

Síndrome de Churg-Strauss: presentación clínica de una vasculitis eosinofílica en un paciente crítico. Reporte de caso

Jorge Luis Vélez-Páez^{1,2,3,a}; Hugo Arturo Tirapé-Castro^{1,3,b}; Christian Castro-Bustamante^{1,c}; Manuel Humberto Gallegos-Paredes^{1,3,d}; Jefferson Xavier Molina-Quimbata^{1,3,e}

1 Hospital Provincial Pablo Arturo Suárez, Unidad de Cuidados Intensivos. Quito, Ecuador.

2 Universidad Central del Ecuador. Quito, Ecuador.

3 Pontificia Universidad Católica del Ecuador. Quito, Ecuador.

^a Doctor en Medicina; ^b magíster en Epidemiología; ^c especialista en cuidados intensivos; ^d magíster en Salud Ocupacional; ^e médico general.

RESUMEN

La granulomatosis eosinofílica con poliangiitis (GEPA), previamente denominada síndrome de Churg-Strauss, es una vasculitis sistémica poco frecuente que afecta vasos de pequeño y mediano calibre. Se caracteriza por asma de inicio tardío, eosinofilia periférica y compromiso multiorgánico que puede incluir afectaciones respiratorias, cutáneas, renales, neurológicas y hematológicas. Su diagnóstico supone un reto debido a la variabilidad clínica y a la superposición de manifestaciones con otras enfermedades inflamatorias.

Se presenta el caso de una mujer de 58 años con antecedentes de hipertensión arterial y obesidad de grado III, quien ingresó a emergencias con insuficiencia respiratoria grave y asma de seis meses de evolución. Durante su hospitalización, desarrolló hipereosinofilia marcada, lesiones cutáneas no dolorosas compatibles con vasculitis, deterioro renal agudo y trombocitopenia asociada a prueba de Coombs positiva. A pesar de los resultados negativos para ANCA-c y ANCA-p, el diagnóstico de GEPA fue clínico y se confirmó mediante un estudio histopatológico, que evidenció infiltrados inflamatorios ricos en eosinófilos. Se brindó tratamiento con pulsos de corticosteroides e inmunosupresión con rituximab, logrando la resolución completa de las manifestaciones multisistémicas y el alta hospitalaria en condición estable.

Este caso pone de relieve la importancia de un diagnóstico oportuno en enfermedades raras como la GEPA, donde la sospecha clínica y la intervención terapéutica temprana con corticosteroides e inmunosupresores resultan esenciales para el éxito del tratamiento. Además, subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinario en el manejo de este tipo de pacientes, especialmente en entornos de cuidados críticos.

Palabras clave: Granulomatosis Eosinofílica con Poliangiitis; Vasculitis Sistémica; Eosinofilia; Enfermedades de la Piel; Fallo Multiorgánico (Fuente: DeCS BIREME).

Churg-Strauss syndrome: clinical presentation of eosinophilic vasculitis in a critically ill patient. A case report

ABSTRACT

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA), formerly known as Churg-Strauss syndrome, is a rare systemic vasculitis affecting small- and medium-sized vessels. It is characterized by late-onset asthma, peripheral eosinophilia and multiorgan involvement, which may include respiratory, cutaneous, renal, neurological and hematological manifestations. Diagnosis is challenging due to clinical variability and overlapping manifestations with other inflammatory diseases.

We present the case of a 58-year-old woman with a history of hypertension and Class III obesity, who was admitted to the emergency department with severe respiratory failure and a six-month history of asthma. During her hospitalization, she developed marked hypereosinophilia, painless cutaneous lesions compatible with vasculitis, acute renal impairment and thrombocytopenia associated with a positive Coombs test. Despite negative c-ANCA and p-ANCA results, the diagnosis of EGPA was made based on clinical findings and subsequently confirmed by histopathological examination, which revealed eosinophil-rich inflammatory infiltrates. Treatment was provided with corticosteroid pulses and immunosuppression with rituximab, achieving complete resolution of the multisystemic manifestations and hospital discharge in stable condition.

