

# ENVOLVIMENTO SISTÊMICO NA SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS: UM ESTUDO DE CASO

## SYSTEMIC INVOLVEMENT IN CHURG-STRAUSS SYNDROME: A CASE STUDY

Lívia B. Gomes<sup>1</sup>✉; Isabella C. V. Antunes<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acadêmica do 11º período do curso de graduação em medicina do UNIFESO, <sup>2</sup>Preceptora do CTI do Hospital das Clínicas de Teresópolis Constantino Otaviano.

### Resumo

**Introdução:** A Síndrome de Churg-Strauss, ou mais recentemente conhecida como Granulomatose eosinofílica com poliangiíte, é uma vasculite sistêmica auto-imune predominantemente de pequenos vasos relacionada ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA). Seu diagnóstico é difícil e o tratamento ainda não está bem estabelecido. **Objetivo:** Relatar um caso da Síndrome de Churg-Strauss diagnosticada no Hospital das Clínicas de Teresópolis. **Métodos:** Foram elegidos 20 artigos a partir de pesquisa na base de dados Scielo, MedLine e Lilacs. **Relato de caso:** Paciente masculino, idoso, asma brônquica diagnosticado aos 67 anos, apresenta mialgia, prostração, fraqueza, febre baixa e adinamia. É internado no Hospital das Clínicas de Teresópolis, evoluindo com injúria renal aguda e insuficiência respiratória aguda. É transferido para o Centro de Terapia Intensiva onde foi feita a hipótese de vasculite de pequenos vasos e iniciado corticoterapia com imunossupressão. Devido ao quadro clínico grave, o paciente evolui para óbito. **Discussão:** De acordo com o American College of Rheumatology o paciente possui 5 dos 6 critérios diagnósticos para Síndrome de Churg-Strauss. O quadro teve desfecho com prognóstico ruim pelo acometimento de sistema nervoso central, cardíaco e renal. **Conclusão:** É imprescindível o reconhecimento da doença em suas fases precoces a fim de evitar complicações fatais.

**Descritores:** Vasculite; eosinofilia; asma

### Abstract

**Background:** Churg-Strauss Syndrome, or more recently known as eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, is an autoimmune systemic vasculitis predominantly of small vessels related to the anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA). The diagnosis is difficult, and the treatment is not yet well established. **Objectives:** Report a Churg-Strauss Syndrome case diagnosed at Hospital das Clínicas de Teresópolis Constantino Otaviano (HCTCO). **Methods:** Twenty articles were chosen from a search in the databases SciELO, MEDLINE and LILACS. **Case report:** Male, elderly patient, bronchial asthma diagnosed at 67 years old, presents with myalgia, prostration, weakness, low fever and adynamia. He is admitted to HCTCO, developing acute kidney injury and acute respiratory failure. He is transferred to the Intensive Care Center where the hypothesis of small vessel vasculitis was made, and corticosteroid therapy started with immunosuppression. Due to the severe clinical condition, the patient progresses to death. **Discussion:** According to the American College of Rheumatology the patient has 5 of the 6 diagnostic criteria for Churg-Strauss syndrome. The condition had an outcome with a poor prognosis due to the involvement of the central nervous system, cardiac and renal systems. **Conclusions:** It is essential to recognize the disease in the phases before the end to avoid fatal complications

**Keywords:** Vasculitis; Eosinophilia; Asthma

## Introdução

As vasculites sistêmicas primárias caracterizam-se pela inflamação e lesão da parede dos vasos sanguíneos por intensa formação de infiltrado que culmina em necrose fibrinoide do vaso.<sup>1,2</sup> Elas são classificadas quanto ao tipo celular predominante no infiltrado inflamatório e, mais recente, de acordo com o consenso de Chapel Hill, pelo calibre do vaso acometido.<sup>1,2</sup> Dentre as manifestações clínicas observadas estão sinais e sintomas de inflamação sistêmica como febre, adinamia, perda ponderal, fadiga, mialgias, artralgias, além de manifestações locais de isquemia.<sup>3</sup> Os mecanismos imunopatológicos envolvidos nas vasculites são invasão direta por agentes infecciosos, deposição de imunocomplexos, presença de anticorpos com especificidade para antígenos da parede vascular ou de anticorpos específicos para os leucócitos.<sup>3</sup>

