

Caso Clínico

Clinical Case

Susana Oliveira¹
Catarina Mendonça¹
José Eduardo Ambar¹
Berta Mendes¹

Síndrome de Churg-Strauss – a propósito de um caso clínico

Churg-Strauss syndrome – case report

Recebido para publicação/received for publication: 04.06.02
Aceite para publicação/accepted for publication: 05.01.07

Resumo

A síndrome de Churg-Strauss (SCS) é uma vasculite sistémica pouco comum, que atinge preferencialmente vasos de pequeno calibre, envolve múltiplos órgãos e surge quase sempre associada a asma e eosinofilia.

Os autores fazem uma revisão sobre esta doença e discutem o seu diagnóstico diferencial a propósito do caso clínico de uma mulher com diagnóstico de asma brônquica que aos 65 anos inicia quadro compatível com SCS.

Rev Port Pneumol 2005; XI (1): 73-83

Palavras-Chave: Churg-Strauss, asma, vasculite, ANCA.

Abstract

Churg-Strauss syndrome (CSS) is a rare systemic vasculitis, that essentially affects medium-sized vessels, involves multiple organs and in the majority of cases is related to asthma and eosinophilia.

The authors make a review of this disease and discuss its differential diagnosis presenting the case of a woman with asthma that at the age of 65 is diagnosed with CSS.

Rev Port Pneumol 2005; XI (1): 73-83

Key words: Churg-Strauss, asthma, vasculitis, ANCA.

¹ Hospital de Pulido Valente, Lisboa

Introdução

A síndrome de Churg-Strauss (SCS) ou angéite granulomatosa alérgica, é uma vasculite sistémica pouco comum que atinge preferencialmente vasos de pequeno calibre e é caracterizada por uma história de asma ou doença alérgica e eosinofilia. Pode afectar qualquer órgão ou sistema, sendo mais comum o envolvimento do pulmão, pele e sistema nervoso periférico, seguidos do sistema nervoso central, coração e tracto gastrointestinal,

Em 1951, os patologistas Churg e Strauss descreveram pela primeira vez, em 13 doentes, um quadro que incluía asma, eosinofilia e vasculite¹ afectando vários órgãos, sugerindo tratar-se de uma identidade clínica diferente da poliarterite nodosa (PAN), doença com a qual muitos destes doentes haviam sido catalogados.

Em 1990, o Colégio Americano de Reumatologia (ACR) propôs critérios para o diagnóstico da SCS (Quadro I) que, se presentes em número igual ou superior a quatro, conferem sensibilidade de 85% e especificidade de 99,7%² ao diagnóstico.

O relatório de consenso para a classificação das vasculites segundo o calibre dos vasos afectados que resultou da conferência de Chapel Hill³ (EUA) classifica a SCS como uma vasculite de pequenos vasos que pode envolver vasos de médio calibre.

A SCS é rara (1-3 casos/100 000 adultos/ano), podendo ocorrer entre os 14 e os 75 anos, com idade média de 50 anos. A frequência é semelhante nos dois sexos¹.

A causa da SCS permanece por esclarecer, mas admite-se que seja resultado de uma reacção alérgica ou auto-imune a factor ambiental ou droga, associados ou não a uma predisposição genética⁴. Uma síndrome

“Churg-Strauss *like*” surge em asmáticos dependentes de corticoterapia oral quando são tratados com antagonistas dos receptores dos leucotrienos, os quais permitem a redução dos corticóides. Uma explicação provável é a de se tratar de um SCS latente que se manifesta após suspensão da corticoterapia; no entanto, alguns autores ponderam o papel de antigénios extrínsecos relacionados com fármacos. O elevado número de eosinófilos e níveis altos de IgE nos vasos e nos tecidos dos doentes com SCS sugerem o papel directo destes elementos na patogénese da vasculite. Também os anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos (ANCA) parecem, tal como noutras vasculites, ter um papel patogénico, através da ligação directa ou promovendo a adesão de células polimorfonucleares (PMN) às células do endotélio vascular, com conseqüente lesão lítica do endotélio⁵. O factor de necrose tumoral (TNF) parece ter um papel independente ou adjuvante nessa activação e outras citocinas poderão estar envolvidas. Verificou-se ainda diminuição da apoptose de linfócitos e eosinófilos, bem como a expansão de células T oligoclonais⁶.