Correspondencia:

Hugo Arturo Tirapé Castro
hugo.tirape@gmail.com

Recibido: 24/2/2025

Evaluated: 18/3/2025

Aprobado: 22/4/2025



Esta obra tiene licencia de Creative Commons. Artículo en acceso abierto. Atribución 4.0 Internacional. (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>)

Copyright © 2025, Revista Horizonte Médico (Lima). Publicado por la Universidad de San Martín de Porres, Perú.

This case underscores the importance of prompt diagnosis in rare diseases such as EGPA, where clinical suspicion and early therapeutic intervention with corticosteroids and immunosuppressants are essential for successful treatment. It also highlights the need for a multidisciplinary approach in the management of such patients, particularly in critical care settings.

Keywords: Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis; Systemic Vasculitis; Eosinophilia; Skin Diseases; Multiple Organ Failure (Source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA), anteriormente conocida como síndrome de Churg-Strauss, es una vasculitis necrotizante rara que afecta vasos de pequeño y mediano calibre. Este trastorno se caracteriza por la triada de asma, eosinofilia periférica y daño multisistémico, con manifestaciones que pueden incluir afectaciones respiratorias, neurológicas, cardíacas, renales y cutáneas. La GEPA forma parte del espectro de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), aunque su presencia no es universal, lo que complica el diagnóstico en un porcentaje significativo de los casos ⁽¹⁾. Esta enfermedad, descrita en 1951, posee una incidencia anual de 0,5-4,2 casos por millón de habitantes a nivel mundial, aunque esto puede variar ⁽²⁾.

El diagnóstico de GEPA enfrenta retos significativos debido a la superposición de síntomas con otras patologías, como el síndrome hipereosinofílico idiopático y otros tipos de vasculitis sistémicas. La confirmación diagnóstica se apoya en la histopatología, que revela infiltrados eosinofílicos, granulomas y vasculitis necrotizante; no obstante, estos hallazgos, aunque característicos, no son exclusivos de la enfermedad. A pesar de ello, las lesiones cutáneas, reportadas en hasta en el 50 % de los casos, son consideradas una clave diagnóstica y se presentan como púrpura palpable, nódulos subcutáneos o lesiones urticariformes ⁽³⁾.

Se presenta el caso de una paciente con asma de difícil control, eosinofilia persistente y manifestaciones cutáneas progresivas, quien desarrolló compromiso sistémico, incluyendo daños a nivel renal, hematológico, hepático, neurológico y dermatológico. Este cuadro clínico subraya la importancia de considerar dentro del diagnóstico presuntivo a enfermedades con compromiso endotelial, así como hipereosinofilia y síntomas sistémicos, particularmente con compromiso respiratorio, caracterizado por síndromes bronquiales ⁽⁴⁾.

Este caso resalta la relevancia que tiene la clínica para un diagnóstico temprano y su posterior tratamiento con corticosteroides e inmunosupresores, que no solamente mejoraron los fallos y salvaron la vida de la paciente, sino que corroboraron el diagnóstico en un ambiente crítico como la terapia intensiva ⁽⁵⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 58 años, residente en Quito, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento irregular y obesidad de grado III. Consulta al servicio de emergencias por un cuadro respiratorio crónico, compatible con asma de inicio tardío, que había progresado en los últimos seis meses con exacerbaciones frecuentes de disnea, sibilancias y tos seca. Durante el último mes, la paciente desarrolló lesiones cutáneas no dolorosas en extremidades inferiores, abdomen y mamas, caracterizadas por máculas eritematosas (Figura 1), inicialmente atribuidas a un cuadro inflamatorio.