Em 1951, Jacob Churg e Lotte Strauss observaram quadro de asma severa associado à febre, hipereosinofilia, vasculite necrotizante em vasos de pequeno calibre e lesões granulomatosas em diversos órgãos, em 13 casos de autópsia de pacientes que possuíam diagnóstico anterior de poliarterite nodosa (PAN)<sup>4, 5, 21</sup>. A partir disso, os patologistas descreveram pela primeira vez a Síndrome de Churg-Strauss (SCS), Angiite Granulomatosa Alérgica, e mais recentemente chamada de Granulomatose Eosinofílica com poliangiite (GEPA)<sup>4</sup>. Trata-se de uma vasculite sistêmica auto-imune predominantemente de pequenos vasos relacionada ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), rara, com ocorrência igual entre os sexos e idade média de diagnóstico entre a quarta e quinta décadas de vida.<sup>6, 7, 16, 20</sup> Apesar de pertencer ao grupo das vasculites relacionadas ao ANCA, a GEPA se diferencia da Granulomatose com Poliangiite (GPA) e da Poliangiite Microscópica (PAM)

pela sua natureza alérgica com sintomas asmáticos e pela presença de hipereosinofilia.<sup>14</sup>

A etiologia da GEPA ainda é desconhecida, porém sabe-se que há um importante componente alérgico e imune-mediado, além de estar ligado, possivelmente à exposições recorrentes ao *Staphylococcus aureus*, ao uso de antileucotrienos em tratamento de asma grave em substituição aos corticóides orais e por alteração da apoptose de linfócitos e eosinófilos mediada pela molécula ligante CD95.<sup>3, 4, 9</sup>

A doença possui três fases clínicas que podem ocorrer sobrepostas, sugerindo um mau prognóstico nesse caso.<sup>4</sup> A primeira fase é chamada de prodrômica, a mais longa, marcada por asma, rinosinusites de repetição e presença de polipose nasal; a segunda é a fase eosinofílica que pode se manifestar anos após a fase prodrômica, é caracterizada por infiltrados de eosinófilos teciduais – Pneumonia eosinofílica e gastroenterite eosinofílica crônicas, por exemplo; e a terceira fase é a vasculítica, que pode ser fatal com acometimento sistêmico.<sup>9, 10, 11</sup> Devido à alta variabilidade de possibilidades de quadros clínicos em cada fase, a GEPA torna-se uma doença de difícil diagnóstico.<sup>10</sup>

Os pacientes apresentam sintomas constitucionais como febre, mialgia, adinamia, perda ponderal e artralgias.<sup>12</sup> Embora seja reconhecidamente uma doença sistêmica, a GEPA tem preferência pelos sistemas nervoso periférico, respiratório e pele, cursando principalmente com mononeurite múltipla ou polineurite, asma grave, púrpura palpável e capilarite alveolar podendo culminar em hemorragia alveolar.<sup>11</sup> O acometimento cardiovascular por infiltração eosinofílica é a principal causa de óbito na GEPA, apresentando-se na forma de insuficiência cardíaca.<sup>13</sup> Envolvimento renal e do sistema nervoso central são menos frequentes na GEPA quando comparado às outras vasculites relacionadas ao ANCA.<sup>3</sup>

