo la eosinofilia.



Figura 1. RNM en secuencia T1, corte coronal, que evidencia elevación de hemidiafragma izquierdo.

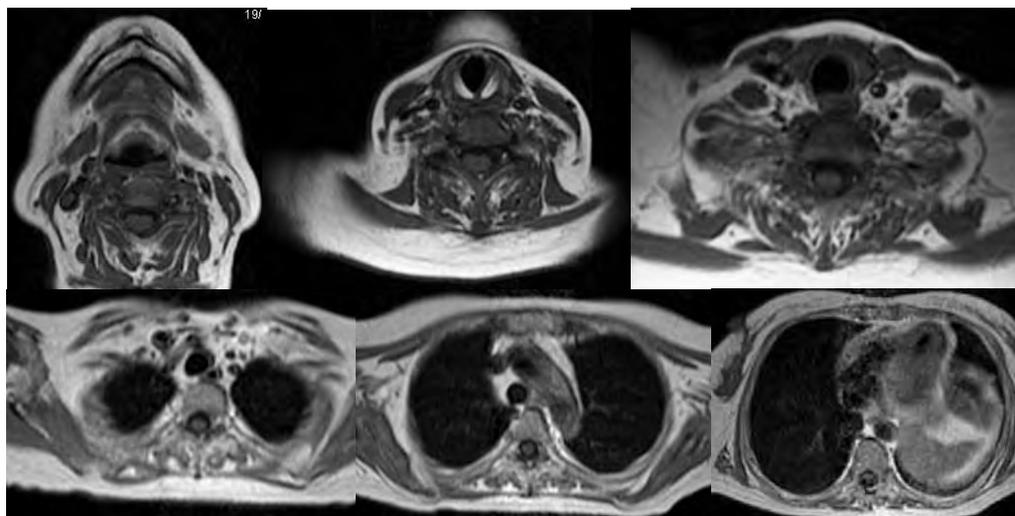


Figura 2. RNM. en secuencia T1, cortes axiales, evidencia cuello y mediastino libre de patología con hemidiafragma izquierdo elevado.

El funcional respiratorio evidenció PimaX -80 cm H₂O y Pemax +100 cm H₂O.

Finalmente, fue externada con indicación de rehabilitación kinesiológica, prednisona 60 mg por día y controles ambulatorios por Servicio de Reumatología.

Un mes más tarde se constató en nueva radiografía de tórax mejoría del hemidiafragma izquierdo y ausencia de disfonía.

DISCUSIÓN

Entre las causas de neuropatías periféricas se encuentran las vasculitis, siendo su forma más frecuente de presentación la mononeuritis múltiple extensa (50%-60% de los casos).⁽⁸⁾

La neuropatía se produciría por un fenómeno autoinmune que comprometería las vasas nervorum, resultando en isquemia, principalmente axonal. El mecanismo de lesión no es bien conocido, pero implicaría una interacción compleja de factores que llevarían a la inflamación de los vasos. Se proponen distintos mediadores inflamatorios que incluyen: inmunocomplejos circulantes, anticuerpos (antiendoteliales y ANCA), linfocitos T citotóxicos, e hipersensibilidad retardada.⁽⁸⁾

Los nervios más afectados son el peroneo (90%) y el sural (84%), mientras que los pares craneales sólo se

afectan en una minoría de los casos, observándose más comúnmente en la Granulomatosis con Poliangeítis.⁽⁸⁾

La manifestación neurológica más frecuente en el Churg-Strauss es la mononeuritis múltiple, siendo el compromiso de nervios craneales extremadamente raro y sólo se han reportado algunos pocos casos de los pares II, III, VII y VIII.⁽⁹⁻¹⁶⁾

Respecto a la parálisis diafragmática y de las cuerdas vocales son algo inaudito. Sólo hay tres casos reportados de parálisis frénica por Herreman *et. al.*⁽¹⁷⁾ y Shimizu *et. al.*⁽¹⁸⁾ y dos de parálisis de cuerdas vocales, uno por Hueto Pérez de Heredia *et. al.*⁽¹⁹⁾ y otro por Mazzantini *et. al.*⁽²⁰⁾ (Tabla 1).

Las neuropatías por vasculitis sistémicas suelen ser potencialmente peligrosas, pudiendo acarrear una morbilidad grave e incluso terminar con la muerte del paciente. Por este motivo es importante considerar su posibilidad diagnóstica para no demorar la instauración de un tratamiento agresivo, así se podrían evitar o disminuir las secuelas.⁽⁸⁾ Si bien nuestra paciente tuvo compromiso de nervios que no son habitualmente afectados, no es menor mencionar que pueden verse implicados con el avance de la enfermedad, lo que generaría una discapacidad trascendente en un paciente con una patología potencialmente tratable.