Figura 1. Lesiones cutáneas en paciente con GEPA

Síndrome de Churg-Strauss: presentación clínica de una vasculitis eosinofílica en un paciente crítico. Reporte de caso

En el momento de su ingreso, la paciente presentaba signos de insuficiencia respiratoria severa, con taquipnea marcada, uso de músculos accesorios, hipoxemia severa (saturación <75 %) y gasometría arterial compatible con acidemia respiratoria. A pesar de la administración de oxígeno suplementario,

la progresión clínica requirió intubación orotraqueal para estabilizarla. Antes del procedimiento, las lesiones cutáneas se hicieron más evidentes, lo que motivó una biopsia de piel, cuyo reporte evidenció infiltrado inflamatorio con predominancia de eosinófilos y signos de vasculitis (Figura 2).

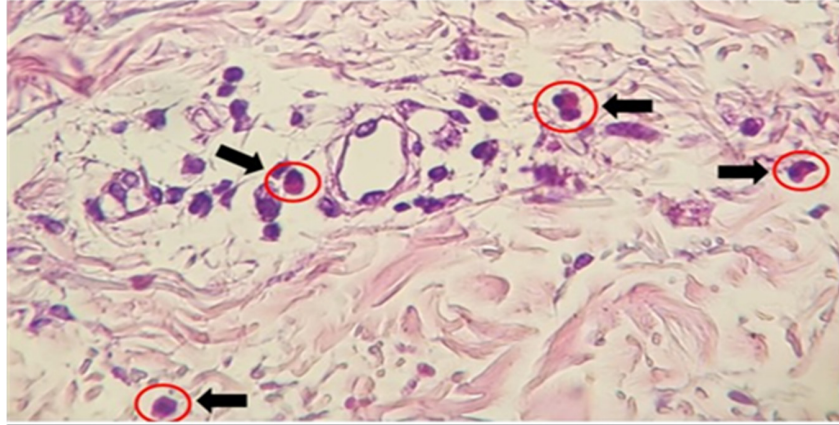


Figura 2. Infiltrado eosinofílico en biopsia cutánea de paciente con GEPA

Los estudios de laboratorio iniciales mostraron una eosinofilia de 1580 células/μL, que se elevó dramáticamente a 3500 y 5400 células/μL en un periodo de 48 horas. Asimismo, se documentó un consumo significativo de plaquetas, con trombocitopenia progresiva (Tabla 1), acompañado de una prueba de Coombs

directa positiva. Además, los exámenes iniciales evidenciaron deterioro renal con elevación de azoados, aunque no presentaba criterios dialíticos en ese momento. Sin embargo, durante su evolución desarrolló un deterioro renal agudo con anuria y elevación de azoados, lo que requirió terapia de sustitución renal.

Tabla 1. Evolución de los parámetros clínicos y de laboratorio de la paciente con GEPA durante el manejo terapéutico recibido en terapia intensiva

FECHA	Glóbulos blancos	Linfocitos	Neutrófilos	Eosinófilos	Plaquetas	TP	INR	TTP	Bilirrubina total	Bilirrubina directa	TGO/AST	TGP/ALT	LDH	Glucosa	Urea	Creatinina	Escala de coma de Glasgow
Día 1	7,9	0,99	5,61	0,58	147	18,3	1,36	40,9	1,48	0,79	48	43	-	84	151,7	2,21	3T
Día 2	10,75	0,58	8,04	1,58	91	-	-	-	1,79	0,99	38	38	-	82	156	1,6	3T
Día 3	11,04	0,7	6,18	3,46	89	-	-	-	2,8	1,17	30	27	312,7	-	69,2	0,95	3T
Día 4	15,95	0,56	9,33	5,4	54	21,5	1,62	40,3	6,21	4,23	34	23	576,2	113	42	1,14	5T
Día 5	5,59	0,53	4,82	0,01	54	17,1	1,27	39,6	2,04	1,44	33	27	445,3	187	44	1,46	10T
Día 6	10,22	0,13	9,67	0,00	55	14,9	1,1	30,9	1,82	1,21	31	30	322,3	183	108,9	2,37	9T
Día 7	10,43	0,23	9,65	0,01	64	14,7	0,97	28,3	1,82	1,25	69	66	-	127	170,4	2,69	10T
Día 8	13,09	0,09	12,62	0,00	74	15	1	29,7	5,36	3,71	65	64	133,2	135	83,3	1,72	10T
Día 9	12,58	0,16	11,98	0,01	89	-	-	-	-	-	-	-	-	149	139,7	1,83	10T
Día 10	10,24	0,40	90,1	0,00	122	14,7	0,97	34,4	4,6	2,4	38	66	-	131	165,8	1,66	11T
Día 11	10,11	0,30	9,53	0,01	123	14,5	0,96	36,4	3,37	1,93	31	58	-	155	166,2	1,48	11T
Día 12	8,57	0,34	7,88	0,02	150	13,9	0,92	32,7	2,08	1,35	27	52	-	173	158,1	1,31	11T
Día 13	6,53	0,25	6,18	0,00	166	14,3	0,95	37,8	2,26	1,50	31	55	-	143	137,2	1,14	11T
Datos previos a las intervenciones con corticoides y rituximab																	
Inicio de los pulsos de corticoides																	
Inicio del rituximab																	