O diagnóstico constitui o grande desafio dessa patologia.<sup>17, 18, 19</sup> O diagnóstico pode ser baseado nos critérios do *American College of Rheumatology* definidos em 1990, que possuem 99% de especificidade e 85% de sensibilidade, o qual determina que pelo menos quatro dos seis deva estar presentes: asma moderada a grave, eosinofilia > 10% ou > 1500cél/L, mono ou polineuropatia, infiltrados pulmonares transitórios, acometimento de seios paranasais e exame anatomopatológico demonstrando vasos sanguíneos com eosinófilos extravasculares.<sup>1, 6, 10, 15</sup> A GEPA está associada a 48-66% de positividade para o ANCA, mais precisamente o padrão perinuclear, sendo associado a uma maior prevalência de capilarite alveolar.<sup>3, 4, 8, 15</sup> Dentre outras alterações laboratoriais estão anemia normocrômica e normocítica, leucocitose, elevação de VHS e PCR, níveis elevados de IgE, hipergamaglobulinemia e possível positividade para fator reumatóide em títulos baixos.<sup>3</sup> As manifestações radiológicas pulmonares revelam consolidações alveolares periféricas, multifocais e bilaterais que podem anteceder vasculite sistêmica em 40% dos casos, além de outros achados como aumento hilar, derrame pleural bilateral, cavitações em menor número, espessamento brônquico.<sup>9</sup> Na tomografia as alterações mais comuns são infiltrados intersticiais alveolares difusos em vidro fosco circundados com nódulos centro-lobulares, espessamento brônquico, achados de comprometimento cardíaco e consolidação pleural pulmonar.<sup>3, 9</sup> Provas de função pulmonar são importantes para avaliação da gravidade da asma do paciente.<sup>3</sup>

Embora não exista consenso sobre o tratamento da GEPA, a conduta é baseada na gravidade do quadro.<sup>11</sup> Pacientes com acometimento gastrointestinal, com proteinúria 24h > 1g/d por 3 dias, creatinina >1,5mg/dl, alterações do sistema nervoso central e cardiopatia são considerados graves e, além de pulsoterapia de metilprednisolona e prednisona 1mg/kg, devem receber terapia com

ciclofosfamida se apresentarem mais de uma dessas alterações.<sup>9, 12, 14, 15</sup> A remissão ocorre em 80% dos pacientes e a taxa de sobrevivência em dez anos é de 79,4%.<sup>9</sup> Após a remissão, o paciente deve fazer o desmame total da prednisona e manter a ciclofosfamida 2mg/kg por um ano.<sup>9</sup>

O prognóstico depende diretamente dos órgãos acometidos, em um estudo prospectivo realizado com 342 pacientes com proteinúria, insuficiência renal, alterações cardiovasculares, alterações de sistema nervoso central e de trato gastrointestinal, a mortalidade foi maior nos pacientes com sintomas gastrointestinais (54,2%) e proteinúria (48%).<sup>9</sup> Pacientes com pouco envolvimento orgânico respondem bem ao tratamento isolado com corticóides sistêmicos e, os que necessitam de agentes imunossupressores são os com envolvimento orgânico e respondem mal aos corticóides isolados.<sup>3</sup>

O objetivo deste trabalho é relatar um caso da síndrome, embora rara, diagnosticada no Hospital das Clínicas de Teresópolis Constantino Otaviano (HCTCO) em um paciente que evoluiu para forma grave da doença e, posteriormente, óbito durante o uso de ciclofosfamida. Além disso, será discutida a questão da dificuldade de identificação da Síndrome de Churg-Strauss muitas vezes tratada como asma de difícil controle, atopia, pneumonia bacteriana e outras patologias reumatológicas, tornando-a uma doença subdiagnosticada.

## Objetivos

Primário: Relatar um caso da Síndrome de Churg-Strauss ou Granulomatose eosinofílica com poliangiite diagnosticada no Hospital das Clínicas de Teresópolis Constantino Otaviano.

Secundário: Enfatizar a importância do reconhecimento precoce da doença a fim de evitar complicações fatais.

## Métodos

As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário. Todos os procedimentos foram aprovados pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Centro Universitário Serra dos Órgãos com número do CAAE 33553820.2.0000.5247. Além disso, foi feita uma revisão de literatura através das bases de dados Scielo, Medline e Lilacs. Foram usadas os descritores “vasculitis”, “eosinophilia” e “asthma” com operador booleano “AND” entre os anos de 2005 e 2019, com filtro de linguagem em português, inglês e espanhol. Foram achados 124 artigos e a partir da leitura do resumo, foram escolhidos 20 artigos. Para conceituar o tema foi utilizado um livro de reumatologia.