O quadro clínico evolui tipicamente em três fases⁷.

Quadro I - Critérios de diagnóstico para o SCS (1990)

Asma
Eosinofilia superior a 10%
Mononeuropatia ou polineuropatia atribuível a vasculite
Infiltrado pulmonar transitório ou migratório
Sinusopatia
Infiltrado eosinofílico extra-vascular em biópsia

1º Fase prodrómica – Pode durar vários anos e manifesta-se como asma, rinite, sinusite e/ou polipose nasal iniciados em idade adulta.

2º Fase eosinofílica – surge eosinofilia periférica e tecidual, causando um quadro semelhante à síndrome de Löffler, pneumonia eosinofílica crónica (PEC) ou gastroenterite eosinofílica, e pode ter um carácter recorrente durante vários anos.

3º Fase vasculítica – Traduz vasculite sistémica e caracteriza-se pelo aparecimento de sintomas e sinais inespecíficos como sejam a febre, anorexia, emagrecimento, astenia, artralgias ou mialgias, para além das manifestações relacionadas com os órgãos ou sistemas afectados.

Em 20% dos casos estas fases surgem em simultâneo.

A asma ocorre em mais de 95%⁸ dos doentes e geralmente precede a fase vasculítica em 8 a 10 anos^{9,10}. Na maioria dos doentes é de carácter severo com tendência para o agravamento à medida que se aproxima a fase vasculítica. Raramente se verifica melhoria nas fases iniciais da vasculite.

A pele é frequentemente lesada, aparecendo púrpura palpável das extremidades, lesões eritematosas ou urticariformes ou, ainda, nódulos subcutâneos, mais relacionados com a formação de granulomas do que com vasculite necrosante. Na fase vasculítica, as alterações do sistema nervoso periférico^{11,12} podem assumir a forma de mononeurite multiplex ou polineuropatia assimétrica, e embora menos frequentes podem ocorrer lesões de vasculite no sistema nervoso central. O envolvimento cardíaco traduz-se em insuficiência cardíaca (47%), pericardite (32%), miocardite¹³ e enfarte agudo do miocárdio. Relacionado com a infiltração de

eosinófilos ou lesões de vasculite, pode surgir um quadro completo de gastrite eosinofílica ou, de forma isolada, dor abdominal, diarreia, hemorragia digestiva ou úlceras gastrointestinais. Também estão descritos casos de pancreatite e colecistite. É ainda menos comum o envolvimento do rim quando comparado com as outras vasculites do mesmo grupo; no entanto, a hipertensão arterial é relativamente comum (29%) e pode estar relacionada com lesão deste órgão.

O diagnóstico da SCS é clínico, mas a confirmação por biópsia tecidual, geralmente da pele, nervo ou músculo, é importante na medida em que existe alguma morbilidade relacionada com a terapêutica. O quadro histopatológico clássico do SCS, apesar de não ser patognomónico, consiste numa vasculite necrotizante atingindo arteríolas, vénulas e capilares com abundância de eosinófilos no exsudado inflamatório perivascular, e em cerca de 50% dos casos¹⁴ granulomas extra-vasculares e necrose fibrinóide da parede dos vasos.

A SCS tem sido associada à presença de ANCA em cerca de 67-70%⁵ dos casos, tratando-se a maioria de ANCA-p, reactivos com a mieloperoxidase (MPO) e que assumem um padrão perinuclear na imunofluorescência indirecta. No entanto, a utilidade deste como marcador de evolução da doença permanece incerta. A presença de ANCA-c reactivo com a proteinase 3 (PR3) constitui uma excepção rara e é mais característico da granulomatose de Wegener (GW). A eosinofilia, por vezes, não é detectada devido à redução rápida ou a flutuações do seu valor, factos que ocorrem espontaneamente ou após corticoterapia. A eosinofilia pode ser usada para monitorizar a actividade da doença, na medida em que geralmente as

recidivas são precedidas de uma elevação do seu valor¹⁵.