TP: tiempo de protrombina.

TPP: tiempo parcial de tromboplastina.

TGO/AST: transaminasa oxalacética/aspartato aminotransferasa.

TGP/ALT: transaminasa pirúvica/alanina aminotransferasa.

LDH: lactato deshidrogenasa.

Hasta ese momento, la paciente cumplió clínicamente con los criterios diagnósticos de la GEPA, con una puntuación diagnóstica de 10, basada en la presencia de asma, eosinofilia severa, infiltrados pulmonares no fijos y hallazgos histopatológicos compatibles (Tabla 2). Teniendo en cuenta estos datos, se indicaron pulsos de corticoides intravenosos durante cinco días, lo que resultó en una mejoría clínica notable. Posteriormente, se administró rituximab, permitiendo la extubación, la recuperación completa de la función renal y la resolución integral de los compromisos respiratorio, cutáneo y renal.

Tras la administración de pulsos de corticoides, las pruebas inmunológicas revelaron ANCA-c negativo y ANCA-p positivo. No obstante, el tratamiento fue iniciado antes de disponer

de estos resultados, dado que el cuadro clínico predominante justificaba una intervención inmediata. La pronta administración de la medicación resultó en una respuesta rápida y favorable, evidenciando la eficacia del manejo instaurado.

En la Tabla 2 se presentan los criterios diagnósticos para el síndrome de Churg-Strauss, basados en las guías del *American College of Rheumatology*. La suma de los puntos asignados a cada criterio presente en la paciente permite su clasificación como GEPA si el total es ≥ 6 puntos, presentando una sensibilidad del 85 % y una especificidad del 99,7 % en la población estudiada.

Tabla 2. Criterios diagnósticos del síndrome de Churg-Strauss (GEPA)

Criterio	Puntos	Paciente
Asma	3	3
Eosinofilia ≥ 1000 células/ μ L	3	3
Mononeuropatía múltiple o polineuropatía	1	0
Infiltrados pulmonares no fijos	1	1
Anomalías de los senos paranasales	1	1
Biopsia con eosinófilos extravasculares	2	2
Ausencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) específicos	2	0

Adaptado de MASI, Alfonse T., et al. *The American College of Rheumatology criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis)*.

Dado que la paciente permaneció bajo sedación durante gran parte de su estancia en la UCI, el punto de vista inicial fue proporcionado por sus familiares cercanos. Ellos mencionaron que había presentado un cuadro respiratorio crónico asociado con asma, lo que la llevó a utilizar nebulizadores frecuentemente. Antes de la hospitalización, también se observaron lesiones cutáneas, las cuales la familia inicialmente atribuyó a un cuadro alérgico reciente. Sin embargo, el inicio abrupto de los síntomas y la necesidad de intubación generaron gran preocupación y ansiedad en sus familiares, quienes manifestaron su temor por el deterioro rápido y multisistémico de la paciente. Tras su recuperación, expresó sentirse agradecida por el manejo oportuno recibido y destacó la importancia de la atención multidisciplinaria para su recuperación completa.