## Relato de Caso

Paciente masculino, 69 anos, casado, natural do Rio de Janeiro e morador de Teresópolis, católico e caucasiano deu entrada no Hospital das Clínicas de Teresópolis Constantino Otaviano (HCTCO) queixando-se de mialgia em membros inferiores associado à dificuldade para deambular a um mês. Há 15 dias referiu início de artralgia de caráter migratório e assimétrico que acometia grandes articulações – cotovelos e ombros, além de articulação têmporo-mandibular. Ainda relatou sintomas constitucionais como febre baixa, perda ponderal, fadiga e adinamia. Paciente diagnosticado com asma brônquica após os 60 anos de vida, em acompanhamento com pneumologista. Fazia uso regular de medicação inalatória e, durante crises, prednisolona. Sem outras comorbidades. Negou história familiar de

doenças crônicas. Negou tabagismo e etilismo. Realizada atividade física regular e apresentava alimentação saudável.

Ao exame físico da admissão apresentava-se com abertura ocular espontânea, sonolento, sem responder aos questionamentos, consumido, afebril, normocorado e hidratado, eupneico em ar ambiente, eucárdico, queixando-se de dor em articulação têmporo-mandibular além de dificuldade para deambular. À ausculta cardiovascular apresentava ritmo cardíaco regular em dois tempos com bulhas normofonéticas, à ausculta pulmonar, murmúrio vesicular universalmente audível sem ruídos adventícios. O exame do abdome não evidenciou alterações, massas palpáveis ou visceromegalias. Nos membros inferiores não havia alterações. Foi internado no setor de Clínica Médica do HCTCO onde permaneceu durante 12 dias a fim de esclarecer etiologia da mialgia.

Nesse período o paciente apresentou febre baixa, fraqueza, adinamia e evoluiu com diminuição da diurese, além de piora progressiva das escórias nitrogenadas. Pela injúria renal aguda, a nefrologia optou pela realização de sessões de diálise durante a internação na enfermaria. Dentre os exames solicitados para investigação diagnóstica durante esse período estão sorologias para hepatite A, B e C negativas, anti-HIV negativo, VDRL não reagente, sorologias para leptospirose negativas assim como para as arboviroses. O paciente apresentou leucocitose, elevação de VHS e PCR, EAS com hematuria, piócitos e celularidade aumentada e, anemia progressiva. A tabela 1 apresenta os resultados mais relevantes ao caso durante sua estadia na enfermaria.

Tabela 1 Exames laboratoriais durante internação na enfermaria do HCTCO

	17/04	19/04	20/04	24/04	25/04
Leucócitos (cel/mm <sup>3</sup> )	20.500	21.490	19.990	20.330	19.770
Eosinófilos (%)	4%	4%	4%	2%	10%
Bastões (%)	2	5	7	6	9

Segmentados (%)	81	76	79	80	60
Hemácias (cel/mm <sup>3</sup> )	-	4,30	3,68	3,29	3,20
Hemoglobina (g/dL)	-	12	10,7	9,6	9,2
Hematócrito (%)	-	35	32,6	28	27,6
Ureia (mg/dL)	-	54	83	179	206
Creatinina (mg/dL)	-	0,9	2,0	4,0	4,8
VHS (mm)	91	100	110	-	-
PCR (mg/L)	244,4	-	-	-	-
CPK (U/L)	746	182	152	69	-

Fonte: elaborado pelo autor.

A radiografia de tórax mostrou opacidades nodulares e alveolares difusas, principalmente em lobos inferiores. O Ecocardiograma evidenciou função diastólica com diminuição do relaxamento com discreto refluxo mitral e tricúspide, veia cava inferior com 1,1 centímetro de diâmetro e pressão na artéria pulmonar estimada de 23mmHg, sem mais alterações. O ultrassom de abdome total revelou intenso meteorismo intestinal.

