



Hospital
Universitari
Sagrat Cor

Maculopàpules eritematoses acrals

Anna Isabel Lázaro Simó, Maribel Iglesias Sancho,
Lídia Creus Vila, Maria Sanjaume Feixas, Ana Iglesias
Plaza, Pau Umbert Millet, Montse Salleras Redonnet.

XII Jornada de la Dermatologia Catalana

Tarragona, 2 de juny de 2017

CAS CLÍNIC



21 anys

CAS CLÍNIC



21 anys

-Vitilígen

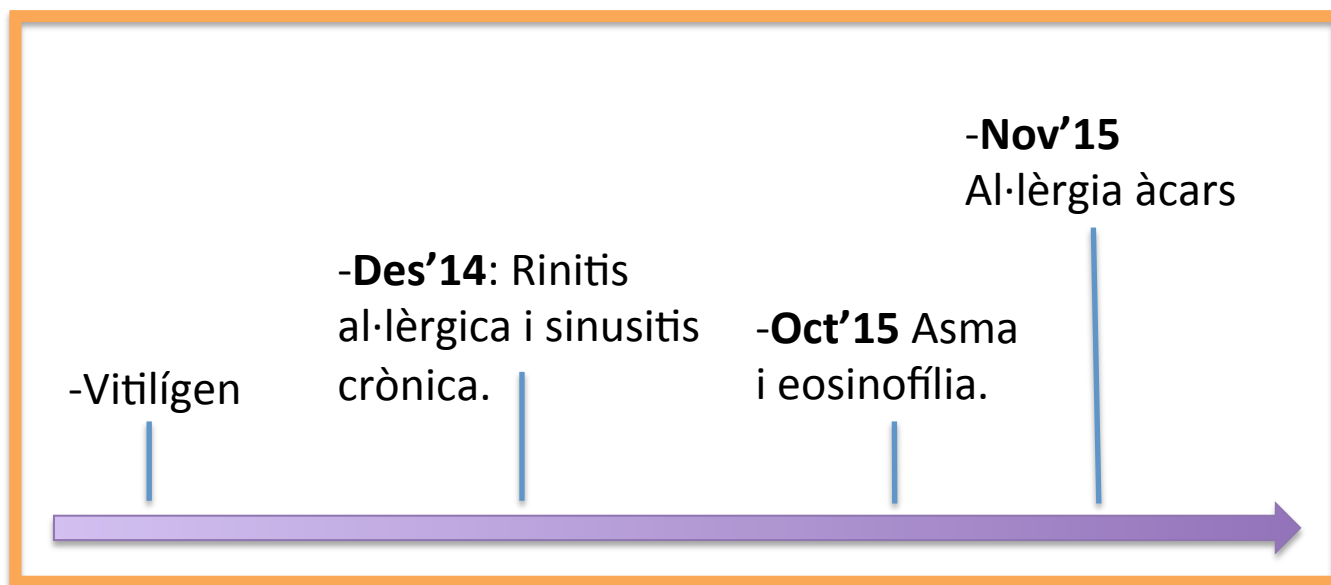
-**Des'14**: Rinitis
al·lèrgica i sinusitis
crònica.