Para além das alterações laboratoriais que traduzem disfunção de órgão, podem estar presentes: leucocitose, IgE aumentada (relacionada com actividade da doença), imunocomplexos circulantes, VS e proteína C reactiva (PCR) aumentadas, anemia normocrómica normocítica, hipergamaglobulinemia e factor reumatóide positivo com títulos baixos. Em alguns doentes estudados, o complemento é normal¹⁶. As alterações radiográficas pulmonares^{17,18}, são diversas e incluem opacidades (26 a 77%) transitórias e difusas, geralmente bilaterais e periféricas (por vezes nodulares) e, menos frequentemente, cavitação, hipotransparência em toalha causada por hemorragia pulmonar, derrames pleurais (5 a 30%) e adenopatias hilares. Na tomografia axial computadorizada do tórax observam-se áreas de consolidação parenquimatosa em “vidro despolido”, dilatação brônquica e espessamento da parede brônquica, e na tomografia computadorizada de alta resolução é característico de vasculite, o alargamento das artérias pulmonares periféricas com configuração estrelada e irregular. O lavado broncoalveolar (LBA) geralmente revela eosinofilia, e o derrame pleural, quando presente, consiste sobretudo num exsudato eosinofílico.

A principal causa de morte nesta doença é a miocardite ou o enfarte agudo do miocárdio secundário a arterite coronária, mas outras causas potenciais são o AVC hemorrágico, insuficiência renal, a hemorragia gastrointestinal ou o estado de mal asmático. Antes da utilização dos corticóides, a taxa de mortalidade da SCS na fase vasculítica era de cerca de 50%; após o seu uso, a taxa de sobrevivência aumentou para 90% ao fim de 1 ano, 62-

-75% aos 3 anos e 50% aos 7 anos¹⁹. O objectivo da terapêutica é minimizar ou prevenir as lesões orgânicas irreversíveis e eliminar os sintomas activos. Os corticóides são o tratamento de primeira escolha: prednisolona (1 mg/kg/dia) até melhoria clínica e posterior desmame lento²⁰, sendo que nas situações mais graves preconiza-se a administração de metilprednisolona endovenosa (15 mg/kg, 1-3 manhãs consecutivas), seguida de prednisolona diária (40-60 mg/dia). A corticoterapia constitui terapêutica suficiente quando usada isoladamente (mais de 90% dos doentes entram em remissão), no entanto em 20% dos doentes, e apesar de melhoria da sobrevivência não estar provada, pode ser necessária a associação com fármacos citotóxicos como sejam a ciclofosfamida ou a azatioprina. Outras terapêuticas utilizadas são a imunoglobulina endovenosa em altas doses, interferon alfa e a plasmaferese, estando demonstrado que esta última não altera o curso da doença. Uma vez aplicada a terapêutica adequada, na maioria dos casos ocorre resposta favorável em 4 semanas, e, a partir daí, habitualmente, a doença mantém-se controlada com corticóides em baixas doses.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 65 anos, raça caucasiana, empregada de limpeza numa escola, natural e residente em Lisboa. Aparentemente saudável até aos 45 anos, iniciou nessa altura e após a menopausa queixas compatíveis com asma e rinite alérgica pelo que passou a ser seguida em consulta de Pneumologia no nosso hospital. Desde então manteve terapêutica com broncodilatadores e corticóides inalados, referindo boa resposta ao tratamento.

Cerca de 10 dias antes do internamento, a doente refere aparecimento súbito de dor contínua e incapacitante no ombro esquerdo, irradiada ao braço e antebraco homolateral e associada a parestesias. Este quadro regrediu parcialmente com AINE e, cerca de 5 dias depois, surge dor ao nível das coxas em ambos os membros inferiores com irradiação para a face posterior das pernas, associada a parestesias bilaterais nos pés e diminuição da força muscular com limitação para a marcha. Passadas 48 horas, iniciou quadro de febre (taxilar – 38,5 °C), dispneia e pieira, verificando-se ainda agravamento do défice de força muscular com limitação quase total para a marcha, que motivou ida ao Serviço de Urgência e posterior transferência para o Serviço de Pneumologia.

A doente descreve ainda astenia e anorexia, iniciadas cerca de um mês antes, assim como emagrecimento de 5 kg nas últimas 4 semanas. Nega outras queixas associadas.

Dos antecedentes pessoais salienta-se o diagnóstico há cerca de um ano de hipertensão arterial, passando a ser seguida em consulta de Cardiologia. Mais recentemente, há cerca de dois meses, realizou cintigrafia com tálio para esclarecimento de dor retrosternal, cujo resultado (isquemia anteroseptal) não foi confirmado pela coronariografia a que foi sujeita. A doente nega hábitos tabágicos ou etanólicos.