No sétimo dia de internação apresentou-se hipocorado ++/4+ taquipneico, taquicárdio, com saturação de 87% em ar ambiente e com temperatura axilar de 37,9°. Foram adotadas medidas de controle clínico para estabilização do paciente. Tomografia computadorizada de tórax realizada após esse evento evidenciou derrame pleural pequeno bilateral com atelectasias compressivas, espessamento da interface pleuroparenquimatosa do ápice pulmonar direito com nódulo espiculado em permeio, opacidade em vidro fosco e em aspecto fibrocicatricial bem evidentes em lobos inferiores. Com base nessa conjuntura clínica e laboratorial foram interrogadas síndrome paraneoplásica e vasculites sistêmicas. Na noite posterior o paciente evoluiu com dispnéia, hemoptise e tosse persistente. Ao exame físico o paciente encontrava-se diaforético, instável apesar do uso de dobutamina a 5mcg/kg/minuto, taquidispneico em macro 12L/minuto com intenso esforço respiratório, taquicárdico (134bpm), hipotenso

(85x51mmHg), descorado (3+/4+), cianose central, hipotérmico ao toque, com dificuldade de atender às solicitações mais simples. Ao exame cardiovascular o ritmo era irregular com sopromais audível em foco mitral, ausculta pulmonar com estertorações difusas, abdome distendido com peristalse inaudível e perfusão periférica acentuadamente lentificada. Foi optado pela intubação orotraqueal e transferência do paciente para o Centro de Terapia Intensiva (CTI) do HCTCO.

No CTI o paciente permaneceu por 18 dias, mantido em sedação com Fentanil e Midazolam com adaptação adequada à ventilação mecânica. De acordo com as conclusões feitas após análise clínica e complementar foi levantada a hipótese de vasculite de pequenos vasos e iniciada apulsoterapia com metilprednisolona, ciclofosfamida e imunoglobulina humana, além de antibioticoterapia com meropénem associado à vancomicina e antifúngico com fluconazol. A tabela 2 apresenta os exames mais expressivos durante a internação no CTI. A dosagem do ANCA evidenciou padrão perinuclear com diluição 1:80 o que fortaleceu o diagnóstico de vasculite de pequenos vasos. Uma nova tomografia de tórax evidenciou piora pulmonar com áreas extensas de consolidação associadas à broncogramas aéreos difusamente, além de áreas de espessamento do interstício interlobular e dos septos interlobulares. E na parte abdominal havia calcificações granulomatosas residuais no

parênquima esplênico. O paciente foi submetido a inúmeras sessões de diálise devido à insuficiência renal aguda progressiva e,

necessitou transfundir concentrados de hemácias e plasma fresco congelado durante a sua internação.

Tabela 2 Exames laboratoriais relevantes realizados no CTI

	01/05	02/05	03/05	08/05	09/05	12/05
Leucócitos (cel/mm <sup>3</sup> )	35.130	21.130	26.390	12.300	32.670	4.920
Eosinófilos (%)	0%	1%	0%	0%	0%	0%
Bastões (%)	-	9	10	7	10	3
Segmentados (%)	-	75	82	87	85	91
Hemácias (cel/mm <sup>3</sup> )	2,97	2,64	2,80	2,98	3,50	2,83
Hemoglobina (g/dL)	8,7	7,7	8,2	8,7	10,2	8,1
Hematócrito (%)	25,9	23,8	25,1	27,5	33,0	26,3
Ureia (mg/dL)	229	288	161	255	168	300
Creatinina (mg/dL)	5,9	6,4	3,3	1,8	1,7	1,4
VHS (mm)	125	80	115	-	-	135
PCR (mg/L)	-	-	-	-	-	-
CPK (U/L)	1119	676	563	170	206	378
CKMB (ng/mL)	52	24	38	15	10	16
Troponina I	Positiva	Positiva	Negativa	Negativa	Negativa	Negativa
ANCA			1:80 padrão p-ANCA			

Fonte: elaborado pelo autor.

No nono dia de internação o paciente apresentava pupilas mióticas e não fotorreagentes ao exame físico, sendo submetido à tomografia de crânio que revelou hemorragia subaracnoide. Nessa mesma tomografia havia achado de sinusopatia esfenoidal bilateral, o que contribuiu ainda mais com a suspeita de vasculite relacionada ao ANCA. Foi realizada traqueostomia por não haver previsão de extubação do paciente pela sua clínica enriquecida. No décimo quarto dia apresentou enfisema subcutâneo extenso à direita associado a pequeno pneumotórax o qual foi drenado através de toracostomia em selo d'água.