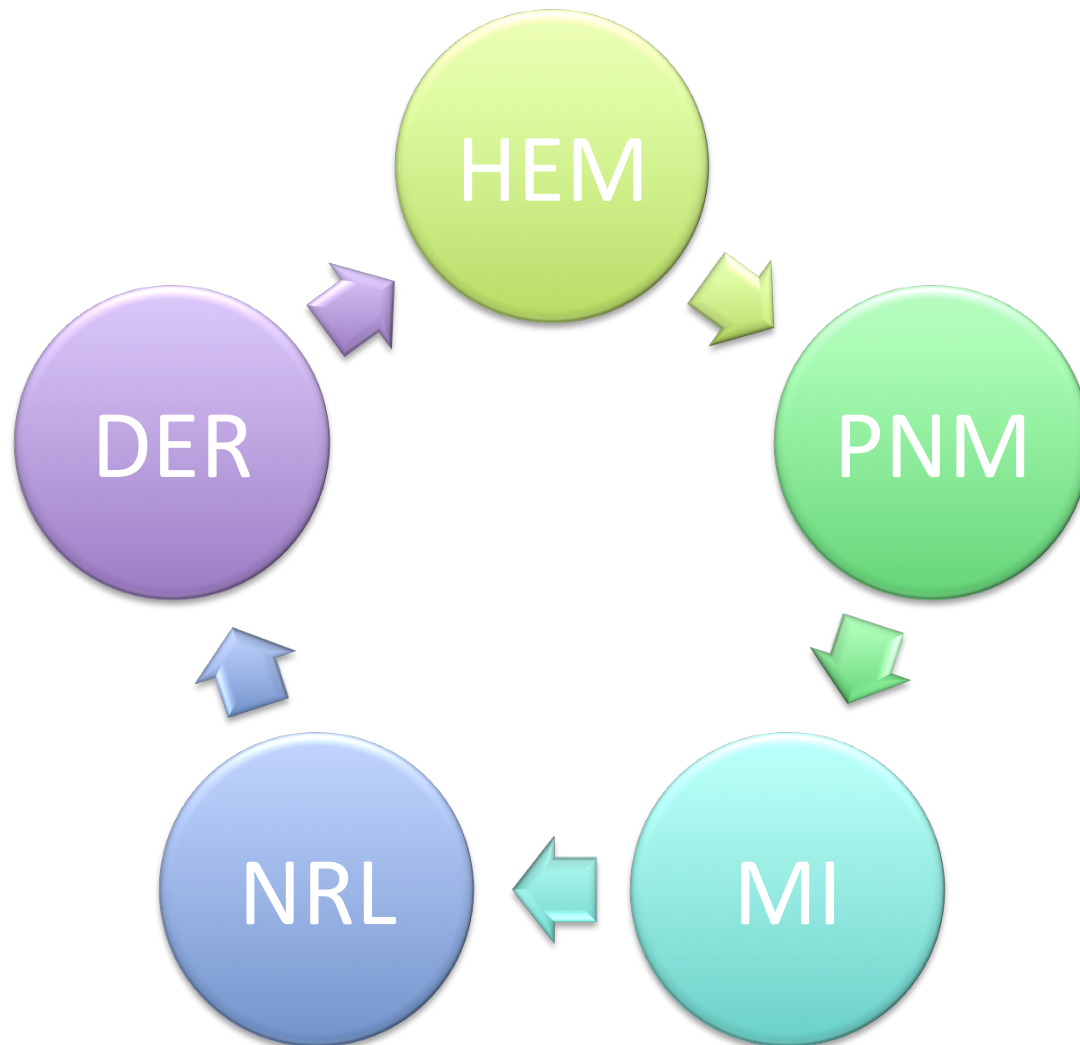
CAS CLÍNIC



21 anys

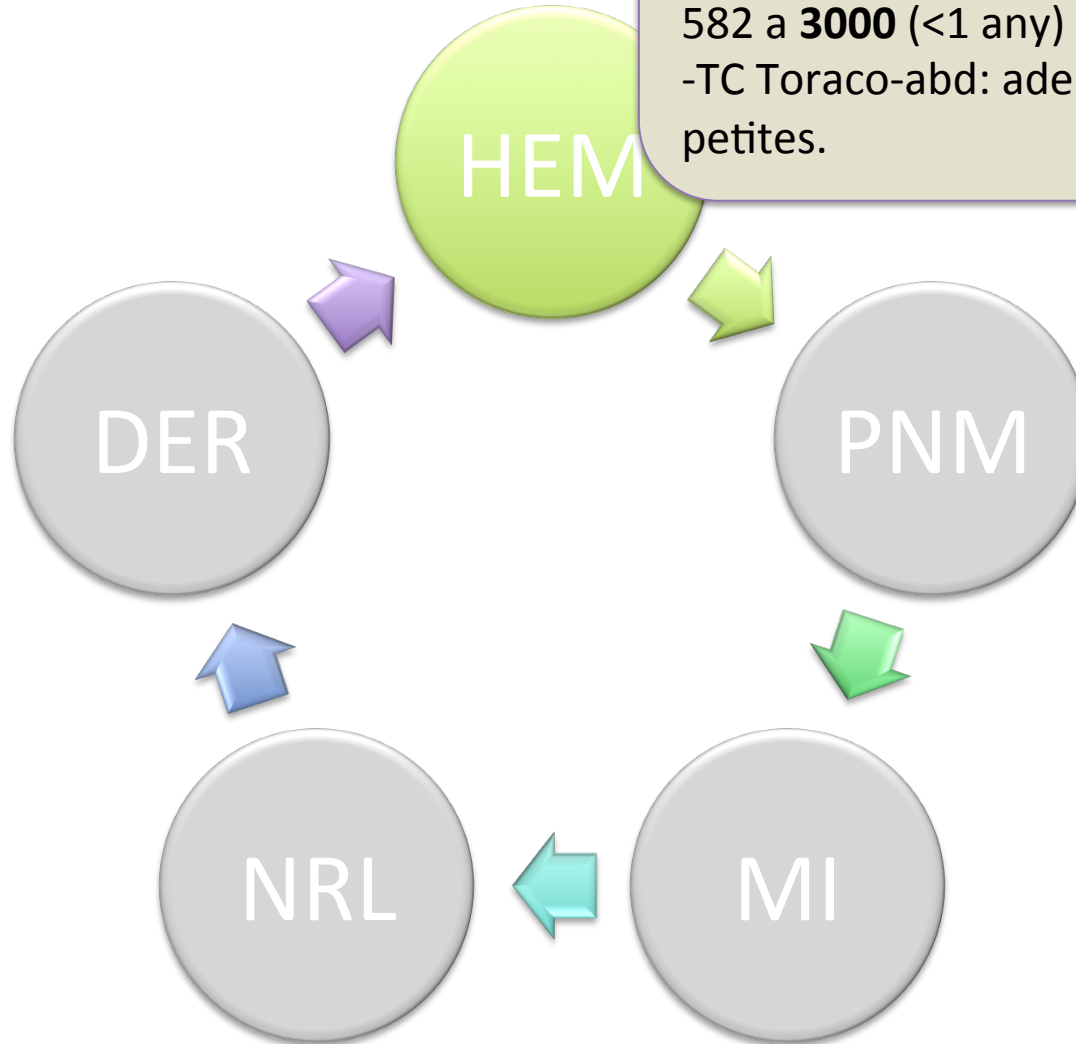


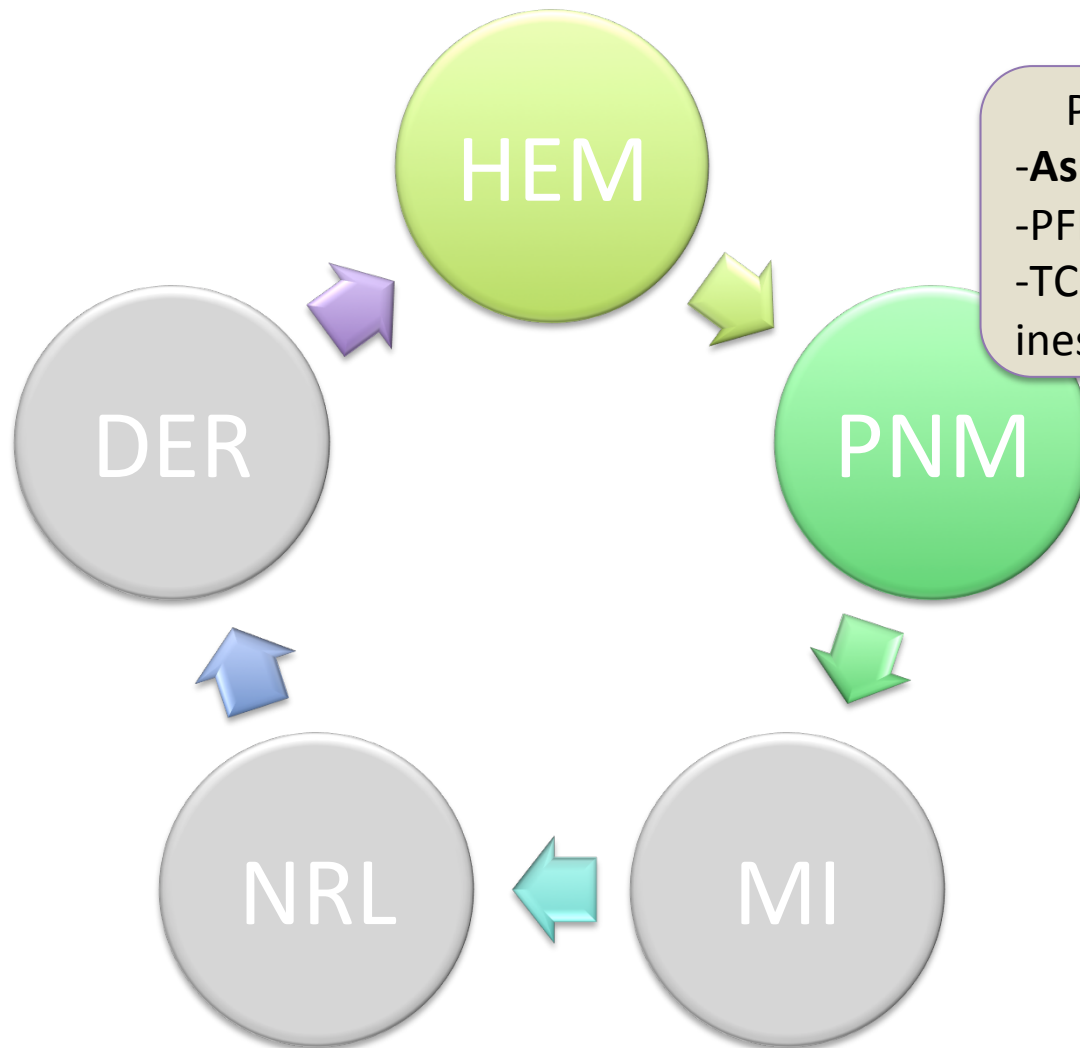
ABORDATGE MULTIDISCIPLINAR



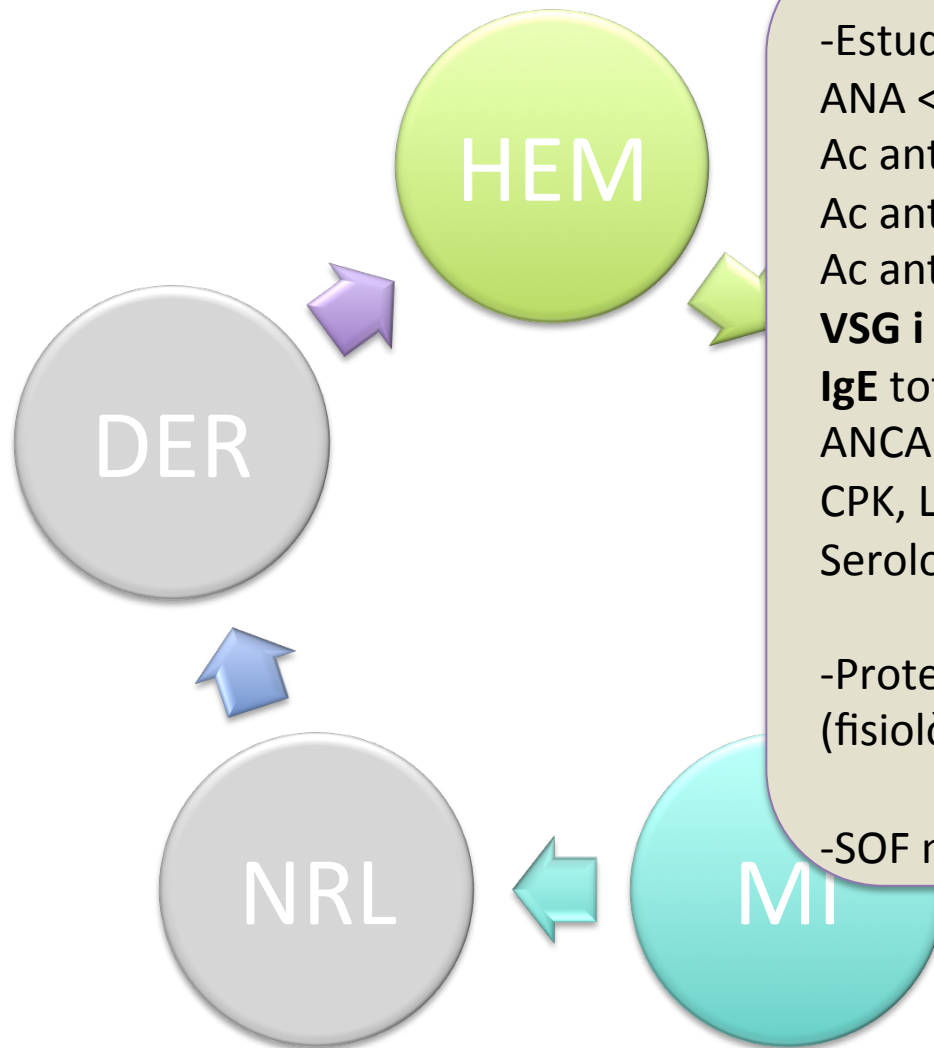
HEMATOLOGIA

- Hiperyglobulinèmia policlonal IgG
- Estudi **eosinofília**
582 a **3000** (<1 any)
- TC Toraco-abd: adenopaties petites.





PNEUMOLOGIA
-**Asma** i eosinofília
-PFR normals
-TC: adenopaties
inespecífiques



MEDICINA INTERNA

-Estudi autoimmunitat:

ANA <1/80

Ac anti mb basal -

Ac antiRo -

Ac anti Jo1 -

VSG i PCR elevades

IgE total 429

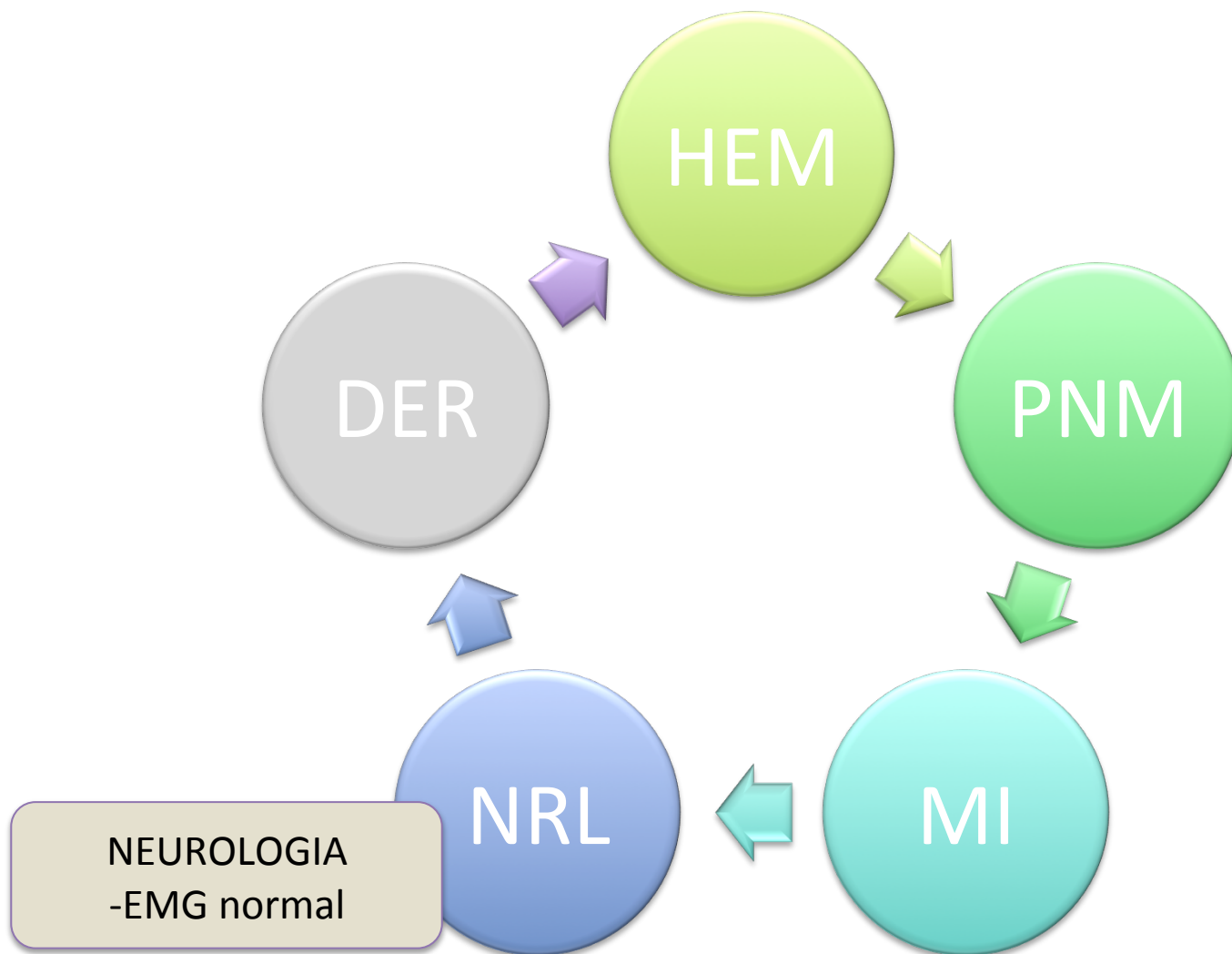
ANCA -

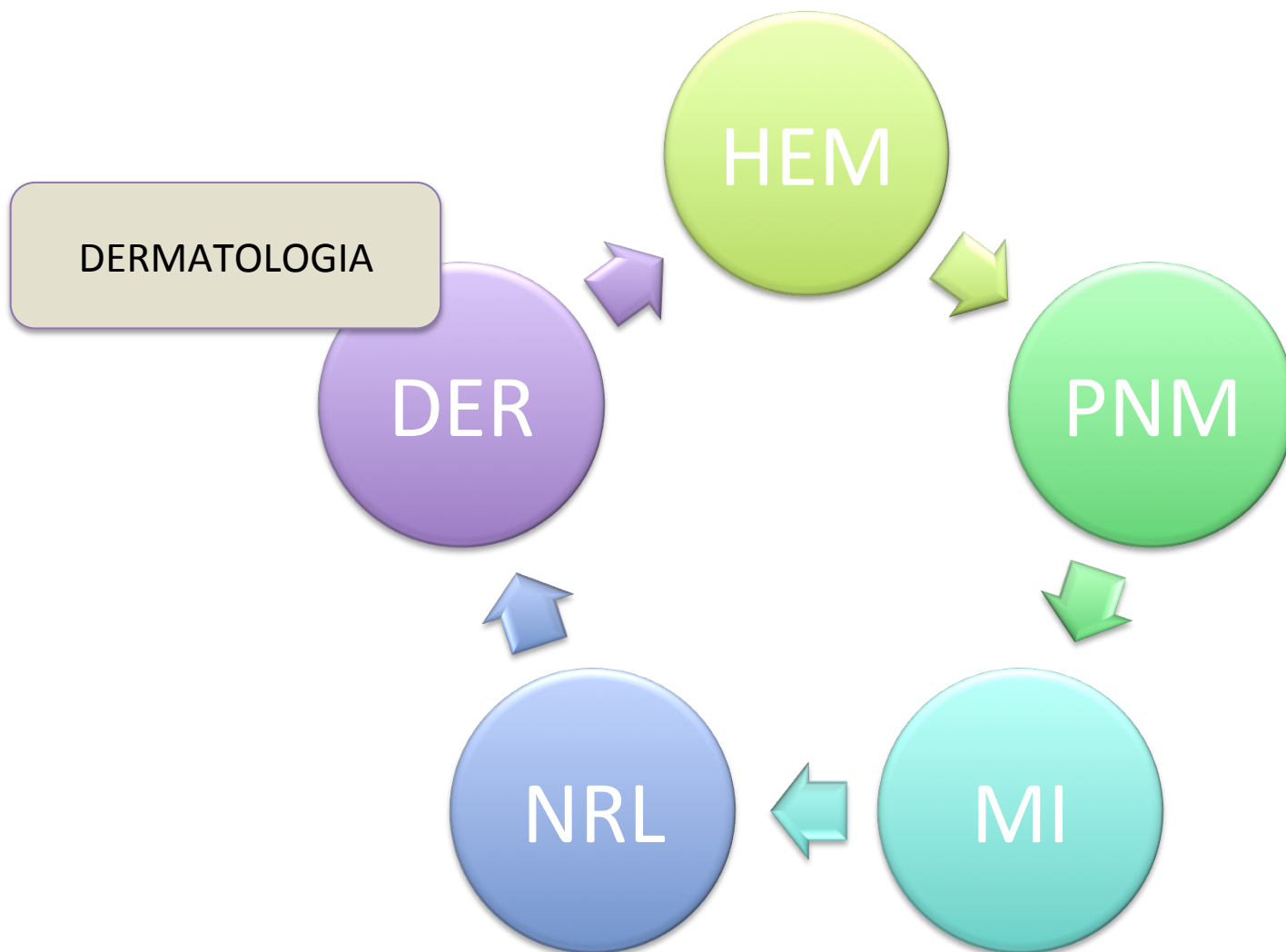
CPK, LDH i aldolasa normal

Serologies VIH, VHC i VHB -

-Proteinúria 24h: 141mg
(fisiològica)

-SOF negativa.