Na altura do internamento encontrava-se medicada, para além da terapêutica referida, com indapamida, captopril e diltiazem.

Ao exame objectivo inicial a doente apresentava-se apirética e hemodinamicamente estável; sem adenomegalias, com prolongamento do tempo expiratório, diminuição generalizada do murmúrio vesicular e sibilos bilaterais à auscultação cardiopulmonar;

abdómen sem alterações. No exame neurológico objectivou-se alteração da marcha com componente pareto-atáxico, reflexos osteotendinosos rotulianos muito vivos com diminuição acentuada dos reflexos aquilianos (sobretudo à direita) e hipoalgesia em meia com nível de sensibilidade pelo terço médio da perna, alterações estas compatíveis com polineuropatia nos membros inferiores.

Entre os exames realizados no Serviço de Urgência destaca-se:

- Hemoglobina 13,5 g/dL.
- Leucocitose (30 000/L), eosinófilos 18 000/L (60%), neutrófilos 9300/L (31%) e linfócitos 2160/L (7,2%).
- CK 564 U/L.
- Proteína C reactiva (PCR) 8,4 mg/dl.
- Ionograma, função hepática e renal sem alterações.
- Gasometria arterial pH 7,46; pCO₂ 33 mmHg; pO₂ 63,6 mmHg; HCO₃⁻ 23,3 meq/L; SatO₂ 95%.
- Radiografia do tórax: acentuação do retículo pulmonar e hipotransparência heterogénea na metade inferior de ambos os campos pulmonares (Fig. 1).
- Electrocardiograma: sem alterações significativas.
- Tomografia computadorizada crânio-encefálica: sem alterações.

A terapêutica inicialmente instituída, para além da medicação anti-hipertensora, broncodilatadora e corticoterapia inalada, consta de amoxicilina/ácido clavulânico, aminofilina e prednisolona endovenosa.

Ao 4º dia de internamento surgiu lesão cutânea única, localizada na face dorsal do primeiro dedo do pé direito, de pequenas dimensões (± 0,6 x 0,8 cm), tipo mácula com aspecto equimótico e halo inflamatório e que é biopsada.

Fig. 1 – Rx do tórax.
Infiltrados pulmonares
bilaterais.



Perante este quadro e a persistência de leucocitose e eosinofilia, 34 800/L e 22 200/L (64%), respectivamente, ao 4º dia de internamento a doente iniciou terapêutica com metilprednisolona 1000 mg/EV/dia. Nas 24 horas seguintes houve melhoria acentuada, não só da sintomatologia respiratória, como também das queixas neuromusculares, nomeadamente recuperação rápida da capacidade de marcha. Após três dias consecutivos de terapêutica com Metilprednisolona, esta é substituída por prednisolona (60 mg/dia,

per os), mantendo a doente melhoria progressiva do quadro clínico.

No Quadro II apresentam-se os resultados de exames laboratoriais pedidos inicialmente:

A tomografia computadorizada torácica realizada durante o internamento (Fig.2) revela no segmento superior do lobo superior direito imagem nodular de pequenas dimensões com contornos mal definidos e áreas em “vidro despolido”, nas bases de ambos os campos pulmonares, alguns micronódulos (centrilobulares e peribronquiolares) e derrame pleural esquerdo associado a fenómenos atelectásicos e condensação periférica.

Do processo de consulta da doente consta uma tomografia computadorizada aos seios perinasais realizada dois anos antes que mostra “marcada e extensa polipose nasossinusal difusa com sinais de osteíte etmoidal” (Fig. 3).

Ao 6.º dia de internamento a doente é submetida a broncofibroscopia que evidencia árvore brônquica com mucosa hiperemiada

Quadro II – Exames laboratoriais

Proteínas totais	6,69 g/dL
Electroforese das proteínas	Hipergamaglobulinemia
IgE total	1022 UI/mL
IgG	1740 mg/dL
IgM	65 mg/dL
IgA	246 mg/dL
ANCA- p/MPO	Positivo 100 Unidades (normal < 5)
ANCA- c/PR3	Negativo
ANA	Negativo
Pesquisa de ovos e parasitas nas fezes	Negativa
IgM e IgG para <i>Toxocara canis</i>	Negativos
Waller-Rose e RA teste	Negativos
Ac anti <i>Aspergillus</i> (precipitinas)	Negativas

SÍNDROMA DE CHURG-STRAUSS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Susana Oliveira, Catarina Mendonça, José Eduardo Ambar, Berta Mendes

e algumas secreções purulentas. O lavado broncoalveolar revela eosinofilia. Nas biópsias brônquicas distais realizadas ao nível do lobo inferior direito observa-se ligeira fibrose peribrônquica, infiltração eosinofílica discreta e imagem de necrose fibrinóide da parede de um vaso (Figs. 4A a 4D).

