
CASO CLÍNICO/CLINICAL CASE

Síndrome de Churg-Strauss: um diagnóstico de asma e eosinofília

Churg-Strauss syndrome: an asthma and eosinophilia diagnosis

TIAGO TRIBOLET DE ABREU*, BERNARDINO PÁSCOA**

Serviço de Medicina 2 (Director: Dr. José Correia)
Hospital do Espírito Santo. Évora

* Interno do Internato Complementar de Medicina Interna

** Chefe de Serviço de Medicina Interna

Recebido para publicação: 01.07.18

Aceite para publicação: 01.09.11

RESUMO

Introdução: O S. de Churg-Strauss (SCS) é uma entidade clínica em que um quadro de asma e eosinofília coexiste com um atingimento multissistémico.

Caso-clínico: Um homem de 63 anos, com diagnóstico de asma e rinite alérgica desde os 55 anos, inicia um quadro de febre, artrite, polineuropatia e hematuria. Verificou-se a existência de eosinofília marcada e sinusopatia maxilar e etmoidal bilateral. Iniciou corticoterapia, com regressão completa do quadro clínico e laboratorial. Está actualmente assintomático, com Prednisolona 5mg/dia.

Discussão: Revendo os diagnósticos diferenciais de doença pulmonar com eosinofília,

verificámos que a presença de atingimento extrapulmonar permite considerarmos o SCS e o S. hipereosinofílico idiopático como únicas hipóteses. A existência de asma selecciona o SCS como o diagnóstico correcto.

Conclusões: a) perante um doente com asma e eosinofília (superior a 10%), o S. de Churg-Strauss é um diagnóstico a ter sempre presente; b) o diagnóstico é principalmente clínico, de acordo com os critérios de classificação; c) a corticoterapia é muito eficaz e o seu desmame lento permite doses de manutenção baixas.

REV PORT PNEUMOL 2001; VII (6):

Palavras-chave: asma, eosinofília, diagnóstico diferencial, síndrome de Churg-Strauss, caso-clínico.

ABSTRACT

Background: The Churg-Strauss syndrome (CSS) is a disease in which asthma and eosinophilia occur with multisystemic manifestations.

Case-report: A 63 year old male, with a diagnosis of asthma and allergic rhinitis for 8 years, has fever, arthritis, peripheral neuropathy and hematuria. Marked eosinophilia and sinusitis were found. Corticosteroids were given, with complete clinical and laboratorial remission. The patient is asymptomatic with a daily dose of 5mg of Prednisolone.

Discussion: Reviewing the differential diagnosis of pulmonary disease and eosinophilia, the extrapulmonary involvement only exists in the CSS and the hypereosinophilic syndrome. Asthma is present only in the former, and so the Churg-Strauss syndrome was the correct diagnosis.

Conclusions: a) facing a patient with asthma and eosinophilia, the CSS is a diagnosis to have in mind; b) it is a clinical diagnosis, according to classification criteria; c) corticosteroids are very effective and a slow tapering allows low maintenance doses.

REV PORT PNEUMOL 2001; VII (6):

Key-words: asthma, eosinophilia, diferencial diagnosis, Churg-Strauss syndrome, case-report.

INTRODUÇÃO

O Síndrome de Churg-Strauss (SCS) foi inicialmente descrito em 1951¹. Considerado como uma forma particular de Poliarterite Nodosa^{1,2}, foi posteriormente separado desta entidade³.

Poderemos defini-lo sob vários aspectos:

1. clinicamente: caracteriza-se por uma evolução em fases⁴: 1º – atopia (rinite alérgica/polipose nasal e asma); 2º– doença eosinofílica (pulmonar ou gastroenterológica); 3º– vasculite sistémica. É variável o intervalo de tempo entre as várias fases, sendo geralmente de 2-3 anos², mas podendo ser de até 30 anos entre a asma e a vasculite³.

2. anatomia-patológica³: doença granulomatosa, com granulomas extravasculares, vasculite de pequenos vasos (sistémica e pulmonar), eosinofilia sérica e tissular.