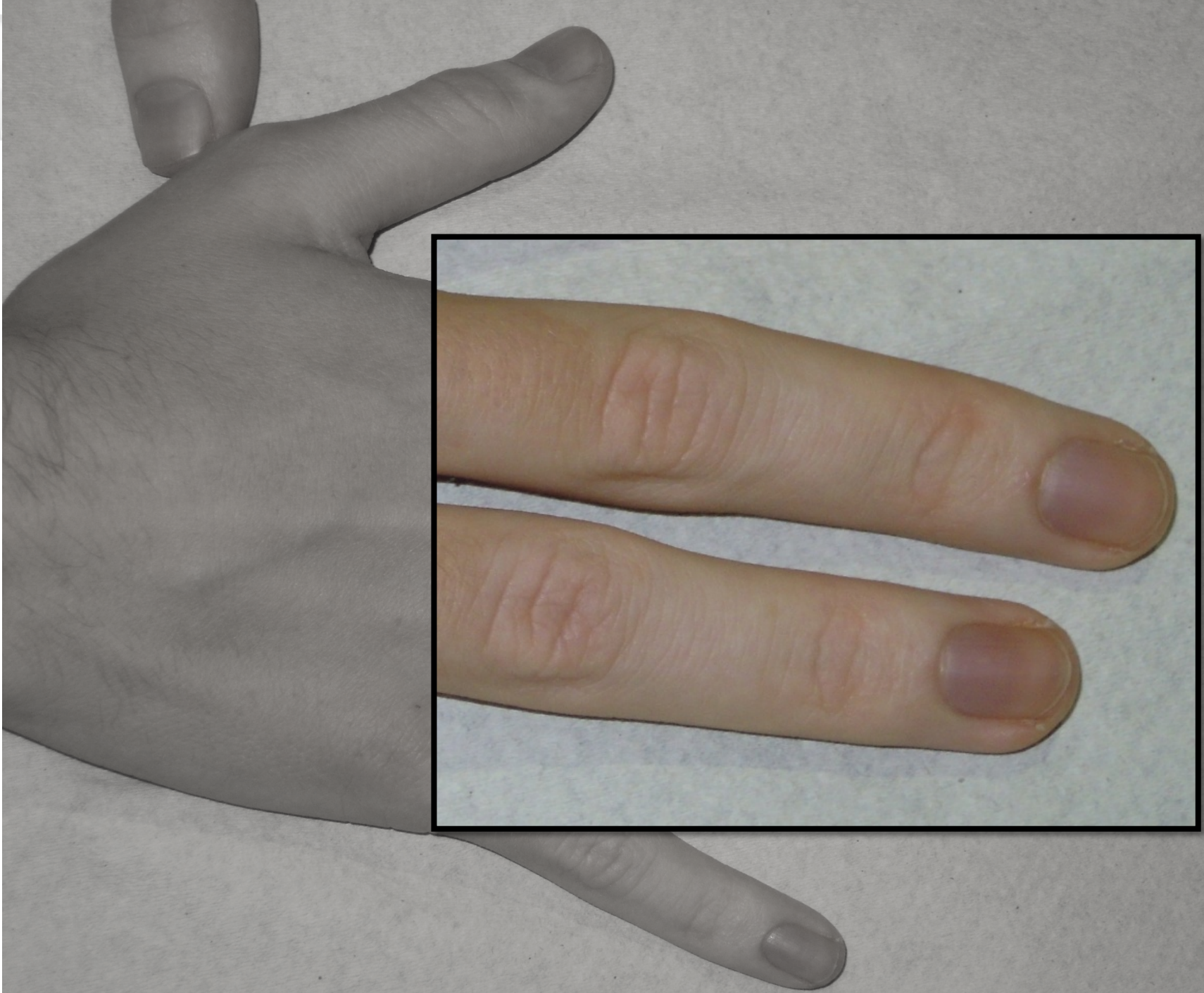


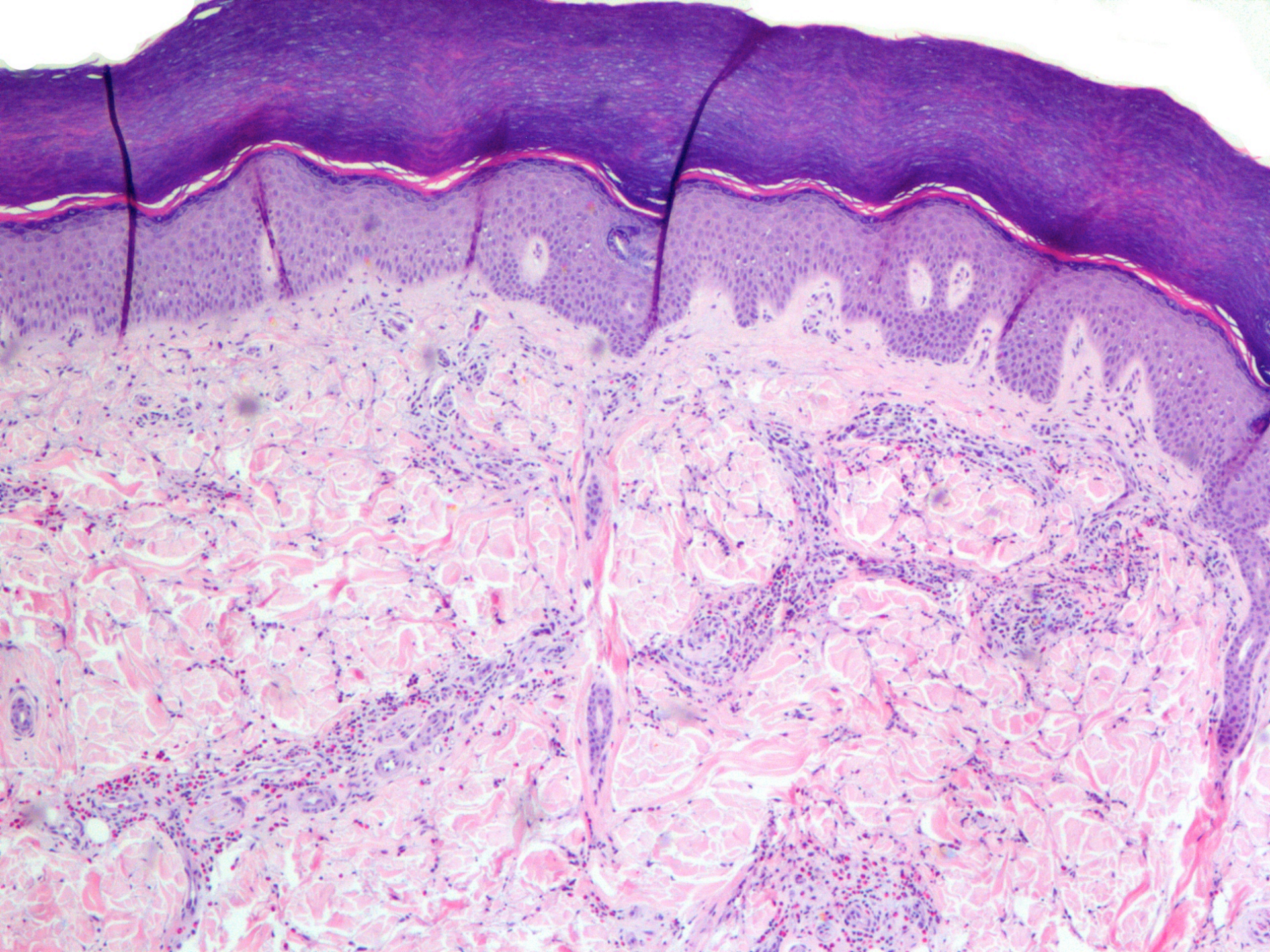
al
ri
or

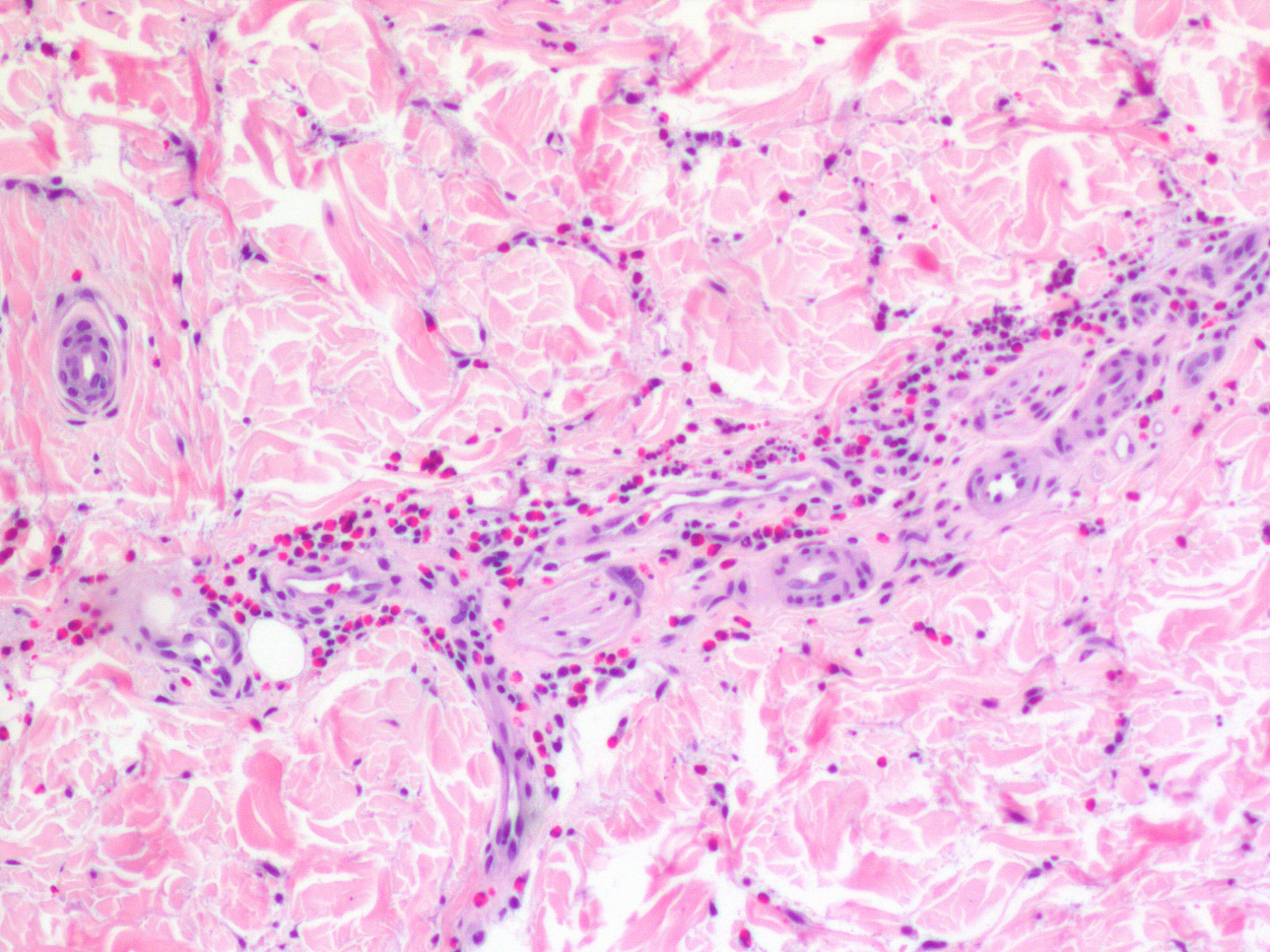


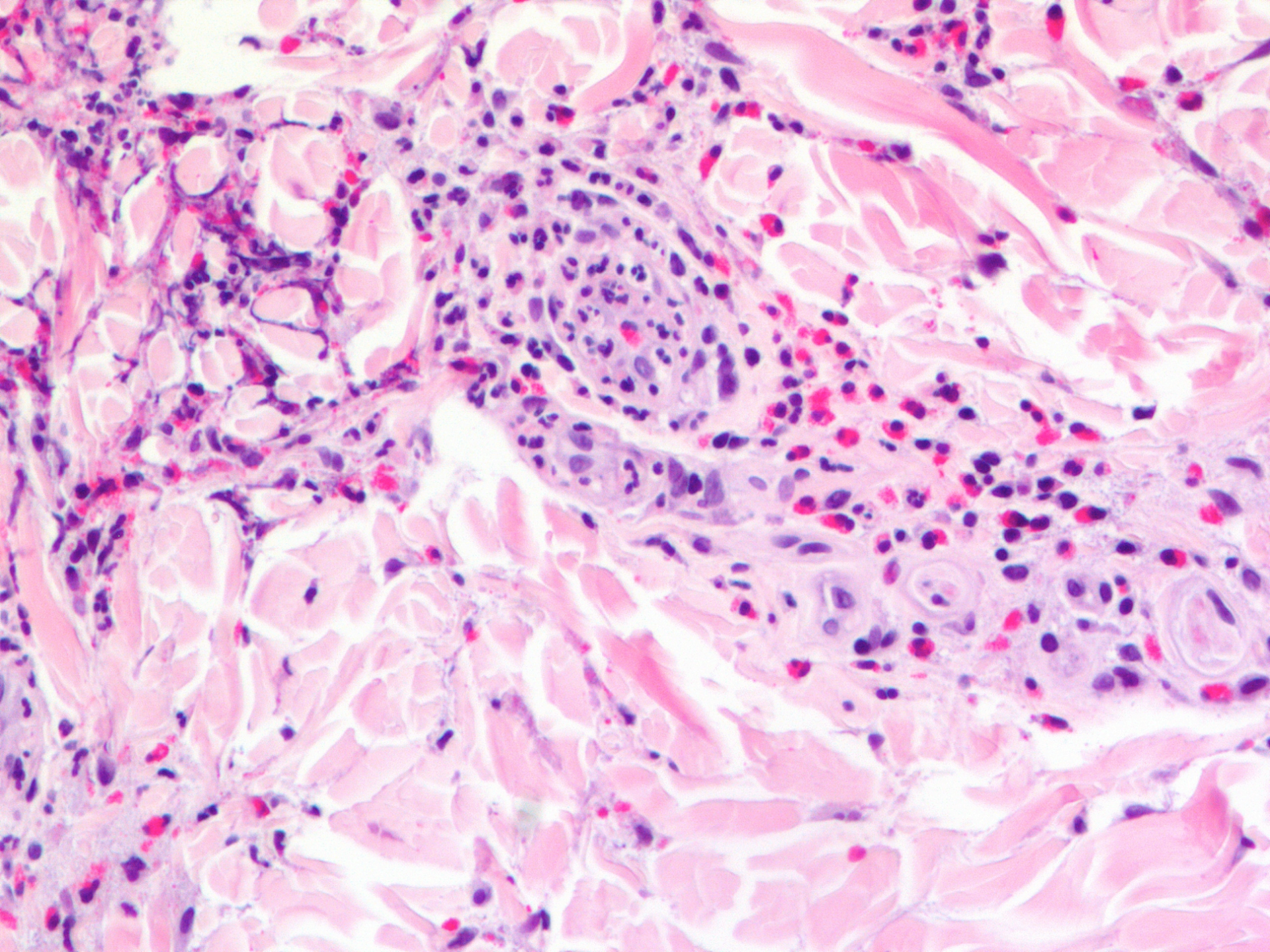


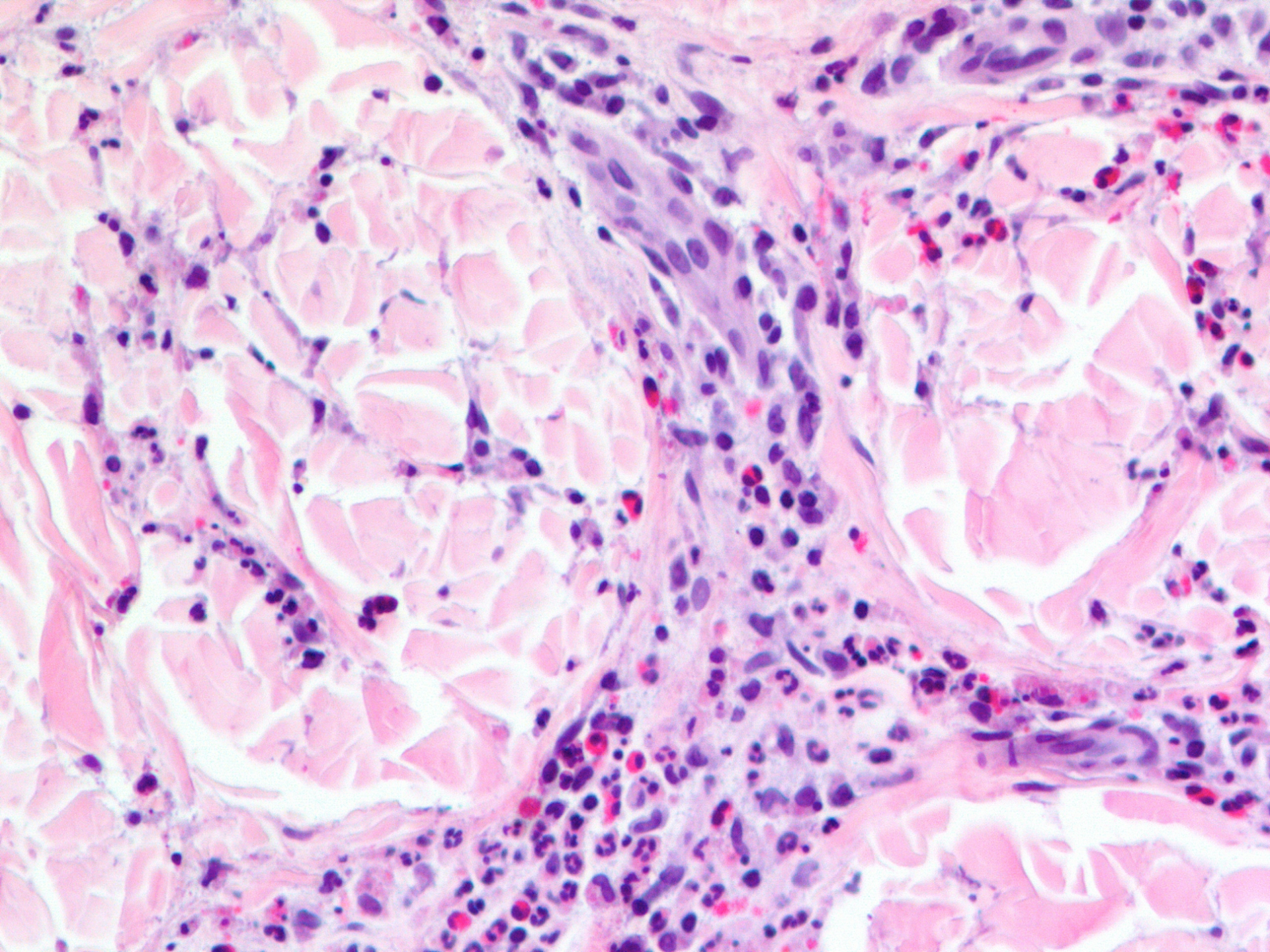
al
ri
or



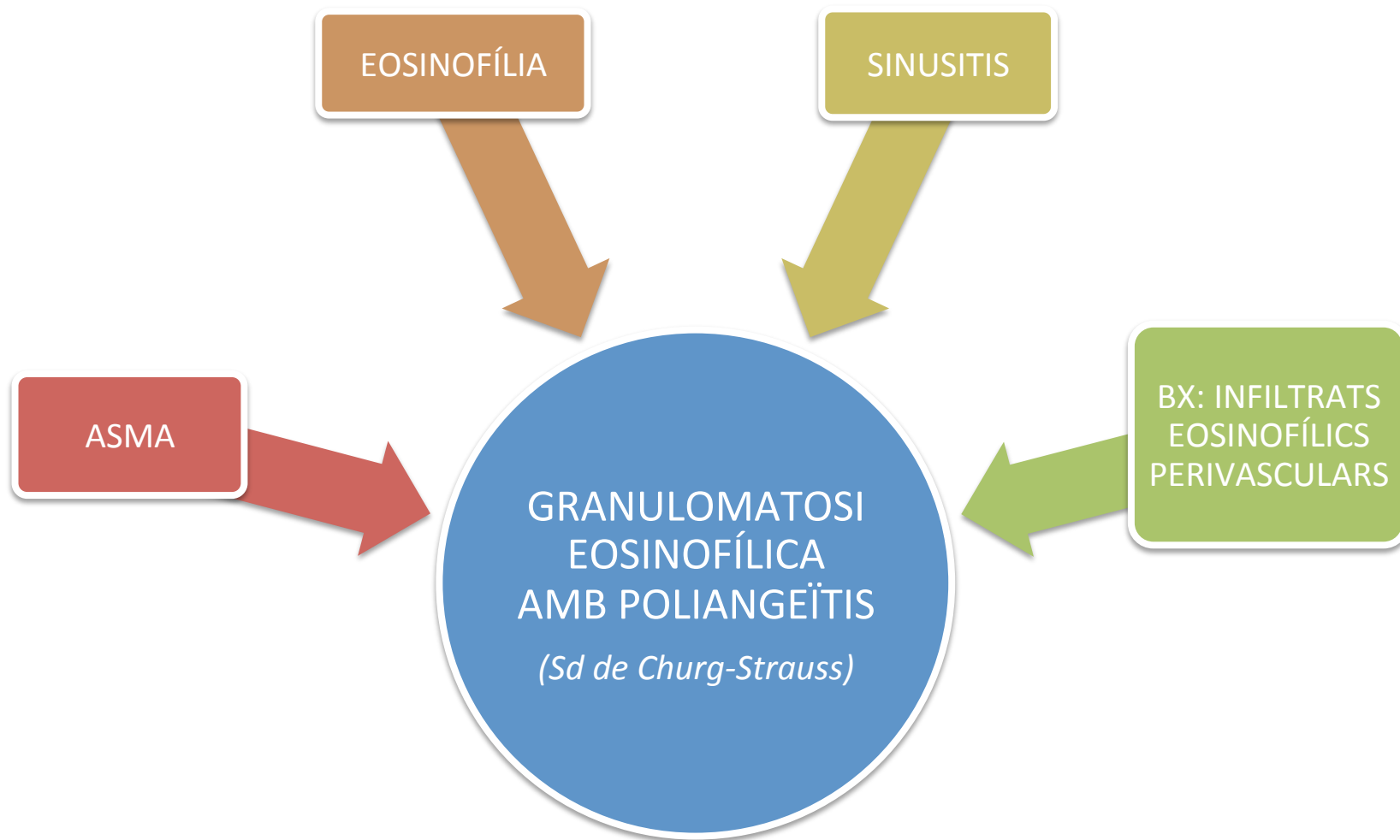








DIAGNÒSTIC

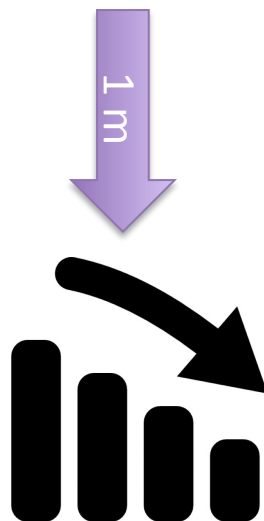


TRACTAMENT

- LESIONS CUTÀNIES
 - Mometasona tòpica
- CLÍNICA SISTÈMICA
 - Prednisona 1mg/kg/d
 - Calci i vitamina D

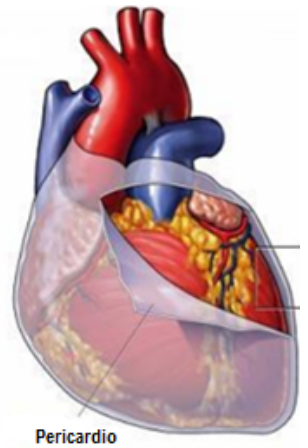
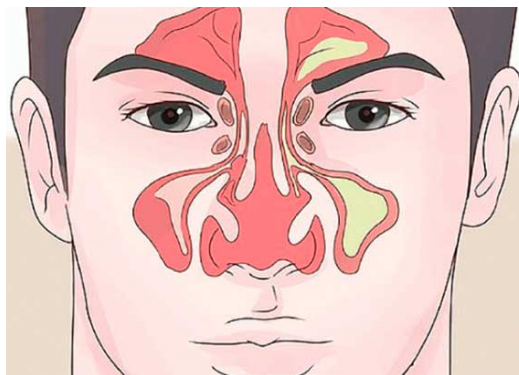
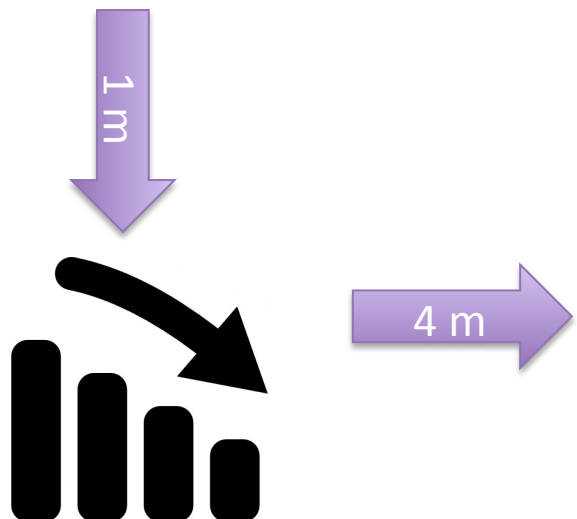
TRACTAMENT

- LESIONS CUTÀNIES
 - Mometasona tòpica
- CLÍNICA SISTÈMICA
 - Prednisona 1mg/kg/d
 - Calci i vitamina D



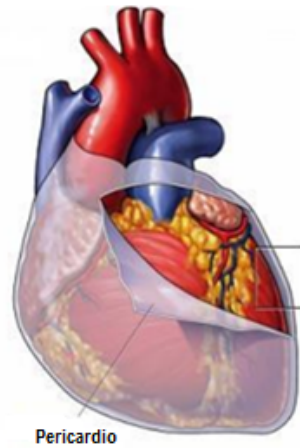