DISCUSIÓN

La GEPA es una enfermedad rara y compleja, con manifestaciones clínicas muy variadas y presentación o no de autoanticuerpos tipo ANCA, pero siempre hipereosinofilia y asma, siendo característica particular entre todas las vasculitis. Por ello, debe plantearse la existencia de factores genéticos inmunoalérgicos que sean determinantes en su presentación ⁽⁶⁾.

En cuanto a la genética, se ha identificado que el gen HLA-DR4 y los alelos HLA-DRB104 y HLA-DRB107 aumentan el riesgo de desarrollar GEPA y vasculitis. Además, se ha encontrado una asociación entre la GEPA ANCA-negativa y el haplotipo IL-10.2, lo que subraya el papel de la IL-10 y la inmunidad TH2 en la patogénesis de un subconjunto de la enfermedad ⁽⁷⁾.

Aunque su fisiopatología no se ha determinado de manera clara, se ha aceptado que la enfermedad tiene una progresión en tres fases. La primera, prodrómica, con un tiempo no establecido de meses o años, que se caracteriza por la presencia de episodios de asma, rinitis alérgica y sinusitis. La segunda, que puede durar muchos años, en la cual existe incremento de los eosinófilos, presentando infiltrados pulmonares o miocardiopatía infiltrativa eosinofílica y trastornos gastrointestinales ⁽⁸⁾. La tercera se caracteriza por presentar manifestaciones de vasculitis (púrpura palpable, glomerulonefritis, mononeuritis), asociada mayormente con los autoanticuerpos tipo ANCA ⁽⁹⁾.

Sin embargo, estas fases no son rígidas y la presentación puede verse alterada por periodos de superposición entre ellas, así como el tiempo y la presencia o no de autoanticuerpos tipo ANCA. Este fue el caso de la paciente, que presentó una fase prodrómica de aproximadamente seis meses, con la consecuente presentación de las fases dos y tres simultáneamente, además de no presentar anticuerpos ANCA.

Aunque solo alrededor de un tercio de los pacientes con GEPA son positivos para ANCA, esta enfermedad forma parte del grupo de vasculitis asociadas a ANCA (AAV); sin embargo, se considera que existen dos inmunofenotipos, positivos y negativos. Asimismo, tanto la granulomatosis con poliangiitis (GPA) como la poliangiitis microscópica (MPA) también han sido asociadas con esta enfermedad ⁽¹⁰⁾.

Los pacientes ANCA-positivos presentan características vasculíticas, mientras que los ANCA-negativos muestran manifestaciones eosinofílicas. En los primeros, la inmunofluorescencia revela un patrón perinuclear, principalmente dirigido contra la mieloperoxidasa, siendo mucho menos común la presencia de ANCA contra la proteinasa-3 (1 %-3 %). Algunos pacientes con GEPA no presentan vasculitis, pudiendo cumplir con los criterios de diagnóstico de síndromes hipereosinofílicos, lo que sugiere que podrían tener un proceso patológico diferente. En el caso de la paciente, así como hubo superposición de síntomas, también se consideraron otras alternativas diagnósticas, como los síndromes eosinofílicos, DRESS (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*) y otras vasculitis asociadas a ANCA. Pero la presentación y evolución clínica, considerando que los síntomas se presentaron mucho antes del consumo de los AINE, además del empeoramiento del cuadro semanas posteriores a la ingesta, descartaron el DRESS como etiología. La GEPA está asociada a la respuesta a la administración de pulsos y no de dosis estándar de corticoides durante el diagnóstico o tratamiento del caso ⁽¹¹⁾.

Se ha establecido que en estos pacientes ocurren tres procesos inflamatorios: 1) la eotaxina-3 endotelial; 2) los impulsores TH2; y 3) las células B, que activan la respuesta humoral.

