



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



CARTAS AL EDITOR

Polineuropatía periférica y síndrome de Churg-Strauss

Peripheral polyneuropathy and Churg-Strauss syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Churg-Strauss (SCS) es un trastorno sistémico caracterizado por asma, infiltrados pulmonares, hipereosinofilia y vasculitis sistémica. La vasculitis eosinófila puede implicar a múltiples órganos, incluyendo los pulmones, el corazón, la piel, el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso, principalmente el sistema nervioso periférico (SNP)¹. Presentamos 3 casos en que la afectación del SNP fue el motivo del diagnóstico del SCS, haciendo incidencia en la gravedad de esta entidad y la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoz.

Paciente 1: varón de 72 años con historia de poliposis nasal. Presentó síntomas de polineuropatía periférica sensitivo-motora y síndrome tóxico de unos 5 meses de evolución, con marcha atáxica, precisando ayuda bilateral. Se diagnosticó de SCS ante la constatación de eosinofilia, pANCA positivos, infiltrados pulmonares difusos y EMG con polineuropatía axonal mixta en grado moderado-severo, después de descartar procesos infecciosos y/o neoplásicos. Se inició tratamiento médico de inducción a la remisión con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día y ciclofosfamida en bolo iv, además de tratamiento sintomático. A los pocos días desapareció la eosinofilia y el paciente presentó una progresiva mejoría de los síntomas respiratorios y muy discreta de los síntomas neurológicos.

Paciente 2: varón de 45 años, con antecedente de hipertensión arterial y asma. Presentó síntomas de multineuritis axonal sensitivo-motora de unos 3 meses de evolución, eosinofilia, pansinusitis, infiltrados pulmonares, pANCA y lesiones cutáneas. La biopsia de nervio sural evidenció signos compatibles con una vasculitis. Con el diagnóstico de SCS, se inició tratamiento con prednisona, pero ante la progresión de la afectación neurológica se añadió ciclofosfamida en bolo iv. Una vez conseguida la mejoría respiratoria y parcialmente neurológica, se pasó a tratamiento de mantenimiento con azatioprina. Durante el tratamiento presentó 2 fracturas vertebrales atribuibles a la osteoporosis secundaria, reactivación de virus de hepatitis B y Cushing iatrogénico. Actualmente, sigue tratamiento con azatioprina y persisten disestesias y marcha atáxica.

Paciente 3: varón de 22 años, con antecedente de asma y rinitis. Presentó síntomas de multineuritis axonal mixta de 2 meses, eosinofilia, ANCA positivos y neumonitis intersticial. Recibió tratamiento de inducción con corticoterapia en pauta descendente y 5 dosis de ciclofosfamida en bolo iv, con una excelente respuesta clínica. Posteriormente, siguió tratamiento con azatioprina como mantenimiento de la remisión. Actualmente permanece asintomático.

El SCS tiene una incidencia de 2,4 casos/millón de habitantes/año en la población general y en los pacientes asmáticos es 12,5-20 veces superior, llegando hasta 64 casos/millón. Es más frecuente en el sexo masculino. Puede ocurrir en pacientes con historia de alergia y atopia, con una evolución de más o menos 30 años hasta el desarrollo de las manifestaciones sistémicas. Consta de 3 fases y el asma suele preceder en años al resto de la sintomatología.

A nivel sistémico, afecta principalmente al pulmón, seguido de la piel y del SNP (80%)^{2,3}. Cuando este se afecta, los pacientes presentan parestesias y disestesias de predominio en las plantas de los pies, disminución de la fuerza e hipo o arreflexia rotuliana y aquilea. La afectación es principalmente en forma de mononeuritis múltiple o polineuropatía axonal simétrica distal sensitivo-motora^{4,5}.

El tratamiento ha de ser rápido y agresivo, con corticoides a dosis altas y/o citostáticos^{6,7}. El tratamiento inicial se basa en corticoides por vía oral (1 mg/kg/día), para llegar a la remisión lo antes posible, disminuyendo la dosis progresivamente para continuar con tratamiento de mantenimiento. En caso de complicaciones o mala respuesta a estos, se utiliza la ciclofosfamida iv en pulsos, seguida de azatioprina. Únicamente si se asocian factores de mal pronóstico (proteínuria > 1 g/d, creatinina > 1,58 mg/dl, compromiso del SNC) estaría indicada la ciclofosfamida como tratamiento de primera línea. En algún caso se ha descrito respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas iv^{5,8} o rituximab⁹.

Con la presentación de estos casos queremos llamar la atención en la necesidad de realizar un diagnóstico y tratamiento intensivo precoz, dada la agresividad y discapacidad de la enfermedad cuando hay afectación del SNP en el SCS.

Bibliografía

1. Alfaro TM, Duarte C, Monteiro R, Simão A, Calretas S, Nascimento Costa JM. Churg-Strauss syndrome: case series. *Rev Port Pneumol.* 2012;18:86–92.