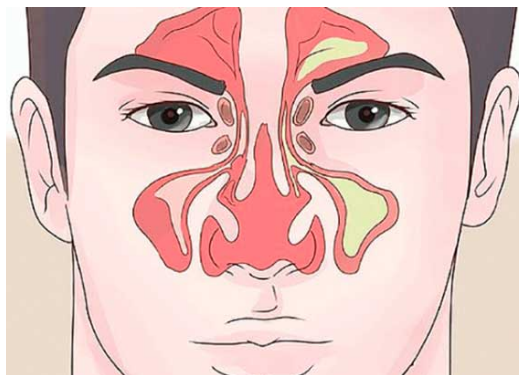
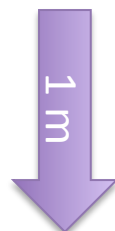
TRACTAMENT

- LESIONS CUTÀNIES
 - Mometasona tòpica
- CLÍNICA SISTÈMICA
 - Prednisona 1mg/kg/d
 - Calci i vitamina D



TRACTAMENT

- LESIONS CUTÀNIES
 - Mometasona tòpica
- CLÍNICA SISTÈMICA
 - Prednisona 1mg/kg/d
 - Calci i vitamina D





DISCUSSIÓ



GENERALITATS

- Sd de Churg-Strauss: descrita al 1951 per J. Churg i L. Strauss.
- Al 2012: **Granulomatosi Eosinofílica amb Poliangeïtis (GEPA)**.
 - Vasculitis necrotitzant sistèmica de vasos de mida petita – mitjana, en pacients amb asma i eosinofília.
- Incidència d'entre 0.11-2.66 nous casos per milió d'habitants.
- Edat: 30-60 anys de mitja. No diferències entre gèneres ni ètnies.