3. serologia: 70% dos doentes tem anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), especialmente do tipo antimieloperoxidase (MPO)⁵. Igual percentagem de doentes tem Factor Reumatóide (FR) circulante².

Sem terapêutica, a mortalidade atinge os 95% com sobrevida média de 1 ano². A corticoterapia altera a mortalidade para apenas 6%².

Em 1990, foram apresentados critérios de classificação para o SCS⁶. Se o doente tiver 4 de 6 critérios (asma, eosinofilia, mono/po-neuropatia, infiltrados pulmonares, doença de seios perinasais, eosinófilos extravasculares) poderá ser classificado como SCS com uma

sensibilidade de 85% e uma especificidade de 99,2%. Para além disso, considera-se que um quadro de asma e eosinofilia (superior a 10%) tem uma sensibilidade de 95% e especificidade de 99,2% para SCS. O SCS será então um diagnóstico a ter em conta perante um doente com asma e eosinofilia.

CASO CLÍNICO

Um homem de 63 anos foi internado por um quadro de febre, hematúria, artrite e parestesias de vários territórios periféricos. Tratava-se de um homem saudável até aos 55 anos, altura em que inicia quadro que foi interpretado como rinite alérgica/asma brônquica e medicado com salmeterol e budesonido inalados, com controlo parcial das queixas. Aproximadamente 3 semanas antes do internamento, inicia queixas de febre (37-38°C, axilar) e mialgias, tendo sido medicado com paracetamol, ibuprofeno e doxiciclina (100mg, 12/12 horas, 7 dias). Houve agravamento do quadro, tendo surgido artrite migratória de articulações periféricas (tibiotalar direita seguida de punho esquerdo), parestesias ao nível do 5º dedo e metade externa do 4º dedo da mão esquerda, todo o pé esquerdo e calcanhar direito, com episódio transitório de incapacidade de extensão do 4º e 5º dedos da mão esquerda. É então referenciado à nossa consulta, ficando internado. O doente negava uso de outros fármacos ou substâncias, para além dos já referido, outras queixas respiratórias, genito-urinárias ou gastroenterológicas.

O doente trazia alguns exames complementares realizados em ambulatório (Quadro I). Tinha realizado uma urocultura, que tinha sido estéril. Tinha Factor Reumatóide positivo e Rosa de Bengala e Hudlesson negativos.

Aos 44 anos, tinha sido submetido a cura cirúrgica de hérnias inguinais bilaterais, tendo na altura feito avaliação analítica que lhe foi referida como “normal”.

Tinha sido praticante de atletismo (provas de meia-maratona e corta-mato) até ao início das queixas de asma, aos 55 anos. Não tinha hábitos tabágicos actuais (5 UMA entre os 25 e 30 anos), tendo hábitos alcoólicos de cerca de 70g/dia nos últimos 30 anos. Epidemiologicamente, residia em

ambiente urbano, sem mais dados valorizáveis no contexto.

Não havia dados relevantes nos antecedentes familiares.

O exame objectivo era normal, à excepção da avaliação das fossas nasais, em que se verificava a existência de exsudado purulento e hemorrágico a partir do corneto médio esquerdo, e do exame neurológico, em que se comprovou hipostesia do território do Nervo Cubital Esquerdo, Nervo Peroneal Esquerdo e de todo o pé direito, sem território específico identificável.

Os resultados das análises de entrada estão resumidos no Quadro I.

O electrocardiograma e a radiografia do tórax eram normais.

Foi colocada a hipótese diagnóstica de SCS e foram pedidos exames complementares, cujos resultados estão resumidos no Quadro II. De referir que os ANCA antiproteínase 3 foram negativos, bem como os anticorpos antinucleares, anti-DNA e anti-antígenos extraíveis do núcleo (SSA, SSB, Sm, RNP). O ecocardiograma transtorácico efectuado incluiu avaliação, por Doppler, da função diastólica, que era normal. A decisão de realização da biópsia renal foi feita após discussão do caso com a equipe de Nefrologia do nosso hospital. O fragmento obtido foi representativo (9 glomérulos) e normal. As provas de função respiratória não puderam ser efectuadas em fase aguda, estando já o doente em corticoterapia sistémica na altura da sua realização.