A prova da função respiratória (PFR - curva de débito-volume) mostra obstrução brônquica e bronquiolar grave sem resposta significativa ao broncodilatador utilizado (CVF 79%, FEV1 48% e FEV1/FVC 50), condicionando hipoxémia em repouso. A transferência alvéolo-capilar do monóxido de carbono encontra-se dentro dos limites normais.

O ecocardiograma não mostra alterações significativas. A EMG dos membros inferiores é compatível com neuropatia periférica. O exame histológico da derme revela lesões de vasculite eosinofílica e necrotizante e infiltrado inflamatório rico em eosinófilos (Figs. 5A e 5B).

Na altura da alta e após doze dias de corticoterapia, as queixas anteriores regrediram, à excepção de alguma incapacidade funcional dos membros inferiores. As análises mostraram ausência de leucocitose ou eosinofilia (leucócitos 10200/L; eosinófilos 0%), bem como de outras alterações significativas do hemograma ou bioquímica sérica.

Cerca de vinte dias depois da alta hospitalar, em consulta de Pneumologia, mantendo prednisolona (60 mg/dia, *per os*), constatou-se o aparecimento de lesões eritematosas não dolorosas nas palmas das mãos (Fig. 6), para além de persistência da incapacidade funcional parcial dos membros inferiores.



Fig. 2 - Tomografia computadorizada torácica. À direita, imagem nodular e áreas em "vidro despolido".

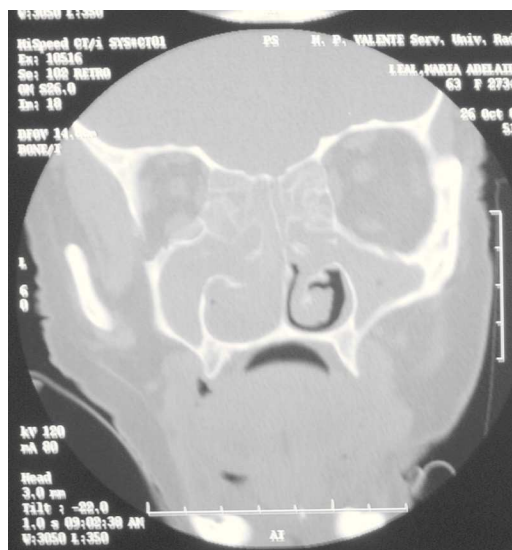


Fig. 3 - Tomografia computadorizada aos seios perinasais. Polipose nasosinusal e sinais de osteíte etmoidal.

Discussão

O diagnóstico do SCS é muitas vezes difícil pelo facto de algumas manifestações ocorrerem de forma isolada durante anos. Por outro lado, os achados histopatológicos dependem da variabilidade da amostra e podem ser alterados pela corticoterapia eventualmente efectuada antes da biópsia. Apesar das lesões de vasculite e eosinofilia serem características de outras doenças

Fig. 4A – Biópsia brônquica. Infiltrado eosinofílico e histiócitos.

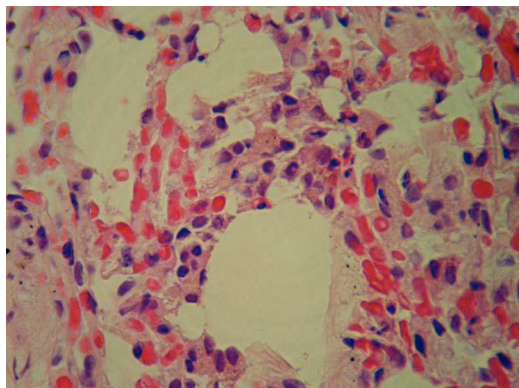


Fig. 4B – Biópsia brônquica. Infiltrado eosinofílico.