ETIOPATOGENÈSIA

Desencadenants

- Al·lèrgens
- Infeccions
- Vacunes
- F (antag R leucotriens)

F immunogènics

- HLA-DRB1 *04 i *07
- HLA-DRB4

Mecanisme més important

- Infiltrats eosinòfils
- Dany endotelial induït per ANCA

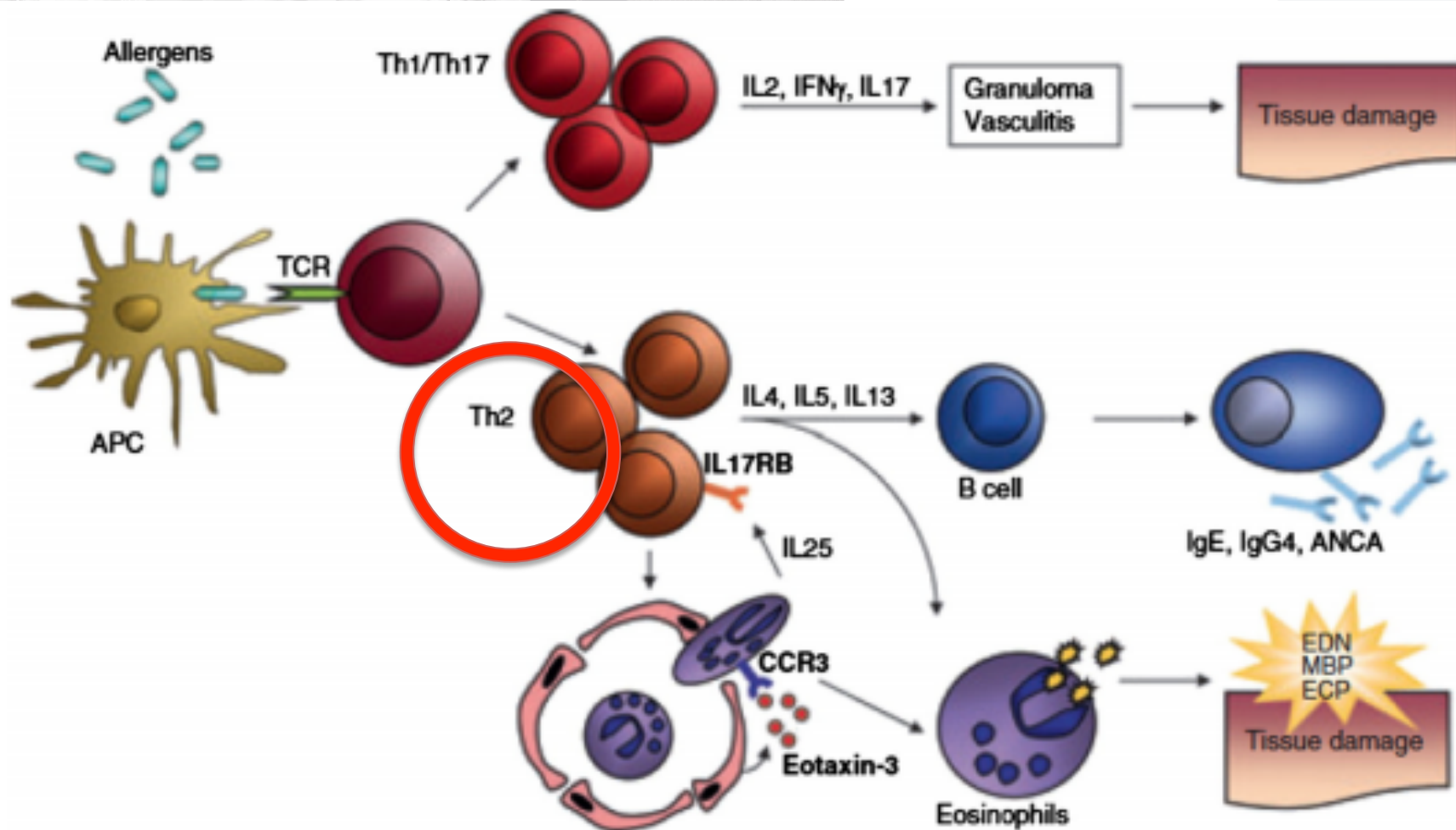


Fig. 1. Pathophysiological events in EGPA.
From: Allergy 2013;68:261-73.

Vaglio A, Buzio C, Zwerina J. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): state of the art. Allergy. 2013 Mar;68(3):261-73.

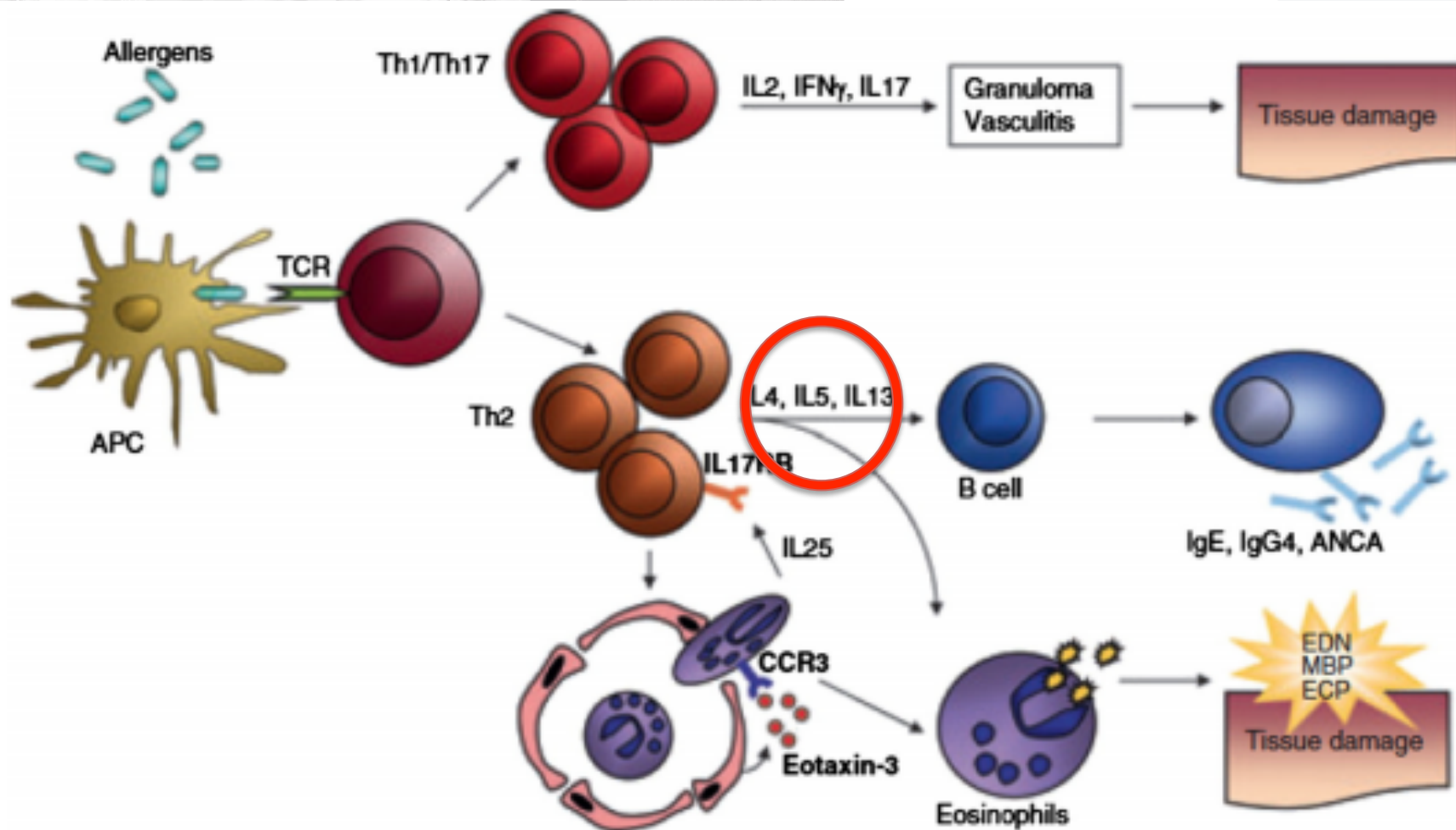


Fig. 1. Pathophysiological events in EGPA.
From: Allergy 2013;68:261-73.

Vaglio A, Buzio C, Zwerina J. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): state of the art. Allergy. 2013 Mar;68(3):261-73.

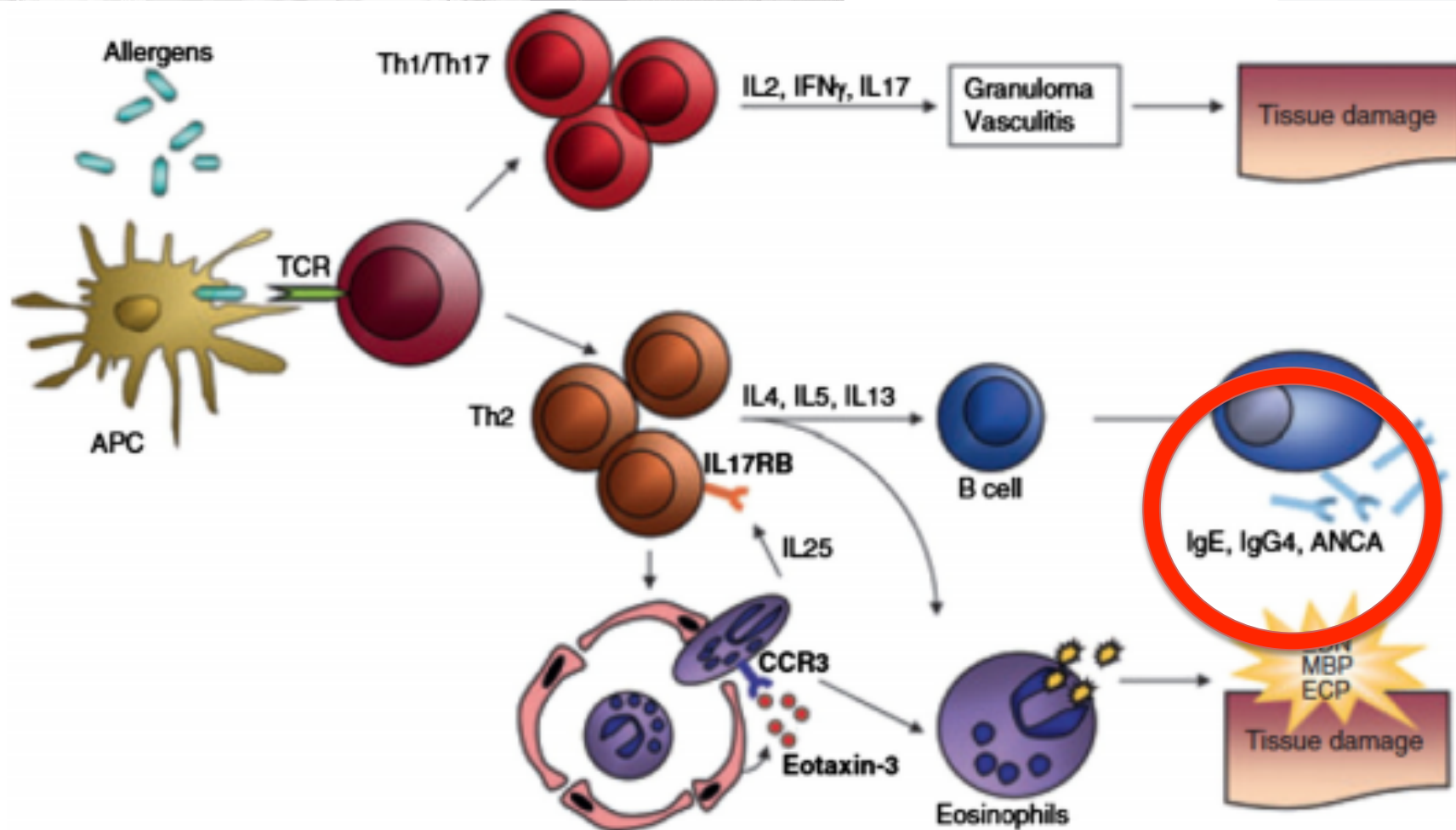


Fig. 1. Pathophysiological events in EGPA.
From: Allergy 2013;68:261-73.

Vaglio A, Buzio C, Zwerina J. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): state of the art. Allergy. 2013 Mar;68(3):261-73.