O paciente permaneceu em estado gravíssimo mesmo com as apropriadas medidas adotadas durante sua permanência no hospital.

Ao longo da internação no CTI por muitas vezes apresentou instabilidade hemodinâmica, permaneceu mal distribuído, dependeu da infusão de altas doses de aminas e de altas porcentagens de FiO<sub>2</sub> para manter saturação adequada. O quadro teve desfecho com óbito após 20 minutos de parada cardiorrespiratória em assistolia mesmo com infusão de adrenalina. Foram adotadas as devidas condutas baseadas no ACLS, porém sem sucesso.

### Discussão

Este relato expõe um caso de Síndrome de Churg-Strauss ou, mais recentemente chamada de Granulomatose eosinofílica com poliangiite (GEPA), que é a vasculite sistêmica associada ao ANCA menos comum e mais mal caracterizada em termos de descrições patológicas e achados de imagem. Seu

## Relato de Caso

diagnóstico é difícil nas fases precoces da doença, pois a asma brônquica por si só pode ser de difícil controle, dependente de corticoterapia, pode estar associada à eosinofilia, rinossinusite e infiltrados pulmonares ocasionais. O acometimento de órgãos permite o levantamento de hipóteses diagnósticas que incluam as vasculites ligadas ao ANCA. Entretanto tal acometimento orgânico pode muitas vezes ser fatal, principalmente se atingir os sistemas nervoso central e cardiovascular. Por isso, o diagnóstico da Síndrome de Churg-Strauss deve ser questionado sempre que houver desenvolvimento inédito de asma brônquica de difícil controle na fase adulta e eosinofilia periférica marcada. A GEPA tem preferência pelo acometimento pulmonar, de vasanervorum e de pele. Dentre as vasculites de pequenos vasos é a que menos atinge glomérulos. O exame que auxilia o diagnóstico é a dosagem do ANCA que é positivo em 50% dos casos, sendo padrão perinuclear em sua maioria. Porém, é importante salientar que ANCA negativo não exclui o diagnóstico de GEPA. Além disso, para avaliação de acometimento cardiopulmonar devem ser solicitados tomografia de tórax, ecocardiograma, eletrocardiograma e prova de função pulmonar. Na tomografia de tórax os achados que nos fazem suspeitar da patologia estudada são padrão de opacidades em vidro fosco e presença de consolidações em ambos os pulmões. O sucesso do tratamento depende da determinação da severidade da doença para a escolha terapêutica imunossupressora adequada.

No caso reportado podemos destacar asma brônquica apresentada pelo paciente que, apesar de não haver história de agudizações e difícil controle, foi diagnosticada na sexta década de vida do mesmo. Ademais, apresentava um quadro arrastado de perda ponderal, mialgia, artralgias de caráter migratório e assimétrico, associado à fadiga e febre baixa. Tais sintomas são constitucionais, indicando que há envolvimento inflamatório sistêmico. Para pensarmos em vasculites de

pequenos vasos, o paciente pode apresentar neurite, púrpura palpável, glomerulonefrite e/ou capilarite pulmonar. No caso em questão o indivíduo evoluiu com hemoptise, dispnéia súbita e ausculta pulmonar com estertores, indicando infiltrado sanguinolento nos alvéolos, e acometimento glomerular grave e progressivo, apesar de não ser comum na GEPA. A tomografia de tórax evidenciou opacidades em vidro fosco e presença de nódulos espiculados, fibrocicatríciaise consolidações difusas, sendo achados radiográficos muito comuns na GEPA. Em hemogramas realizados foi evidenciado eosinofilia constante e prontamente reduzida após início da corticoterapia. A dosagem do ANCA determinou padrão perinuclear. Em casos em que a biópsia não estiver disponível, o ANCA positivo, especialmente o tipo antimieloperoxidase, pode reforçar o diagnóstico. Outros achados laboratoriais foram as provas de atividade inflamatória elevadas durante toda a internação. E, é importante lembrar que a tomografia de crânio revelou acometimento de seis paranasais. Portanto, de acordo com *American College of Rheumatology*, o diagnóstico de GEPA pode ser feito através da presença de quatro de seis critérios e o paciente apresentava pelo menos cinco: asma brônquica, eosinofilia > 10% ou > 1500 células/L, poliartralgia, infiltrados pulmonares transitórios e acometimento de seios paranasais.