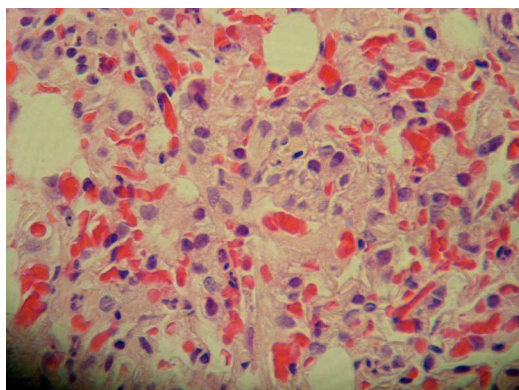
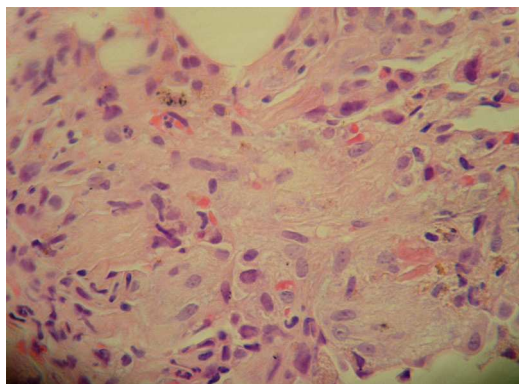


Fig. 4C – Biópsia brônquica. Agregados de células epitelióides.



cinco critérios (ACR)² que conferem uma especificidade elevada ao diagnóstico. A clínica é importante na exclusão de outras vasculites^{21,22,23} de pequenos e médios vasos com ANCA positivos, como sejam a WG, PAN e a poliangeíte microscópica (Quadro IV). Nestas identidades um passado alérgico tem praticamente a mesma prevalência que a população em geral e a eosinofilia é um achado ocasional; também o envolvimento renal e a hemorragia alveolar são mais frequentes nestas patologias que no SCS. Em menos de 10%²⁴ dos casos de PAN e em 60%²⁵ dos de poliangeíte microscópica estão presentes os ANCA-p, não sendo alheia a este facto a dificuldade que por vezes surge em traçar os limites entre SCS e estas identidades. Por outro lado, a presença de ANCA-p (anti-MPO) e ANCA-c negativo torna pouco provável a GW.

A histopatologia pode ser pouco reveladora das diferenças, sobretudo pelo predomínio de macrófagos e células gigantes nas lesões

Quadro III – Diagnóstico diferencial da síndrome de Churg-Strauss

Vasculites	Doenças pulmonares eosinofílicas
- Granulomatose de Wegener	- Síndrome de Loeffler
- Poliarterite nodosa	- Aspergilose pulmonar alérgica
- Poliangeíte microscópica	- Infecções parasitárias
- Vasculites secundárias	- Pneumonia eosinofílica crónica
Outras	- Pneumonia eosinofílica aguda
- Sarcoidose	- Síndrome hipereosinofílica idiopático
- Gastroenterite eosinofílica	- Reacções a fármacos
- Artrite reumatóide	- Granulomatose broncocêntrica

(Quadro III), o carácter sistémico da doença, associado a história de asma e polipose nasal, levam-nos a considerar o SCS. De facto, no caso descrito verifica-se a presença de

SÍNDROMA DE CHURG-STRAUSS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Susana Oliveira, Catarina Mendonça, José Eduardo Ambar, Berta Mendes

com maior cronicidade do SCS, ao invés do infiltrado eosinofílico característico. Apesar de partilhar com a GW a formação de granulomas, nesta última as lesões necrotizantes são bastante mais severas.

Na abordagem inicial da doente, o carácter sistémico das queixas e algumas particularidades do quadro levam a considerar a vasculite secundária (Quadro IV), nomeadamente a doença maligna (sobretudo hematológica), conectivite, hipersensibilidade a fármacos ou infecções, hipótese que não é suportada pela falta de especificidade clínica ou resultados dos exames complementares. Outras doenças pulmonares eosinofílicas (Quadro III), nomeadamente a síndrome de Loeffler, aspergilose pulmonar alérgica, Infecções parasitárias, pneumonia eosinofílica aguda e granulomatose bronco-cêntrica foram excluídas pelo carácter sistémico das queixas apresentadas e/ou pelo resultado negativo de exames específicos. A pneumonia eosinofílica crónica (PEC) e a síndrome hipereosinofílica idiopática cursam por vezes com manifestações extrapulmonares pelo que nestes casos os achados histopatológicos são importantes para o diagnóstico de SCS. De notar que para alguns autores a PEC e o SCS representam estádios diferentes da mesma identidade e, na primeira, para além da infiltração eosinofílica, podem ocorrer aspectos discretos de vasculite.