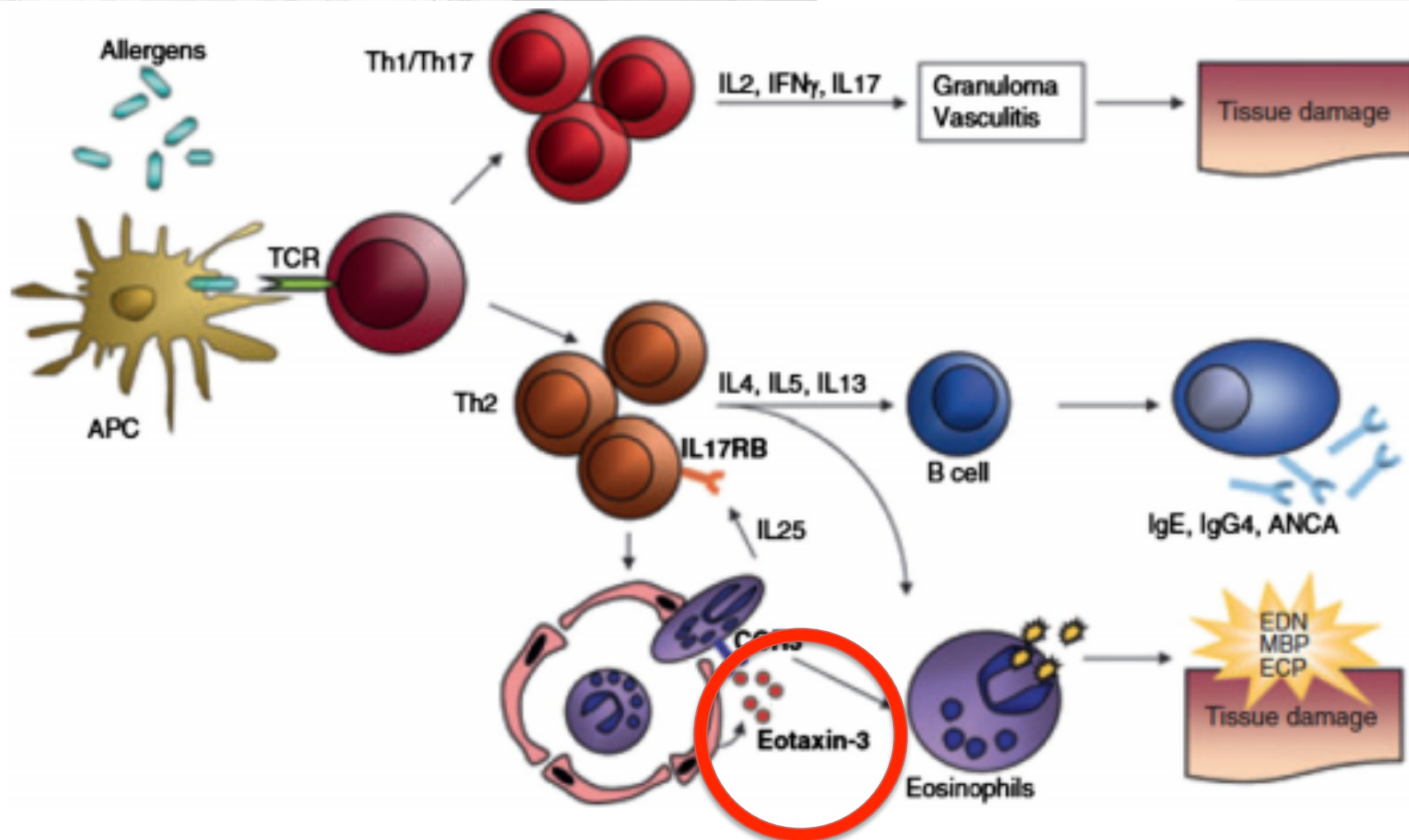


Fig. 1. Pathophysiological events in EGPA.
From: Allergy 2013;68:261-73.

Vaglio A, Buzio C, Zwerina J. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): state of the art. Allergy. 2013 Mar;68(3):261-73.

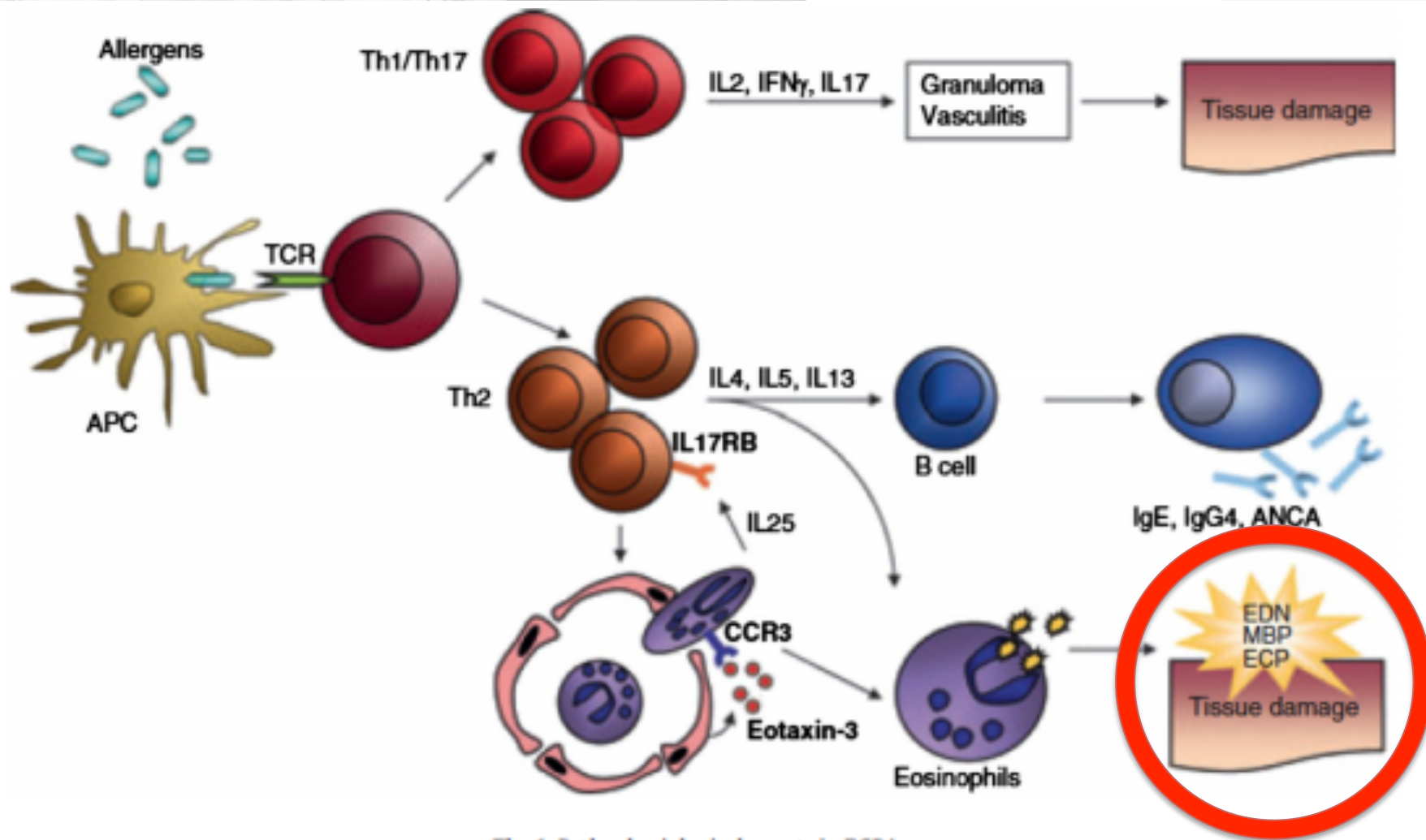


Fig. 1. Pathophysiological events in EGPA.
From: Allergy 2013;68:261-73.

Vaglio A, Buzio C, Zwerina J. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): state of the art. Allergy. 2013 Mar;68(3):261-73.

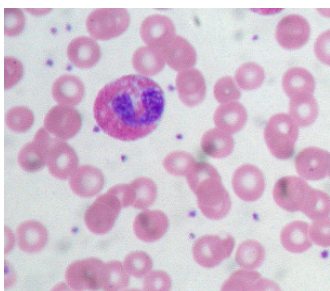
CLÍNICA I

- FASE PRODRÒMICA (mesos o anys)
 - **ASMA** (la principal manifestació) 96-100%. Rinosinusitis.
 - Artràlgies, miàlgies, malestar, febre i pèrdua pes.



CLÍNICA II

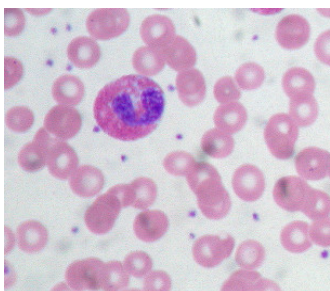
- FASE EOSINOFÍLICA



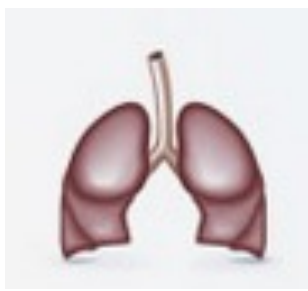
Eosinofília
perifèrica

CLÍNICA II

- FASE EOSINOFÍLICA



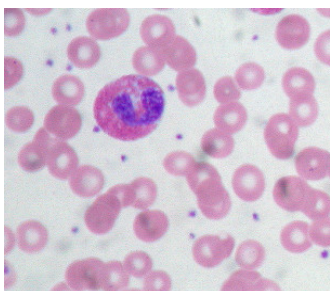
Eosinofília
perifèrica



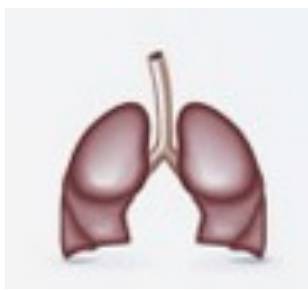
Rx: Infiltrats
migratoris
(TC +S)

CLÍNICA II

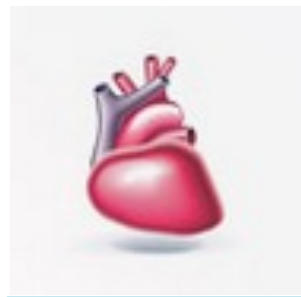
- FASE EOSINOFÍLICA



Eosinofília
perifèrica



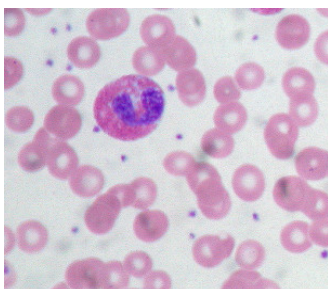
Rx: Infiltrats
migratoris
(TC +S)



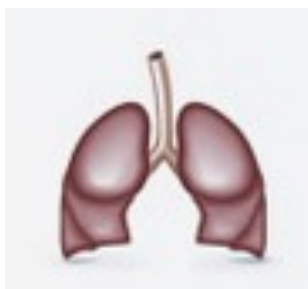
27-47%
Infiltració
miocàrdica.
1^a causa de
mort precoç i
mal px.

CLÍNICA II

- FASE EOSINOFÍLICA



Eosinofília
perifèrica



Rx: Infiltrats
migratoris
(TC +S)



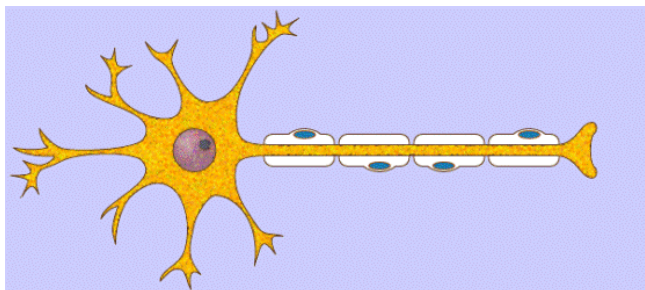
27-47%
Infiltració
miocàrdica.
1^a causa de
mort precoç i
mal px.



Infiltració
mucosa
intestinal →
perforació

CLÍNICA III

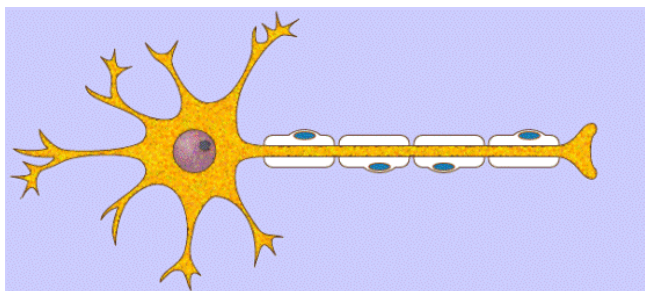
- FASE VASCULÍTICA



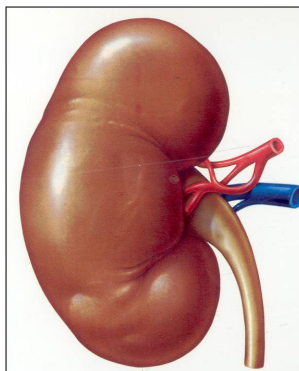
70%. Indicador principal
d'aquesta fase.
Mononeuritis múltiple o
polineuropatia S-M

CLÍNICA III

- FASE VASCULÍTICA



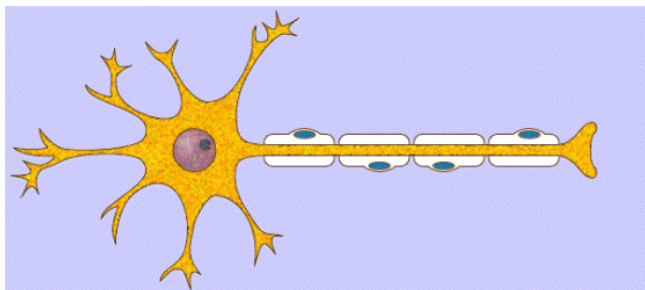
70%. Indicador principal
d'aquesta fase.
Mononeuritis múltiple o
polineuropatia S-M



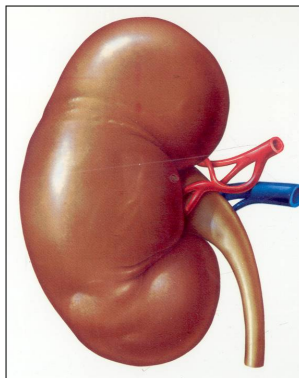
25%
Alt lleus
sediment →
GMN-RP

CLÍNICA III

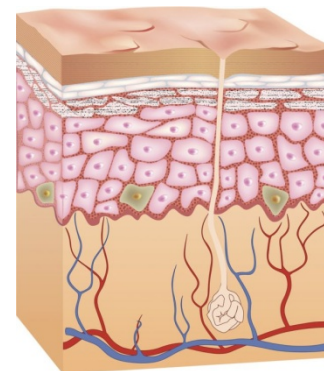
- FASE VASCULÍTICA



70%. Indicador principal d'aquesta fase.
Mononeuritis múltiple o polineuropatia S-M