2. Zhang W, Zhou G, Shi Q, Zhang X, Zeng XF, Zhang FC. Clinical analysis of nervous system involvement in ANCA-associated systemic vasculitides. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27(1 Suppl 52):S65–9.
 3. Henes J, Horger M, Kanz L, Kötter I. 56-year-old patient with leg paresis, pulmonary infiltrates, and eosinophilia-Case 08/2009. *Dtsch Med Wochenschr*. 2009;134:2228.
 4. Pardal-Fernandez JM, Godes-Medrano B, Sánchez-Ayaso P, Rodríguez-Vázquez M, Iñiguez-De Onzoño L. Multiple mono-neuritis in a patient with Churg-Strauss syndrome. Pseudo conduction block as an early electroclinical expression. *Rev Neurol*. 2011;53:22–6.
 5. Nakamura M, Yabe I, Yaguchi H, Kishimoto R, Mito Y, Fujiki N, et al. Clinical characterization and successful treatment of 6 patients with Churg-Strauss syndrome-associated neuropathy. *Clin Neurol Neurosurg*. 2009;111:683–7.
 6. Kararizou E, Davaki P, Spengos K, Karandreas N, Dimitracopoulos A, Vassilopoulos D. Churg-Strauss syndrome complicated by neuropathy: a clinicopathological study of nine cases. *Clin Neuropathol*. 2011;30:11–7.
 7. Wolf J, Bergner R, Mutallib S, Buggle F, Grau AJ. Neurologic complications of Churg-Strauss syndrome —a prospective monocentric study. *Eur J Neurol*. 2010;17:582–8.
 8. Asashima H, Inokuma S, Yamada H. Step by step improvement of peripheral polyneuropathy associated with Churg-Strauss syndrome by six courses of high-dose intravenous immunoglobulin therapy. *Allergol Int*. 2012;61:503–5.
 9. Vaglio A, Moosig F, Zwerina J. Churg-Strauss syndrome: update on pathophysiology and treatment. *Curr Opin Rheumatol*. 2012;24:24–30.
- I. Bonaventura Ibars^{a,*}, J. de Francisco Moure^a, S. Pineda Barrero^b, M. Rodríguez Carballeira^c y J. Saura Salvado^d
- ^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Mútua de Terrassa, Terrasa, Barcelona, España
^b Medicina de Familia y Comunitaria, Hospital Universitario Mútua de Terrassa, Terrasa, Barcelona, España
^c Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Mútua de Terrassa, Terrasa, Barcelona, España
^d Servicio de Neurología, Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Manresa, Barcelona, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: 17002ibi@gmail.com
 (I. Bonaventura Ibars).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.10.010>

A propósito de un caso: rombencefalitis por *Listeria monocitogenes*

Rhombencephalitis due to *Listeria monocytogenes*: A case study

Sr. Editor:

La *Listeria monocytogenes* normalmente afecta a diferentes órganos y excepcionalmente puede implicar al tronco encéfalo, denominándose rombencefalitis. La rombencefalitis por *Listeria* es una entidad rara, que afecta a personas sanas¹. El curso suele ser bifásico², inicialmente presenta un cuadro vírico y posteriormente comienza la clínica neurológica (disfunción progresiva del tronco, afectación de pares craneales inicial y, posteriormente, obnubilación y convulsiones).

El diagnóstico no es fácil, hasta en el 60% de los casos la TAC es normal; en la RM cerebral es característica la afectación protuberancial; los hemocultivos pueden ser negativos³ y en la punción lumbar se detectan leucorraquia, proteínas y glucosa normal.

El diagnóstico diferencial se establece con procesos infecciosos (TBC, hongos, VHS), inflamatorios, linfomas o síndromes paraneoplásicos. El tratamiento consiste en ampicilina⁴ iv 150-300 mg/kg/día durante al menos 6 semanas. El pronóstico depende de la precocidad de instauración del tratamiento. Si no se trata, la mortalidad es del 100%, y con tratamiento, del 30%. En un 61%² persisten las secuelas neurológicas.

Se trata de un varón de 50 años, sin antecedentes de interés, que acudió al servicio de urgencias por un cuadro de mareo, sin giro de objetos, y parestesias en la hemifara derecha. En la exploración, únicamente se apreció

hipoestesia facial derecha; se realizó una TAC craneal en la que no se objetivaron anomalías, por lo que fue dado de alta.

Cinco días después volvió a urgencias por diplopía y febrícula. En la exploración, aparte de la alteración sensitiva, se objetivó una imposibilidad para caminar en tándem. Se realizaron una analítica, una radiografía de tórax y un electroencefalograma, que fueron normales. En el LCR se encontraron 10 células (75% neutrófilos), glucosa 58 mg/dl y proteínas 51,8 mg/dl; ante la sospecha de una meningoencefalitis aguda, el paciente ingresó y se inició tratamiento con antibióticos y aciclovir. En planta, permaneció estable, sin cambios en la exploración y sin presentar signos infecciosos. Para completar el estudio se realizaron serologías (VIH, Coxiella, Bartonella, virus de la hepatitis B, citomegalovirus, virus del herpes 1, 2 y 6, virus de Epstein-Barr, Leptospira); estudio de autoinmunidad, hemocultivos y cultivos del LCR, siendo todos ellos negativos. Se repitió la punción lumbar, con el siguiente resultado: 36 células (83% linfocitos), glucosa 58 mg/dl, proteínas 57,7 mg/dl, ADA 5,9 U/l; se realizó una RM cerebral (fig. 1) en la que se objetiva una afectación inflamatoria en los pedúnculos cerebelosos protuberanciales.

Ante la negatividad de los cultivos y la sospecha de un proceso inflamatorio no infeccioso, se suspendieron el aciclovir y los antibióticos. Al quinto día empeoró, presentando ataxia, aumento del nistagmo y dismetría en el hemicuerpo derecho, motivo por el que se inició tratamiento con dexametasona. El paciente mejoró, aunque persistían la diplopía, la hipoestesia y una leve dismetría derecha, por lo que fue dado de alta pendiente de algunas pruebas (serología de hepatitis C, *Listeria* y *Legionella*; bandas oligoclonales, RM de control, PET body).

Dos días más tarde volvió a ingresar, presentaba cefalea, inquietud, febrícula y en la exploración llamaba la atención