Apesar de não considerarmos neste caso a sarcoidose, esta hipótese, tal como outras causas de doença pulmonar obstrutiva grave, deve ser colocada na fase inicial da SCS. Nos casos em que não existe vasculite, a eosinofilia periférica ou tecidual obriga ao diagnóstico diferencial com gastroenterite eosinofílica ou, até, artrite reumatóide.

Quanto ao prognóstico da doente, o envol-

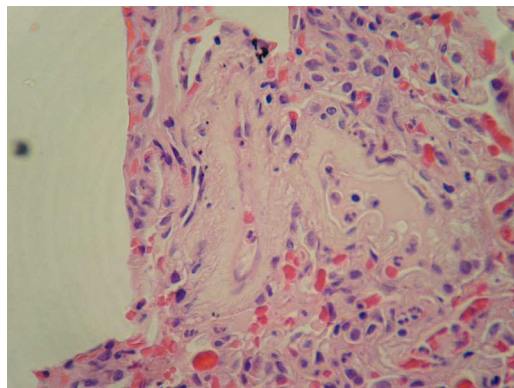


Fig. 4D – Biópsia brônquica. Necrose fibrinóide da parede vascular.

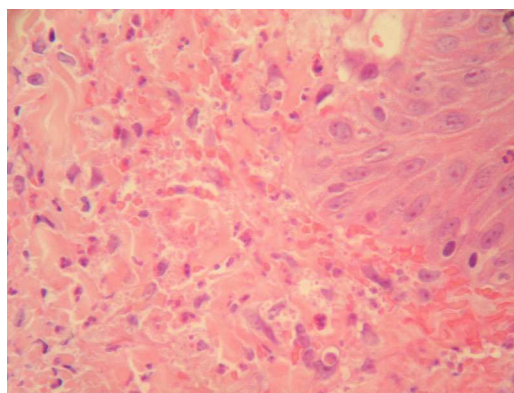


Fig. 5 A – Biópsia cutânea. Infiltrado inflamatório rico em eosinófilos.

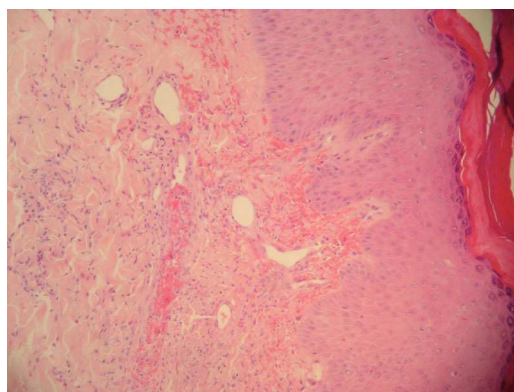


Fig. 5 B – Biópsia cutânea. Infiltrado inflamatório rico em eosinófilos.

vimento cardíaco e do sistema nervoso, presentes neste caso constituem factores de mau prognóstico². O envolvimento gastrointestinal e do sistema nervoso e a insuficiência



Fig. 6 – Eritema na região palmar.

renal (creatinina >1,6 mg/dL, proteinúria >1 g/dia) são outros factores de mau prognóstico. Quanto menor for o intervalo de tempo entre o diagnóstico de asma e o início da vasculite, pior o prognóstico. No caso descrito, um período de 20 anos contraria de alguma forma os factores de mau prognóstico apresentados.

Conclusões

1. A presença de eosinofilia acompanhada de uma história de asma e quadro compatível com vasculite é muito sugestivo de SCS, devendo no entanto existir confirmação por biópsia sempre que possível.
2. A presença de ANCA-p no contexto clínico referido, mesmo na ausência de biópsia, torna provável o diagnóstico de SCS.
3. A forma isolada como as manifestações ocorrem durante anos, a variabilidade da amostra e a terapêutica corticóide prévia à biópsia fazem com que por vezes seja difícil obter confirmação histológica.
4. O diagnóstico de SCS implica a exclusão de outras causas de pneumonia eosinofílica, bem como o diagnóstico diferencial

de vasculite, após estabelecimento da existência desta.