O doente iniciou Prednisolona 80mg/dia (1mg/kg) e teve alta ao 3º dia de corticoterapia, clinicamente apirético e sem artrite, mas mantendo as parestesias e com os parâmetros analíticos expressos no Quadro I. Após 1 mês de 1mg/kg, fez desmame lento de corticoterapia (5mg 15/15 dias). Actualmente (18 meses após o quadro), mantém Prednisolona 5mg/dia, estando assintomático (não teve mais queixas de asma ou rinite alérgica, não tem parestesias) e analiticamente apenas com insuficiência renal ligeira (Quadro 1).

O diagnóstico final foi de S. de Churg-Strauss.

DISCUSSÃO

O diagnóstico diferencial de uma doença pulmonar com eosinofilia^{7,8} está representado no Quadro 3. A maioria desses diagnósticos pode ser excluída neste caso, por não apresentarem envolvimento multissistémico. Desta forma, o facto de o doente ter doença multissistémica (polineuropatia, artrite, nefrite) permite excluir S. Löffler, outras infecções parasitárias, pneumonia eosinofílica aguda ou crónica, asma simples ou complicada por aspergilose broncopulmonar alérgica. A granulomatose broncocêntrica é um diagnóstico histológico, pelo que não se coloca neste caso. Finalmente, os fármacos utilizados pelo doente não explicam o quadro apresentado. Desta forma, os diagnósticos a considerar seriam o S. hipereosinofílico idiopático (SHI) e o SCS.

O SHI define-se pela presença de eosinofilia periférica superior a 1500/mm³ por mais de 6 meses, ausência de causas conhecidas e evidência de envolvimento de órgão^{9,10}. As manifestações neurológicas do SHI incluem disfunção do Sistema Nervoso Central (SNC) (quer por cardioembolismo quer por atingimento primário) e neuropatia periférica (sensitiva ou mista, simétrica ou assimétrica)^{9,10}. O atingimento pulmonar é geralmente secundário a insuficiência cardíaca ou embolismo pulmonar. Em casos raros, pode haver derrame pleural, que é um exsudado com eosinofilia. No entanto, a asma não é uma das manifestações pulmonares do SHI^{9,10}.

Desta forma, o diagnóstico que mais se coaduna com este caso é o de SCS. Não só o doente apresenta 4 critérios para esta entidade clínica (asma, eosinofilia, polineuropatia e doença de seios perinasais), como tem até alguns aspectos paradigmáticos do síndrome. Em primeiro lugar, o início tardio da sua asma. Com efeito, a idade média de início da asma em doentes com SCS é aos 35 anos^{4,11}. Neste doente, esse início foi ainda mais tardio, sendo que o seu passado como atleta sem quaisquer manifestações pulmonares argumenta contra uma asma subclínica que tivesse eventualmente passado despercebida até essa idade. Por outro lado, embora não se tivessem verificado as 3 fases clínicas descritas por

Lanham⁴, é nítida a evolução em 2 fases bem demarcadas: dos 55 aos 63 anos com clínica puramente de atopia (asma, rinite alérgica) e uma segunda fase de atingimento sistémico e vasculite. A leucocitose à custa dos eosinófilos e a positividade dos ANCA anti MPO e Factor Reumatóide, como já referimos, são também características deste síndrome. Comparando o SCS com as outras vasculites associadas a ANCA (Wegener e poliangeíte microscópica), verifica-se que, no primeiro, o atingimento renal é menos frequente e menos grave¹², o que também foi verdade neste doente. Finalmente, a resposta à terapêutica foi também característica³. Com efeito, neste doente, com vasculite e atingimento multissistémico, a corticoterapia levou a uma rápida resolução do quadro, que se mantém com a dose actual de 5mg/dia. Tal era aliás esperado, pela ausência de factores de mau prognóstico (proteinúria superior a 1g/dia, creatininemia superior a 1,58mg/dl, cardiomiopatia, envolvimento gastrointestinal ou do SNC)^{13,14}.