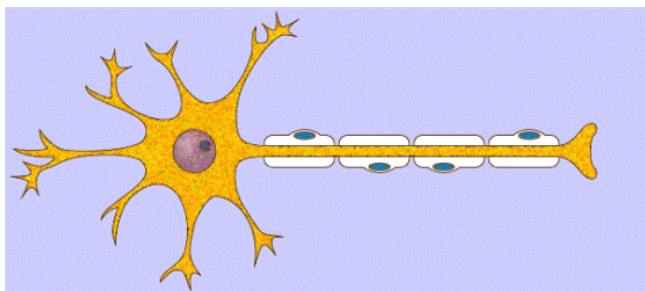


25%
Alt lleus sediment →
GMN-RP

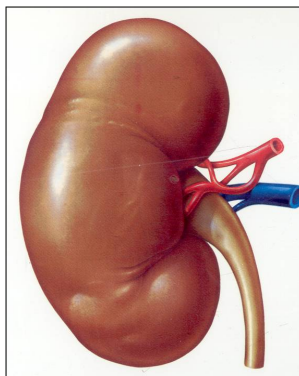


CLÍNICA III

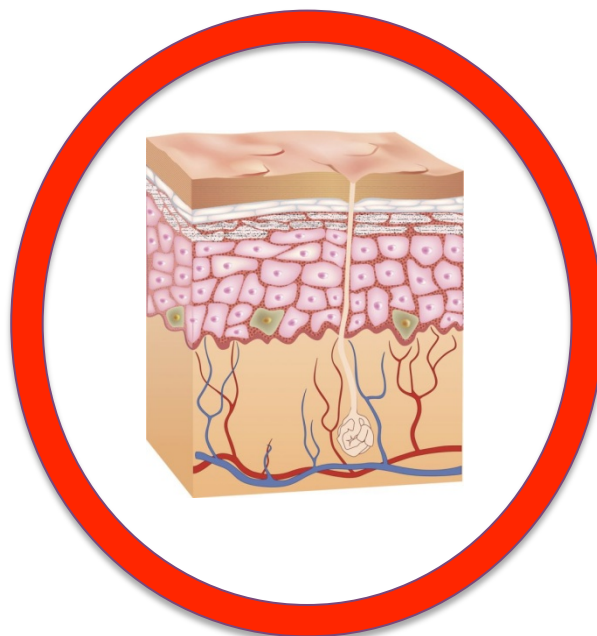
- FASE VASCULÍTICA



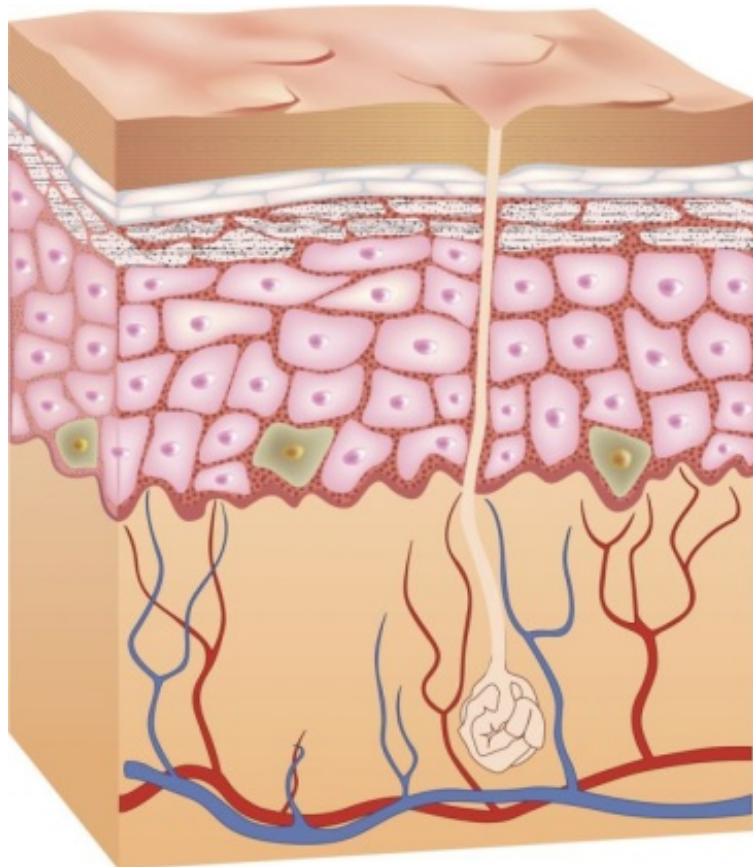
70%. Indicador principal d'aquesta fase.
Mononeuritis múltiple o polineuropatia S-M



25%
Alt lleus sediment →
GMN-RP



CLÍNICA CUTÀNIA



- Entre un 40-81% dels casos.
- Manifestació inicial 14% dels casos.
- Diverses manifestacions cutànies; cap específica.

Púrpura palpable d'extremitats (50% dels que tenen manifestacions cutànies)

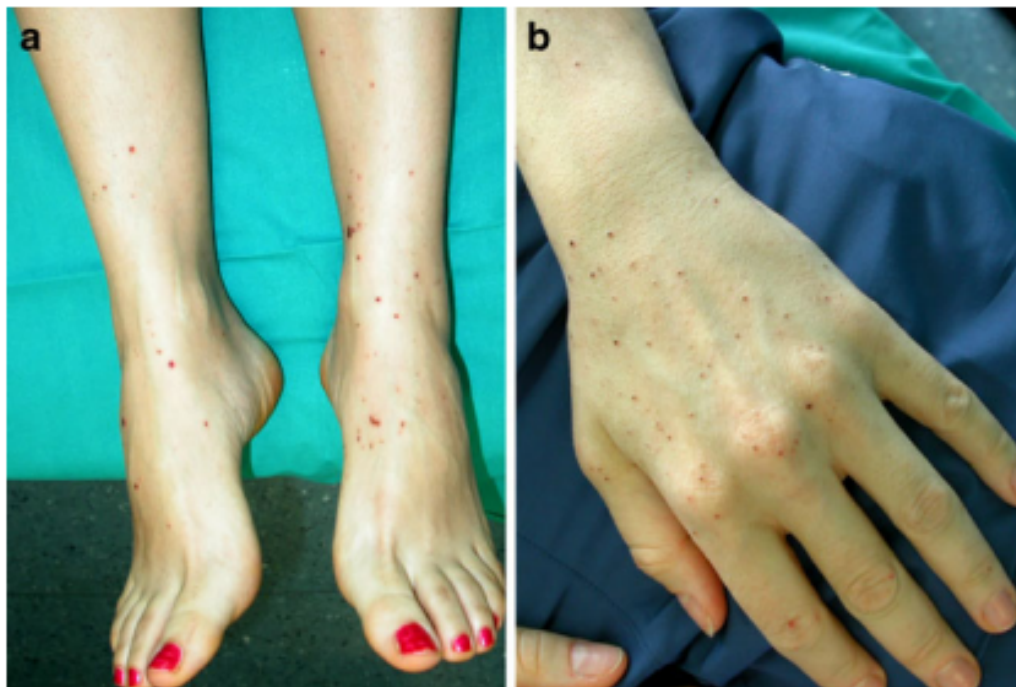
Clin Rheumatol (2011) 30:573–580
DOI 10.1007/s10067-010-1593-1

CASE BASED REVIEW

Cutaneous manifestations of Churg–Strauss syndrome: report of two cases and review of the literature

Laura Bosco · Anna Peroni · Donatella Schena ·
Chiara Colato · Giampiero Girolomoni

Fig. 2 Case 2: discrete purpuric papules, some with superficial crusting on the lower limbs (a) and hands (b). These lesions showed leukocytoclastic vasculitis with an infiltrate composed of some neutrophils and many eosinophils



Lesions urticarials (12-31%).

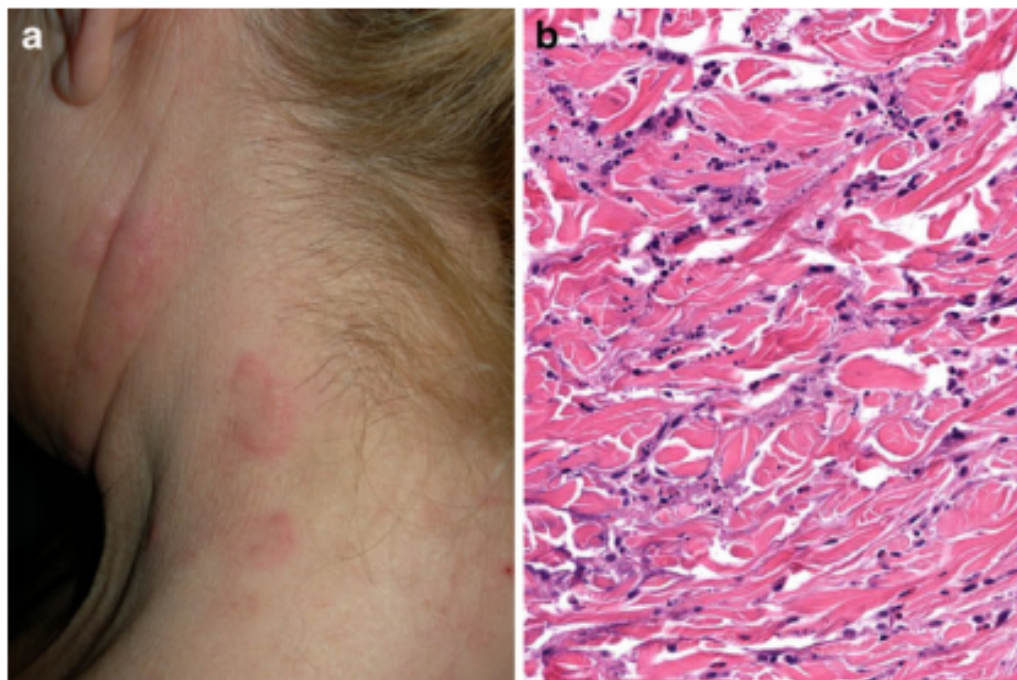
Clin Rheumatol (2011) 30:573–580
DOI 10.1007/s10067-010-1593-1

CASE BASED REVIEW

Cutaneous manifestations of Churg–Strauss syndrome: report of two cases and review of the literature

Laura Bosco · Anna Peroni · Donatella Schena ·
Chiara Colato · Giampiero Girolomoni

Fig. 1 Case 1: erythematous urticarial papules and plaques on the lateral regions of neck (a); interstitial granulomatous dermatitis with histiocytes (CD68+), some neutrophils and many eosinophils surrounding degenerated collagen fibers in the dermis. A mild perivascular infiltrate of lymphocytes was also present in the superficial dermis (hematoxylin and eosin, original magnification $\times 333$) (b)



Altres tipus de lesions cutànies



Bosco L, Peroni A, Schena D, Colato C, Girolomoni G. Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: report of two cases and review of the literature. Clin Rheumatol 2011; 30; 573-80.

Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Ruoppolo G, Altissimi G, De Vincentiis M. Churg-Strauss Syndrome. Autoimmun Rev. 2015 Apr;14(4):341-8.



EXPLORACIONS COMPLEMENTÀRIES

Exploració	Valorar
Anamnesi i EF	Signes i símptomes. Buscar lesions cutànies i alt SNP
Analítica amb serologies	Eosinofília, Elevació reactants fase aguda, ANCA's. <i>Eotaxina 3</i>
Sediment urinari	Hematúria o cilindres
Proteïnúria 24h	Proteïnúria >500mg
ECG	Alt repolarització
Rx tòrax	Infiltrats migratoris
Sang oculta en femta	Alt gastrointestinals
Biòpsia	Infiltrats eosinofílics i/o leucocitoclàsia

ANCA's

Positivitat del 40% (p-ANCA)