5. A terapêutica precoce é importante porque a doença pode tornar-se rapidamente progressiva.
6. A monitorização da actividade da doença é feita avaliando o valor da eosinofilia e a velocidade de sedimentação.

Bibliografia

1. Abril A, The Churg-Strauss Syndrome: review and update. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2003; 2: 106-114.
2. Masi AT, Hunder GG, Lie JT: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33 (8): 1094-100.
3. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K: Nomenclature of systemic vasculitidis. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; DA – 19940414 (2): 187-92.
4. Hellmich B, Ehlers S, Csernok E: Update on the pathogenesis of Churg-Strauss syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2003; 21(6) Suppl 32): S69-77.
5. Guillevin LP, Visser H, Noel LH, et al. Antineutrophil cytoplasm antibodies (ANCA) in systemic polyarteritis nodosa with hepatitis B virus infection and Churg-Strauss syndrome. 62 patients. *J Rheumatol* 1993; 20: 1345-1349.
6. Muschen M, Warskulat U, Perniok A, et al. Involvement of soluble CD 95 in Churg-Strauss syndrome. *Am J Pathol* 1999; 155:915-25.
7. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD et al: “A clinical approach to the Churg-Stauss syndrome”. *Medicine* 1994; 83:65-81.
8. Conron M, Beynon HL. Churg-Strauss syndrome. *Thorax* 2000; 55: 870.
9. Chen KR, Ohata Y, Sakurai M, Nakayama H. Churg-Strauss syndrome: report of a case without pre-existing asthma. *J Dermatol* 1992; 19: 40-47.
10. Guillevin L, Cohen P, Gayraud M, et al. Churg-Strauss syndrome. Clinical study and long term follow-up of 96 patients. *Medicine (Baltimore)* 1999; 78:26.
11. Imre Noth, Mary E Strek, Alan R Leff. Churg-

SÍNDROMA DE CHURG-STRAUSS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Susana Oliveira, Catarina Mendonça, José Eduardo Ambar, Berta Mendes

Strauss syndrome. *Lancet* 2003; 361: 587-94.

12. Hattori N, Ichimura M, Nagamatsu M, et al. Clinicopathological features of Churg-Stauss syndrome-associated neuropathy. *Brain* 1999; 122: 427-39.

13. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, et al. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine (Baltimore)* 1984; 63:65-81.

14. Hasley PB, Follansbee WP, Coulehan JL. Cardiac manifestations of Churg-Strauss syndrome: Report of a case and review of the literature. *Am Heart J* 1990; 120: 996.

15. Churg J, Strauss L; Allergic angitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27: 277.

16. Hass C, Geneau C, Odinet JM, et al. L'angeite allergique avec granulomatosis : syndrome de Churg-Strauss. Étude retrospective de 16 observations. *Ann Med Interne* 1991; 142(5): 335-42.

17. Conn DI, MaDuffie FC, Holley KE, et al; Immunologic mechanisms in systemic vasculitis. *Mayo Clin Proc* 1976; 51:511-518.

18. Choi YH, Im JG, Han BK, et al. Thoracic manifestations of Churg-Strauss syndrome: Radiologic and clinical findings. *Chest* 2000; 117:117.

19. Todd DC, Cockcroft DW: Prolonged survival in Churg-Strauss syndrome. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2004; 92 (1): 92-3.

20. Lanham JG. Churg Strauss Syndrome. *Br J Hosp Med* 1992; 47: 667-73.

21. Modified from Lie JT: Nomenclature and classification of vasculitis. Plus ça change, plus c'est la meme chose (editorial). *Arthritis Rheum* 1994; 37: 181-186.

22. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 1997; 337:1512.

23. Kelley W, Harris E, Ruddy S, Sledge C; *Textbook of Rheumatology* 1997: 1079-1116 (5^a edition).

24. Mouthon, Tournelin P, Andre MH, et al. Polyarteritis nodosa and Churg-Strauss angitis.

25. Geffriaud-Ricouard C, Noel LH, Chaveau D, et al; Clinical spectrum associated with ANCA of antigen specificities in 98 selected patients. *Clin Nephrol* 1993; 39: 125-136.