Esta enfermedad se considera predominantemente impulsada por linfocitos TH-2. En los pacientes con GEPA activa, se ha observado una mayor expresión de mediadores eosinofílicos como la interleucina-5 (IL-5), la cual promueve la producción, maduración y activación de los eosinófilos, y aumenta su supervivencia. Este eje IL-5 es relevante, ya que su supresión (como en el tratamiento con mepolizumab) ha demostrado ser eficaz. En el presente caso, debido a que en el centro de salud no se contaba con este anticuerpo monoclonal, se optó por otro tratamiento ⁽¹²⁾.

Otras citocinas asociadas con las células TH2, como IL-4, IL-10 e IL-13, también contribuyen a la eosinofilia grave observada en la GEPA. La eosinofilia mediada por TH2 probablemente sea responsable de las manifestaciones alérgicas, como asma y rinitis.

Una respuesta TH2 intensificada no explica completamente la patogénesis de la GEPA, ya que a menudo se observa una mejora del asma durante la fase vasculítica. Las células TH1 y TH17, con mayor expresión de IL-17A, son cruciales en las etapas finales de la enfermedad, contribuyendo a la granulomatosis, vasculitis e inflamación neutrofílica.

Así mismo, se resalta la importancia de las células B y la respuesta inmune humoral en la enfermedad, con la terapia de depleción de células B, a través de anti-CD20, como el rituximab, que fue lo que se administró a esta paciente, con una remisión casi total de sus síntomas, teniendo como efecto secundario la afectación hepática ⁽¹³⁾.

Como detonante de la enfermedad, se han propuesto factores ambientales, infecciones y fármacos. La exposición a sílice ha sido sugerida como un factor de riesgo, aunque no se ha confirmado en estudios adicionales. Los tratamientos para el asma, como los antagonistas de los receptores de leucotrienos (LTRA) y el omalizumab, también han sido considerados factores de riesgo, aunque estudios recientes sugieren que la exposición a LTRA podría influir en la expresión de ANCA, relacionado con el empeoramiento del asma; sin embargo, hasta el momento, no se ha podido determinar un mecanismo causal ⁽¹⁴⁾.

La GEPA es una enfermedad compleja, con una fisiopatología en la cual intervienen varios sistemas inmunes y genéticos, que en la mayoría de los casos comparten un fenotipo asociado a autoanticuerpos del tipo ANCA, aunque en otros no, por lo que, en este caso, la clínica fue el pilar fundamental en el diagnóstico, incluso en ausencia de resultados confirmatorios de ANCA, ya que estos anticuerpos pueden estar ausentes en hasta el 40 % de los casos, según diversos estudios. La importancia de la clínica radica en la presentación característica de asma refractaria, eosinofilia severa y manifestaciones sistémicas, como se observó en esta paciente.

Compromiso multisistémico y afectaciones específicas

En este caso, la afectación renal inicial se manifestó como insuficiencia renal aguda con anuria y elevación de azoados, sin criterios dialíticos en su ingreso. Posteriormente, la evolución incluyó deterioro renal progresivo que requirió terapia de reemplazo renal. Este compromiso es reconocido en la literatura como parte del espectro inflamatorio de la GEPA, atribuible a vasculitis y daño tubular mediado por eosinófilos. Tras la administración de pulsos de corticoides, se observó una mejoría importante en la función renal, hasta lograr una recuperación completa, lo que subraya la reversibilidad del daño inflamatorio cuando se trata de manera oportuna ⁽¹⁵⁾.

La trombocitopenia observada en esta paciente, asociada al consumo de plaquetas y a la prueba de Coombs directa positiva, sugiere un mecanismo inmunológico secundario a la vasculitis sistémica. Esto ha sido reportado como una complicación rara pero posible en la GEPA, en la que los autoanticuerpos pueden mediar procesos de destrucción plaquetaria ⁽¹⁶⁾.