TABLA 1.
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE LABORATORIO DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS Y PARÁLISIS DE CUERDAS VOCALES Y/O DIAFRAGMÁTICA

	Gandino <i>et. al.</i> n = 1	Herreman <i>et. al.</i>⁽¹⁷⁾ n = 2	Shimizu <i>et. al.</i>⁽¹⁸⁾ n = 1	Hueto Pérez de Heredia <i>et. al.</i>⁽¹⁹⁾ n = 1	Mazzantini <i>et. al.</i>⁽²⁰⁾ n = 1
Sexo/edad	F/52	M/32 F/50	F/60	M/29	M/59
Hipereosinofilia	Sí	Sí Sí	Sí	Sí	Sí
Asma	Sí	Sí Sí	Sí	Sí	Sí
ANCA	Negativo	NM NM	NM	NM	Positivo
Parálisis diafragmática	U/izq.	U/izq. U/izq.	U/izq.	NM	NM
C. vocales	U/izq.	NM NM	NM	U/der.	U/der.

F: femenino; M: masculino; NM: no mencionado; U: unilateral; Izq.: izquierdo; Der.: derecho.

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés al momento de la redacción del manuscrito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27:277-301.
2. Burns TM, Schaublin GA, Dyck JB. Vasculitic Neuropathies. *Neurol Clin* 2007; 25:89-113.
3. Pagnoux C. Churg-Strauss Syndrome: Evolving Concepts. *Discovery Medicine* 2010; 9(46):243-252.
4. Sinico RA, Di Toma L, Maggioro U, et al. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum* 2005; 52:2926-35.
5. Bolton CF, Chen R, Wijdicks EFM, Zifko UA. *Neurology of Breathing*. Philadelphia, Pa: Butterworth-Heinemann 2004; 165-226.
6. Havas T, Lowinger D, Priestley J. Unilateral vocal fold paralysis: Causes, options, and outcomes. *Aust NZJ Surg* 1999; 69:509-513.
7. Feierabend RH, Shahram NM. Hoarseness in Adults. *Am Fam Physician* 2009; 80(4):363-370.
8. Lacomis D, Zivkovic SA. Approach to Vasculitic Neuropathies. *J Clin Neuromuscul Dis* 2007; 9(1):265-276.
9. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: A clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine* 1984; 63:65-81.
10. Cooper BJ, Bacal E, Patterson R. Allergic angiitis and granulomatosis. *Arch Intern Med* 1978; 138:367-371.
11. Moore P, Cupps T. Neurological complications of vasculitis. *Ann Neurol* 1983; 14:155-167.
12. Sigal L. The neurological presentation of vasculitic and rheumatologic syndromes. *Medicine* 1987; 66:157-180.
13. Acheson JF, Cockerell OC, Bentley CR, Sanders MD. Churg-Strauss vasculitis presenting with severe visual loss due to bilateral sequential optic neuropathy. *Br J Ophthalmol* 1993; 77:118-119.
14. Rackemann FM, Green JE. Periarteritis nodosa and asthma. *Trans Assoc Am Physicians* 1939; 54:112-118.
15. Vitali C, Genovesi-Ebert F, Romani A, Jeracitano G, Nardi M. Ophthalmological and neuro-ophthalmological involvement in Churg-Strauss syndrome: a case report. *Arch Clin Exp Ophthalmol* 1996; 203:404-408.
16. Weinstein JM, Chui H, Lane S, Corbett J, Towfighi J. Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatous angiitis): neuro-ophthalmologic manifestations. *Arch Ophthalmol* 1983; 101:1217-1220.
17. Herreman G, Ferme I, Puech H, Caubarrère I. Angéite granulomateuse allergique de Churg et. Strauss avec paralysie phrénique. *La Nouv Presse Méd.* 1980; 9(47):3631.
18. Shimizu K, Ohoba H, Shimada H, Inoue Y, Jinn Y, Yoshimura N. A case of Churg-Strauss syndrome with subarachnoid hemorrhage and left phrenic nerve paralysis. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2011; 49(9):642-646.
19. Huet Perez de Heredia JJ, Dominguez del Valle FJ, Garcia E, Gomez ML, Gallego J. Chronic eosinophilic pneumonia as a presenting feature of Churg-Strauss syndrome. *Eur Respir J* 1994; 7:1006-1008.
20. Mazzantini M, Fattori B, Matteucci F, Gaeta P, Ursino F. Neuro-laryngeal involvement in Churg-Strauss syndrome. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 302-306.