CONCLUSÕES

Pensamos que este caso clínico permite algumas considerações:

1. perante um doente com asma e eosinofilia (superior a 10%), o S. de Churg-Strauss é um diagnóstico a ter sempre presente.
2. o diagnóstico é principalmente clínico, de acordo com os critérios de classificação⁶.
3. a corticoterapia é muito eficaz e o seu desmame lento permite doses de manutenção baixas.

AGRADECIMENTOS

Ao Dr. José Correia e ao Dr. Rúben Garcia pela revisão do manuscrito.

BIBLIOGRAFIA

1. CHURG J, STRAUSS L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27: 277.
2. JARROUSSE B, EVEN P. Angéite granulomatose allergique de Churg et Strauss, granulomatose de Wegener et vascularites pulmonaires apparentées. In:

- Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, Eds. Les maladies systémiques. Paris, Flammarion. 1995; 617-626.
3. LHOTE F, GUILLEVIN LP. Churg-Strauss Syndrome. In: Klippel JH, Dieppe PA, Eds. Rheumatology. Barcelona, Mosby. 2000; 7.24.1-7.24.4.
 4. 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.
 5. GUILLEVIN LP, VISSER H, NOËL LH et al. Antineutrophil cytoplasm antibodies (ANCA) in systemic polyarteritis nodosa with and without hepatitis B virus infection and Churg-Strauss syndrome. 62 patients. J Rheumatol 1993; 20: 1345-1349.
 6. MASI AT, HUNDER GG, LIE JT et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome. Arthritis Rheum 1990; 33: 1094-1100.
 7. CROFTON JW, LIVINGSTONE JL, OSWALD NC, ROBERTS ATM. Pulmonary eosinophilia. Thorax 1952; 7: 1-35.
 8. ALLEN JN, DAVIS WB. Eosinophilic lung diseases. Am J Respir Crit Care Med 1994; 150: 1423-1438.
 9. WELLER PF, BUBLEY GJ. The idiopathic hypereosinophilic syndrome. Blood 1994; 83: 2759-2779.
 10. SPRY CJ. The hypereosinophilic syndrome: clinical features, laboratory findings and treatment. Allergy 1982; 37: 539-551.
 11. GUILLEVIN L, GUITTARD T, BLÉTRY O, GODEAU P, ROSENTHAL P. Systemic necrotizing angiitis with asthma: causes and precipitating factors in 43 cases. Lung 1987; 165: 165-172.
 12. JENNETTE JC, FALK RJ. Small-vessel vasculitis. N Engl J Med 1997; 337: 1512-1522.
 13. GUILLEVIN L, LHOTE F, JARROUSE B et al. Treatment of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A meta-analysis of 3 prospective controlled trials including 182 patients over 12 years. Ann Med Interne (Paris). 1992; 143: 405-416.
 14. GUILLEVIN L, LHOTE F, CASASSUS P et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. Medicine 1996; 75: 17-28.

QUADRO I

Resultados analíticos

Data	Ambulatório	Admissão	Alta	18 meses
Hb (g/dl)	13,8	10,7	10,8	14,5
GB (µL)	20.200	14.600	11.200	5.600
Eo	58%	60,3%	48%	4,1%
PCR (g/dl)	18	7	5,4	negativa
Ureia	55	53	46	49
Creatinina (mg/dl)		1,44	1,48	1,12
Urina II	Sangue +++	Sangue +++ Proteína +	Sangue +++ Proteína +	Sangue – Proteína –

QUADRO II

Exames complementares

ANCA anti MPO	>100 (normal <5)
Ecocardiograma	Normal
Biópsia renal	Normal
Exame parasitológico das fezes (3 amostras)	Negativo
TAC seios perinasais	Sinusopatia etmoidal e maxilar bilateral
Electromiografia	Polineuropatia de predomínio sensitivo
Provas de função respiratória	Normal

QUADRO III

Diagnóstico diferencial de doença pulmonar com eosinofilia

Eosinofilia pulmonar simples (S. de Löffler)
Pneumonia eosinofílica crónica
Pneumonia eosinofílica aguda
S. de Churg-Strauss
S. hipereosinofílico idiopático
Asma
Aspergilose broncopulmonar alérgica
Granulomatose broncocêntrica
Infeções parasitárias
Reacções a fármacos