En cuanto al compromiso hepático, los niveles de bilirrubinas inicialmente elevados descendieron tras el tratamiento, pero presentaron una elevación secundaria asociada a la administración de rituximab. Este fenómeno, aunque infrecuente, se ha descrito en la literatura como un efecto transitorio del medicamento, relacionado con disfunción

hepática reversible mediada por inmunomodulación⁽¹⁷⁾. Este episodio se correlacionó con un aumento de las transaminasas (TGO y TGP), lo que respalda la naturaleza inflamatoria y autolimitada del cuadro hepático en este contexto.

Las manifestaciones cutáneas de la paciente, caracterizadas por máculas eritematosas, se confirmaron mediante una biopsia, la cual reveló infiltrados inflamatorios con predominancia de eosinófilos y signos de vasculitis. Estas características son consistentes con los hallazgos típicos en la GEPA, donde las lesiones cutáneas están presentes en hasta el 50 % de los casos y representan un marcador clave de vasculitis activa⁽¹⁸⁾.

Razonamiento terapéutico

La decisión de iniciar pulsos de corticoides intravenosos como primera línea de tratamiento se basó en las guías de la EULAR (*European League Against Rheumatism*), que recomiendan su uso para inducir la remisión en casos severos de GEPA, debido a su rápida acción antiinflamatoria y moduladora del sistema inmune. La administración subsecuente de rituximab, a pesar de la respuesta inicial favorable, responde a la necesidad de consolidar la remisión y prevenir recaídas en pacientes con manifestaciones severas y potencialmente mortales, como se reporta en estudios recientes. Este enfoque escalonado combina la acción inmediata de los corticoides con la inmunosupresión sostenida que ofrece el rituximab.

Una de las principales limitaciones enfrentadas en este caso, debido a las dificultades operativas de los hospitales públicos, fue la demora en la disponibilidad de los exámenes inmunológicos, incluyendo la confirmación de ANCA-p positivo, así como el análisis histopatológico de la biopsia cutánea, necesario para confirmar el diagnóstico mediante la identificación de vasculitis con infiltrado eosinofílico. Aunque esta demora no limitó ni retrasó el inicio del tratamiento, sí postergó la confirmación del diagnóstico por parte del laboratorio, lo que podría ser problemático en escenarios menos claros desde el punto de vista clínico. Estas demoras reflejan desafíos estructurales en el manejo de enfermedades raras en sistemas de salud pública.

Además, la GEPA es una enfermedad poco frecuente, y su reconocimiento en el contexto de un paciente crítico plantea un desafío considerable. Pensar en esta patología requiere un equipo médico con predisposición a explorar diagnósticos menos comunes y a considerar entidades raras como causas de insuficiencia respiratoria, fallo multiorgánico o hipereosinofilia. La falta de familiaridad con esta enfermedad puede contribuir a retrasos en el diagnóstico global, lo que subraya la importancia de fomentar mayor capacitación y concienciación en torno a vasculitis raras como la GEPA, especialmente en entornos críticos.

En conclusión, se destaca la importancia de considerar la GEPA como diagnóstico diferencial en pacientes con asma refractaria, eosinofilia severa y compromiso multisistémico. La pronta identificación de los hallazgos clínicos característicos y el inicio temprano del tratamiento inmunosupresor, basado en corticosteroides y rituximab, fueron determinantes

para lograr una recuperación completa de la paciente, incluso en un contexto de insuficiencia respiratoria crítica y fallo multiorgánico. Este caso resalta la relevancia de un enfoque multidisciplinario y del uso de guías como las de la EULAR para optimizar el manejo y el pronóstico de esta enfermedad compleja. Además, subraya la necesidad de mayor sensibilización y capacitación del personal de salud en el reconocimiento y manejo de vasculitis raras como la GEPA.

Agradecimiento: Al equipo de Cuidados Intensivos del Hospital Provincial Pablo Arturo Suárez de la ciudad de Quito, laboratorios clínicos de patología y de imagenología y a la familia de la paciente, por su cooperación y disposición para compartir información crítica durante todo el proceso.