As altas taxas de CKMB, CPK e a positividade da troponina indicam acometimento cardíaco e muscular importante no paciente em questão. Na GEPA a maior taxa de mortalidade se dá com envolvimento cardíaco através de infiltrados eosinofílicos no músculo cardíaco gerando insuficiência do órgão. A rápida progressão da piora da função renal em um paciente que não possuía comorbidades é, com certeza, o que chama mais atenção no caso, visto que a GEPA não tem preferência pelos capilares glomerulares. Para somar a esse prognóstico ruim, o paciente evoluiu com hemorragia subaracnoide. Indivíduos com GEPA e acometimento

cardíaco, renal e/ou do sistema nervoso central apresentam prognóstico pior, tendo o paciente estudado envolvimento dos três sistemas.

Apesar de tratamento agressivo com pulsoterapia de metilprednisolona e uso de ciclofosfamida, o paciente manteve-se em estado grave com prognóstico péssimo, evoluindo para óbito por choque distributivo. Isso demonstra a importância do reconhecimento precoce da doença para evitar as fases tardias que sem tratamento têm prognóstico reservado e sombrio.

O diagnóstico diferencial da Síndrome de Churg-Strauss deve ser feito com pneumonia eosinofílica crônica na qual o acometimento é exclusivamente pulmonar e com síndromes hipereosinofílicas.

O presente estudo mostrou-se desafiador e estimulante na busca por dados em prontuário, na leitura de artigos através da revisão de literatura e na associação da teoria com um caso real.

### Conclusão

A Síndrome de Churg-Strauss é uma entidade rara, de difícil diagnóstico, de tratamento ainda sem consenso e prognóstico sombrio se não tratado.

Nesse contexto torna-se imprescindível a suspeita em estágios precoces da doença em pacientes que apresentem asma de difícil controle diagnosticada na fase adulta acompanhado de rinosinusites de repetição, presença de pólipos nasais, pneumonia eosinofílica recorrentes e eosinofilia periférica marcada.

### Riscos e Benefícios

Todo e qualquer trabalho envolvendo seres humanos possui riscos variados. No caso em questão, por ser revisão de prontuário, apresenta riscos considerados mínimos pela Resolução 466/2012 do Sistema CEP/CONEP. Dentre eles estariam quebra do sigilo, quebra do anonimato, constrangimento, estresse e desconforto por parte dos familiares do paciente

relatado e, alterações na autoestima desses pela evocação de memórias do caso em questão. O caso permitiu o estudo teórico profundo da doença a partir da prática, provocando em seus pesquisadores uma precoce suspeita diagnóstica em casos futuros.