- Neuropatia perifèrica
- GMN
- Púrpura



- Afectació miocàrdica
- Infiltrats pulmonars
- Síntomes GI



Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org

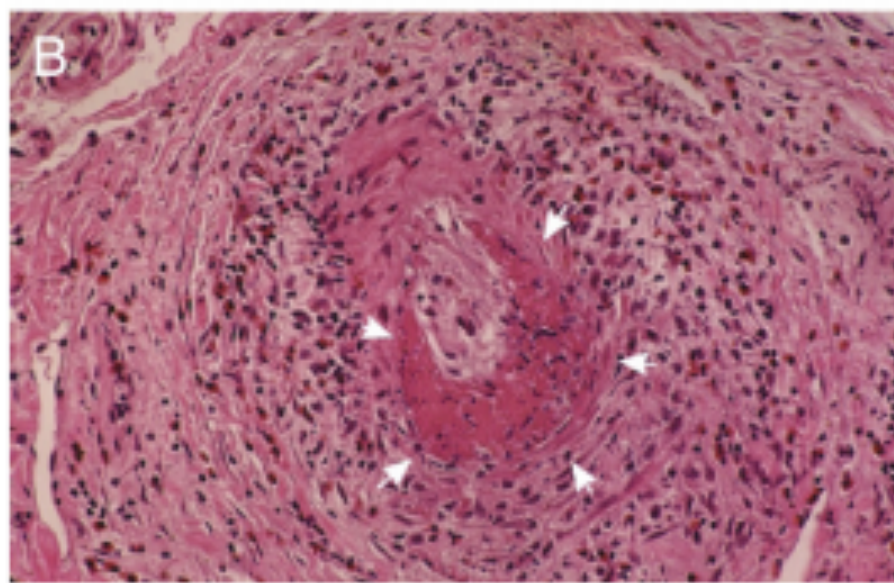
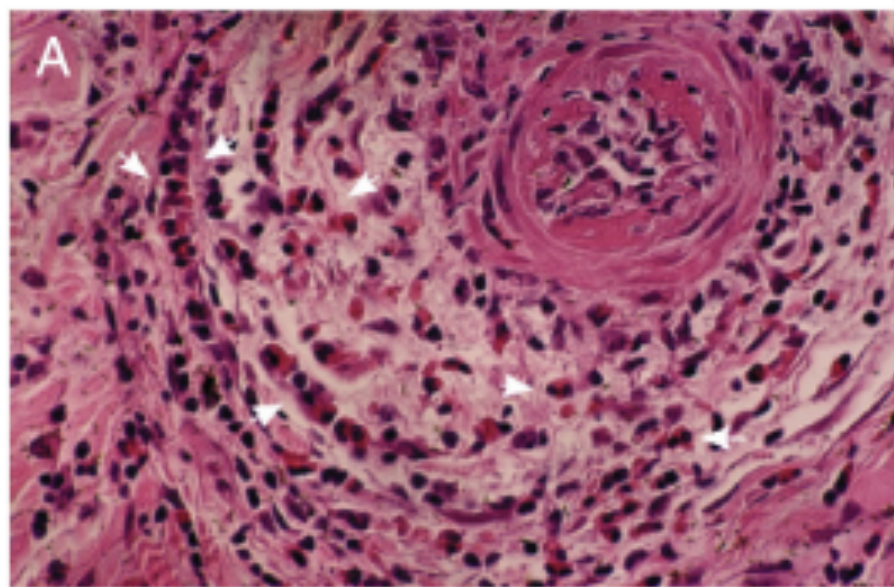
Original

Vasculitis de Jacob Churg y Lotte Strauss. Descripción de 9 casos

Emma García-Melchor*, Sonia Mínguez Blasco, Anna Moltó Revilla, Lourdes Mateo Soria, Susana Holgado Pérez y Alejandro Olivé Marqués

Sección de Reumatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

HISTOLOGIA



 **Autoimmunity Reviews**
journal homepage: www.elsevier.com/locate/autrev

Review
Churg–Strauss syndrome
Antonio Greco ^a, Maria Ida Rizzo ^b, Armando De Virgilio ^{a,b,*}, Andrea Gallo ^c, Massimo Fusconi ^a,
Giovanni Ruoppolo ^a, Giancarlo Altissimi ^d, Marco De Vincentiis ^a

^a Department Organs of Sense, ENT Section, University of Rome "La Sapienza", Viale del Policlinico 155, 00100 Roma, Italy
^b Department of Surgical Science, University of Rome "La Sapienza", Viale del Policlinico 155, 00100 Roma, Italy
^c Department of Medico-Surgical Sciences and Biotechnologies, Otorhinolaryngology Section, "Sapienza" University of Rome, Corso della Repubblica, 79, 04100 Latina, LT
^d Department Organs of Sense, Audiology Section, University of Rome "La Sapienza", Viale del Policlinico 155, 00100 Roma, Italy

Fig. 3. Tissue biopsy specimens from Churg–Strauss patients. (A) Pronounced inflammatory infiltrate consisting of many eosinophils (arrows) with admixed lymphocytes is seen in the media of this small submucosal artery. (B) In addition to great eosinophilic vasculitis, this vessel exhibits striking fibrinoid necrosis of its inner wall (arrows). This appears brightly eosinophilic on haematoxylin and eosin.

CASOS CLÍNICOS

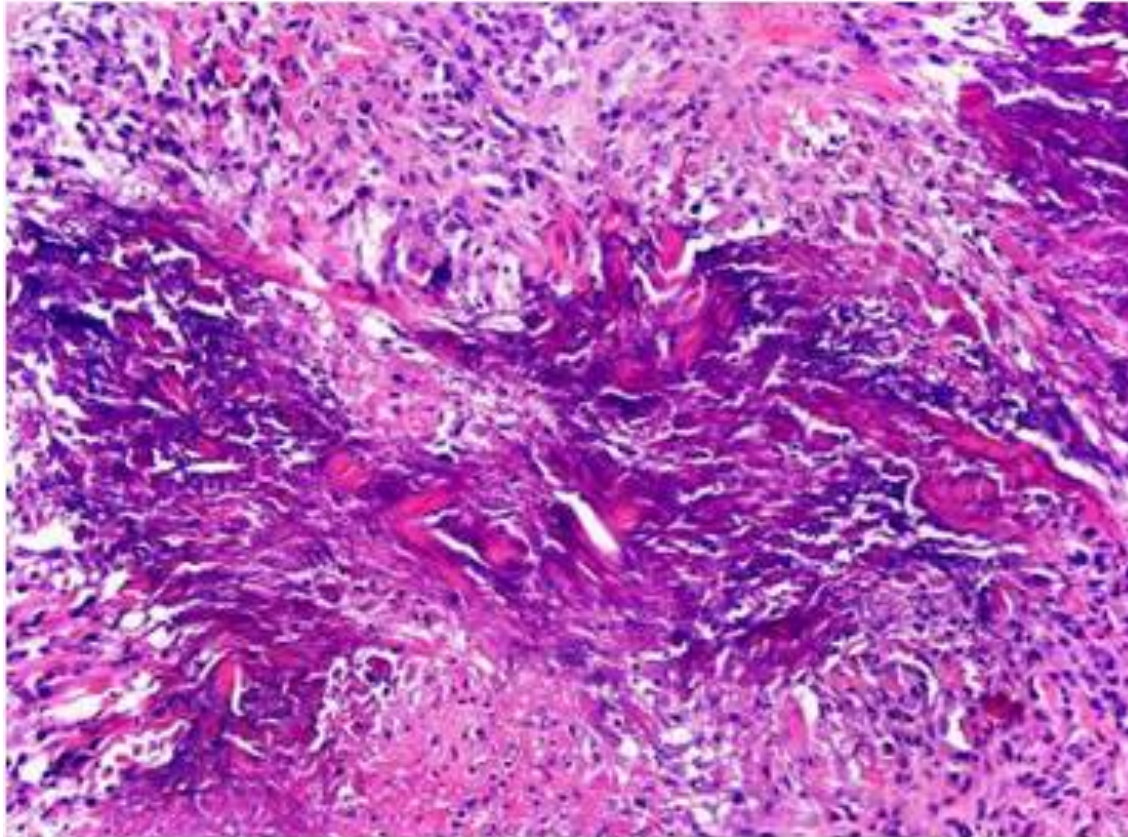
Granuloma necrosante extravascular de Churg-Strauss

Resumen.—Las manifestaciones cutáneas de la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss (síndrome de Churg-Strauss) se presentan en dos tercios de los pacientes.

Presentamos el caso de una mujer de 37 años con un granuloma necrosante extravascular de Churg-Strauss como manifestación cutánea de la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss. Aunque la presentación clínica era típica, fueron precisas tres biopsias cutáneas para su diagnóstico.

ROSA CORBI LLOPIS*
MARÍA ANTONIA RONCO POCE*
FRANCISCO JAVIER GALINDO OCAÑA**
AGUEDA PULPILLO RUIZ*
TOMÁS RODRÍGUEZ-CAÑAS*
TERESA ZULUETA DORADO***
MANUEL NAVARRETE ORTEGA***
* Servicio de Dermatología.
** Servicio de Medicina Interna.
*** Departamento de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen del Rocío.
Sevilla.

HISTOLOGIA



Cortesía Dr RM Pujol. H. del Mar.

HISTOLOGIA

TABLA I: ENFERMEDADES EN LAS QUE SE HA DESCRITO EL GRANULOMA NECROSANTE EXTRAVASCULAR DE CHURG-STRAUSS

Vasculitis

- Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.
- Enfermedad de Wegener.
- Arteritis de Takayasu.
- Panarteritis nudosa.

Conectivopatías

- Artritis reumatoide.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Esclerosis múltiple.
- Enfermedad mixta del tejido conectivo.
- Síndrome de Sjögren.

Enfermedades hematológicas

- Crioglobulinemia mixta.
- Síndrome hemolítico urémico.
- Púrpura trombótica trombocitopénica.
- Síndrome mielodisplásico.

Neoplasias

- Masa renal inespecífica.
- Metástasis de adenocarcinoma de próstata.
- Procesos linfoproliferativos (mieloma múltiple, linfoma, leucemia mielomonocítica aguda).

Enfermedades infecciosas

- Infección estreptocócica con diarrea sanguinolenta.
 - Hepatitis crónica activa.
 - Endocarditis bacteriana subaguda.
-

DIAGNÒSTIC

American College of Rheumatology (ACR):

1. Asma
2. Eosinofília >10%
3. Neuropatia, mononeuropatia o polineuropatia
4. Infiltrats pulmonars migratoris o transitoris
5. Anomalies als sinus paranasals
6. A una bx que inclogui un vas: Acúmuls d'eosinòfils extravasculares

NECESSARIS 4 o MÉS

DIAGNÒSTIC

American College of Rheumatology (ACR):

1. Asma
2. Eosinofília >10%
3. Neuropatia, mononeuropatia o polineuropatia
4. Infiltrats pulmonars migratoris o transitoris
5. Anomalies als sinus paranasals
6. A una bx que inclogui un vas: Acúmuls d'eosinòfils extravasculares

NECESSARIS 4 o MÉS

PRONÒSTIC

French Vasculitis Study Group 2005

- | | |
|--------------------------------------|----|
| 1. Creatinina >1.58mg/dL | +1 |
| 2. Proteinúria (>1g/dia) | +1 |
| 3. Afectació tracte GI | +1 |
| 4. Afectació cardiomiopàtica | +1 |
| 5. Afectació sistema nerviós CENTRAL | +1 |

SUPERVIVÈNCIA:

Score = 0: Sx als 5 a del 97%

Score \geq 1: Sx als 5 a 89%

PRONÒSTIC

French Vasculitis Study Group 2005

1. Creatinina >1.58mg/dL	X	+1
2. Proteinúria (>1g/dia)	X	+1
3. Afectació tracte GI	X	+1
4. Afectació cardiomiopàtica	X	+1
5. Afectació sistema nerviós CENTRAL	X	+1

SUPERVIVÈNCIA:

Score = 0: Sx als 5 a del 97%

Score ≥ 1: Sx als 5 a 89%



TRACTAMENT

INDUCCIÓ

- SCORE = 0
 - Prednisona 1mg/kg/d
- SCORE ≥ 1
 - Prednisona 1mg/kg/d + polsos EV ciclofosfamida 0'6g/m² 6-12m.



Contents lists available at ScienceDirect

ELSEVIER

European Journal of Internal Medicine

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ejim

Original Article

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss) (EGPA)
Consensus Task Force recommendations for evaluation and management

Matthieu Groh^a, Christian Pagnoux^b, Chiara Baldini^c, Elisabeth Bel^d, Paolo Bottero^e, Vincent Cottin^f, Klaus Dalhoff^g, Bertrand Dunogué^h, Wolfgang Gross^h, Julia Holle^h, Marc Humbert^h, David Jayneⁱ, J. Charles Jennette^j, Romain Lazor^k, Alfred Mahr^l, Peter A. Merkel^m, Luc Mouthon^a, Renato Alberto Sinicoⁿ, Ulrich Specks^o, Augusto Vaglio^p, Michael E. Wechsler^q, Jean-François Cordier^r, Loïc Guillevin^{a,*}

CrossMark

MANTENIMENT

- SCORE = 0
 - Prednisona 1mg/kg/d 1 mes i disminuir 10mg setmanals.
 - Si no es pot disminuir per sota de 7'5mg/d, afegir AZA o MTX.
- SCORE ≥ 1
 - Prednisona 1mg/kg/d igual que l'anterior.
 - Després de la ciclofosfamida a la inducció, continuar amb AZA o MTX (menys tòxics)

Altres opcions terapèutiques

- **Rituximab:** antiCD20.
- **Mepolizumab:** anti-IL5.
- **Infliximab o Etanercept:** anti-TNF α
- **Immunoglobulines EV.**
- **IFN α .**
- **Omalizumab:** anti IgE. Si manifestacions asmàtiques persistents.



 **ELSEVIER** **Autoimmunity Reviews**
journal homepage: www.elsevier.com/locate/autrev

Review

Churg–Strauss syndrome

Antonio Greco ^a, Maria Ida Rizzo ^b, Armando De Virgilio ^{a,b,*}, Andrea Gallo ^c, Massimo Fusconi ^a, Giovanni Ruoppolo ^a, Giancarlo Altissimi ^d, Marco De Vincentiis ^a

^a Department Organs of Sense, ENT Section, University of Rome "La Sapienza", Viale del Policlinico 155, 00100 Roma, Italy
^b Department of Surgical Science, University of Rome "La Sapienza", Viale del Policlinico 155, 00100 Roma, Italy
^c Department of Medico-Surgical Sciences and Biotechnologies, Otorhinolaryngology Section, "Sapienza" University of Rome, Corso della Repubblica, 79, 04100 Latina, IT
^d Department Organs of Sense, Audiology Section, University of Rome "La Sapienza", Viale del Policlinico 155, 00100 Roma, Italy

MISSATGE FINAL

ASMA



EOSINOFÍLIA



**GRANULOMATOSI
EOSINOFÍLICA
AMB
POLIANGEÏTIS**





Castell d'Ulldecona

**MOLTES
GRÀCIES**