Contribución de autoría: HATC participó en la conceptualización, investigación, metodología, recursos y redacción del borrador original. JLPV, MHGP, JXMQ y CCB, en la investigación, la metodología, los recursos y la redacción del borrador original.

Fuentes de financiamiento: Los autores financiaron este artículo.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1-11. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/art.37715>
2. Trivioli G, Terrier B, Vaglio A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: understanding the disease and its management. *Rheumatology.* 2020;59(Suppl 3):84-94. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez570>
3. Vélez-Páez JL, Carranza J, Luis M, Avellanas Chavala. La anamnesis, una herramienta diagnóstica poderosa en tiempos de medicina tecnológica e inteligencia artificial. Análisis y reflexión de un caso. *Rev Bionatura.* 2024;1(2):1-5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.70099/BJ/2024.01.02.3>
4. White JPE, Dubey S. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A review. *Autoimmun Rev.* 2023; 22(1):103219. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2022.103219>
5. Anaev EK, Kniajeskaia N. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: diagnosis and treatment-related issues. *Pulmonologiya.* 2023;33(4):542-51. Disponible en: <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2022-4118>
6. Calle AM, Aguirre N, Ardila JC, Cardona R. DRESS syndrome: A literature review and treatment algorithm. *World Allergy Organ.* 2023;16(3):1-12. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.waojou.2022.100673>
7. Furuta S, Iwamoto T, Nakajima H. Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergol Int.* 2019;68(4):430-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.alit.2019.06.004>
8. Nguyen Y, Guillevin L. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss). *Semin Respir Crit Care Med.* 2018;39(4):471-81. Disponible en: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1669454>
9. Pagnoux C. Updates in ANCA-associated vasculitis. *Eur J Rheumatol.* 2016;3(3):122-33. Disponible en: <https://doi.org/10.5152/eurjrheum.2015.0043>
10. Treccani M, Veschetti L, Patuzzo C, Malerba G, Vaglio A, Martorana D. Genetic and Non-Genetic Contributions to Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: Current Knowledge and Future Perspectives. *Curr Issues Mol Biol.* 2024;46(7):7516-29. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/cimb46070446>

Síndrome de Churg-Strauss: presentación clínica de una vasculitis
eosinofílica en un paciente crítico. Reporte de caso

11. David C, Hamel Y, Smahi A, Diot E, Benhamou Y, Girszyn N, et al. Identification of EPX Variants in Human Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis (Churg-Strauss). *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2023;11(6):1960-3. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2023.02.019>
12. Vaglio A, Moosig F, Zwerina J. Churg-Strauss syndrome: update on pathophysiology and treatment. *Curr Opin Rheumatol*. 2012;24(1):24-30. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e32834d85ce>
13. Villa-Forte A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Postgrad med*. 2023;35:52-60. Disponible en: <https://doi.org/10.1080/00325481.2022.2134624>
14. Fijolek J, Radzikowska E. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis - Advances in pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Front Med*. 2023;10:1145257. Disponible en: <https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1145257>
15. Durel CA, Sinico RA, Teixeira V, Jayne D, Belenfant X, Marchand-Adam S, et al. Renal involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA): a multicentric retrospective study of 63 biopsy-proven cases. *Rheumatology*. 2021;60(1):359-65. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa416>
16. Nguyen QH, Tran HTT, Nguyen NM. A fatal eosinophilic granulomatosis with polyangiitis case presenting intracerebral hemorrhage and thrombocytopenia. *J Allergy Clin Immunol Glob*. 2023;2(4):100148. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jacig.2023.100148>
17. Wechsler ME, Akuthota P, Jayne D, Khoury P, Klion A, Langford CA, et al. Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *N Engl J Med*. 2017;376(20):1921-32. Disponible en: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1702079>
18. Tabb ES, Duncan LM, Nazarian RM. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: Cutaneous clinical and histopathologic differential diagnosis. *J Cutan Pathol*. 2021;48(11):1379-86. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/cup.14065>