### Referências

1. Barros, M. T., & Barros, R. T. (1998). Vasculites: classificação, patogênese e tratamento. *Rev. bras. alergologia imunopatol*, 128-38.
2. Brandt, H. R. C., Arnone, M., Valente, N. Y. S., Criado, P. R., & Sotto, M. N. (2007). Vasculite cutânea de pequenos vasos: etiologia, patogênese, classificação e critérios diagnósticos-Parte I. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 82(5), 387-406.
3. Alto, R. V. M. (2008). Síndrome de Churg-Strauss e discussão de um caso clínico (Doctoral dissertation, Universidade da Beira Interior).
4. Betancourt, A. S., & Cole, M. G. (2015). Poliangeítis granulomatosa con eosinofilia. Revisión y reporte de caso de una paciente con eosinofilia, mononeuropatía de miembro inferior, rinosinusitis y asma. *Revista Colombiana de Reumatología*, 22(3), 180-185.
5. Vega, J., & Duclós, J. (2006). Hemorragia pulmonar secundaria a una reactivación tardía de un síndrome de Churg-Strauss en un paciente en hemodiálisis crónica: Report of one case. *Revista médica de Chile*, 134(1), 79-84.
6. Maraschin Haggström, F., Walker Zettler, E., & Braun, C. (2008). Síndrome de Churg-Strauss: relato de caso. *Sci. med*.
7. Fernandes, G. L., Teixeira, A. A., Antón, A. G. S., Reis, A. T. R., Freitas, A. C. R. D., & Basílio, D. B. (2014). Churg-Strauss syndrome: a case report. *Radiologia brasileira*, 47(4), 259-261.
8. Rodríguez-Armendáriz, R., Hernández-Saldaña, R., Hinojos-Gallardo, L. C., Ramos-Martínez, E., & Soto-Ramos, M. (2017). Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Neumología y cirugía de tórax*, 76(1), 36-43.

9. Barros, J. M. D., Antunes, T., & Barbas, C. S. V. (2005). Síndrome de Churg-Strauss. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 31, s27-s31.
10. Betancourt, A. S., & Cole, M. G. (2015). Poliangeítis granulomatosa con eosinofilia. Revisión y reporte de caso de una paciente con eosinofilia, mononeuropatía de miembro inferior, rinosinusitis y asma. *Revista Colombiana de Reumatología*, 22(3), 180-185.
11. López Rengifo, D. M., Contreras Zúñiga, E., & Osio, L. F. (2007). Síndrome de Churg Strauss. *Rev. colomb. reumatol*, 237-240.
12. Mardegan, L. C., Soledade, C., Sachetto, Z., Bertolo, M. B., Amstalden, E. M. I., Sâmara, A. M., & Fernandes, S. R. M. (2004). Síndrome de Churg Strauss: uma vasculite rara. *Revista Brasileira de Reumatologia*.
13. Imboden, J. B., & Stone, J. H. (2014). *CURRENT: Reumatologia- Diagnóstico e Tratamento*. AMGH Editora.
14. Rodríguez-Armendáriz, R., Hernández-Saldaña, R., Hinojos-Gallardo, L. C., Ramos-Martínez, E., & Soto-Ramos, M. (2017). Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Neumología y cirugía de tórax*, 76(1), 36-43.
15. da Costa Pinto, F. P., da Silva, H. C., Bruno, L. P., Jr, M. L. C. A., Pozzobon, C. R., & de Oliveira, J. G. P. (2006). Asma grave e eosinofilia persistente. *Pulmão RJ*, 15(4), 277-280.
16. Marques, C. C., Fernandes, E. L., Miquelin, G. M., & Colferai, M. M. T. (2017). Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: key to diagnosis. *Anais brasileiros de dermatologia*, 92(5), 56-58.
17. Forero Illera, E., & Lechuga Ortiz, J. (2018). Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a challenge for differential diagnosis. *Revista Salud Uninorte*, 34(2), 527-530.
18. Giesen, L., Navajas, L., Andino, R., Vera, C., & González, S. (2015). Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev. chil. dermatol*, 31(2), 151-154.
19. Restrepo, M., González, L. A., Vásquez, G., Londoño, D., Correa, L. A., & Ramírez, L. A. (2009). Síndrome de Churg-Strauss: a propósito de un caso con manifestaciones poco usuales. *Revista Colombiana de Reumatología*, 16(1), 112-119.
20. Landín, I., Barbería, E., Dasi, C., & Arimany-Manso, J. (2019, April). Muerte inesperada debida a granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (síndrome de Churg-Strauss). In *Anales del Sistema Sanitario de Navarra* (Vol. 42, No. 1, pp. 83-87). Gobierno de Navarra. Departamento de Salud.
21. Santos, Yuri Albuquerque Pessoa, et al. "Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly known as Churg-Strauss syndrome) as a differential diagnosis of hypereosinophilic syndromes." *Respiratory medicine case reports* 21 (2017): 1-6.