

Síndrome de Churg-Strauss: relato de caso*

Churg-Strauss syndrome: a case report

Gabriel Lacerda Fernandes¹, Arivaldo Araújo Teixeira², Ana Graziela Santana Antón³, Alan Timóteo Rodrigues Reis¹, Ana Carolina Rezende de Freitas⁴, Dunya Bachour Basílio⁵

Fernandes GL, Teixeira AA, Antón AGS, Reis ATR, Freitas ACR, Basílio DB. Síndrome de Churg-Strauss: relato de caso. Radiol Bras. 2014 Jul/Ago;47(4):259–261.

Resumo A síndrome de Churg-Strauss é uma doença sistêmica rara caracterizada principalmente por hipereosinofilia, asma e vasculite. O pulmão é o órgão mais frequentemente envolvido. Neste relato, descrevemos uma alteração relativamente rara nesta doença – a presença de um nódulo pulmonar –, ao mesmo tempo que recordamos os principais achados obtidos em exames radiológicos e os seus diagnósticos diferenciais mais importantes.

Unitermos: Vasculite; Eosinofilia; Asma.

Abstract Churg-Strauss syndrome is a rare systemic disease primarily characterized by hypereosinophilia, asthma and vasculitis. The lung is the organ most frequently involved. In the present report, the authors describe a relatively rare finding in this disease – the presence of a pulmonary nodule –, while recalling the main radiological findings and the most relevant differential diagnoses.

Keywords: Vasculitis; Eosinophilia; Asthma.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Churg-Strauss foi primeiramente descrita em 1951 por Churg e Strauss⁽¹⁾. É caracterizada por uma tríade clínica de asma, hipereosinofilia e vasculite necrosante. Os pacientes encontram-se usualmente na faixa etária de 20 a 40 anos e homens e mulheres são igualmente afetados^(1–7). A etiologia da síndrome de Churg-Strauss ainda é desconhecida, mas se postula que resulte de uma resposta de hipersensibilidade a algum agente inalado. Raramente uma infecção parasitária ou droga antigênica para dessensibilização é o evento precipitante⁽¹⁾. Asma é a característica principal da síndrome^(1–7). O pulmão é o órgão envolvido mais frequentemente, seguido pelos rins. Hemorragia pulmonar e glomerulonefrite são muito menos comuns do que em outras vasculites de pequenos vasos^(1–5,7).

O diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss pode ser feito se quatro ou mais das seguintes alterações estiverem

presentes: a) asma; b) mais de 10% de eosinofilia no hemograma; c) mono ou polineuropatia atribuível a vasculite sistêmica; d) opacidades pulmonares migratórias ou transitórias; e) anormalidades dos seios paranasais; f) eosinófilos extravasculares na biópsia. Na análise histopatológica, vasculite necrosante de pequenos vasos e um infiltrado inflamatório rico em eosinófilos com granulomas necrosantes são demonstrados^(1,4,5).

As manifestações radiográficas pulmonares mais comuns da síndrome de Churg-Strauss consistem em áreas de consolidação não segmentares, bilaterais e transitórias, sem predileção por qualquer zona pulmonar, lembrando a síndrome de Loeffler, ou podem ser predominantemente periféricas (50% dos casos), lembrando a pneumonia eosinofílica crônica ou pneumonia em organização^(1–5,7). Os achados mais comuns vistos na tomografia computadorizada de alta resolução incluem opacidades subpleurais em vidro fosco ou consolidações com distribuição lobular, nódulos centrolobulares, espessamento da parede dos brônquios e espessamento septal interlobular. Achados menos comuns incluem hiperinsuflação, linfadenopatia hilar ou mediastinal, derrame pleural e/ou pericárdico, e ainda pequenas ou grandes opacidades nodulares que raramente sofrem cavitação^(1–5).

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 38 anos de idade, natural de Riachão das Neves, BA, marceneiro. Referiu que há quatro meses, após início da atividade profissional, apresentou rinorreia, espirros e lesão em mucosa nasal. Procurou atendimento médico, tendo feito uso de antibioticoterapia com melhora do quadro, porém, após reexposição ao ambiente de trabalho referiu retorno dos sintomas. Evoluiu com aumento

* Trabalho realizado no Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), Brasília, DF, Brasil.

1. Médicos Residentes de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), Brasília, DF, Brasil.

2. Médico Radiologista do Diagnóstico das Américas (DASA/Exame-Pasteur), Brasília, DF, Brasil.

3. Médica Radiologista do Hospital Brasília e do Diagnóstico das Américas (DASA/Exame-Pasteur), Brasília, DF, Brasil.

4. Médica Radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF) e do Instituto do Coração de Brasília, Brasília, DF, Brasil.

5. Médica Patologista do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), Brasília, DF, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Gabriel Lacerda Fernandes. SQSW 306, Bloco B, ap. 509, Edifício Ouro Preto, Setor Sudoeste. Brasília, DF, Brasil, 70673-432. E-mail: lacerda-gabriel@hotmail.com.

Recebido para publicação em 8/6/2013. Aceito, após revisão, em 22/10/2013.

volumétrico nas regiões parotídeas, adenopatia cervical, disfagia, perda ponderal de cerca de 11 kg em seis meses e tosse produtiva com expectoração purulenta e raías de sangue. Realizou hemograma, que revelou eosinofilia de 24%. Na ressonância magnética de pescoço foi demonstrado aumento volumétrico das tonsilas palatinas e glândulas salivares maiores, além de sinusopatia maxiloetmoidal bilateral. A tomografia computadorizada de tórax (Figuras 1 e 2) mostrou múltiplos nódulos pulmonares, consolidação e opacidades em vidro fosco, sendo aventadas as possibilidades diagnósticas de granulomatose de Wegener e síndrome de Churg-Strauss. Foi realizada biópsia transtorácica do nódulo em lobo inferior esquerdo, que demonstrou infiltrado eosinofílico intenso e vasculite de pequenos vasos, compatíveis com síndrome de Churg-Strauss (Figuras 3 e 4).

DISCUSSÃO

Este relato expõe um caso de síndrome de Churg-Strauss, que é a vasculite pulmonar menos comum e mais mal caracterizada em termos de descrições patológicas e achados de imagem, apresentando uma manifestação pouco usual, um nódulo pulmonar periférico de dimensões centimétricas, achado este visto em menos de 10% dos casos^(1,2,4,6).

Síndrome de Churg-Strauss pode ser suspeitada quando um padrão de opacidades em vidro fosco e consolidações são vistos em paciente com história de asma com eosinofilia. Apresenta-se com um espectro de manifestações histológicas nos pulmões, incluindo bronquite asmática, pneumonia eosinofílica, granulomas extravasculares e vasculite necrosante^(1,2,4,7).

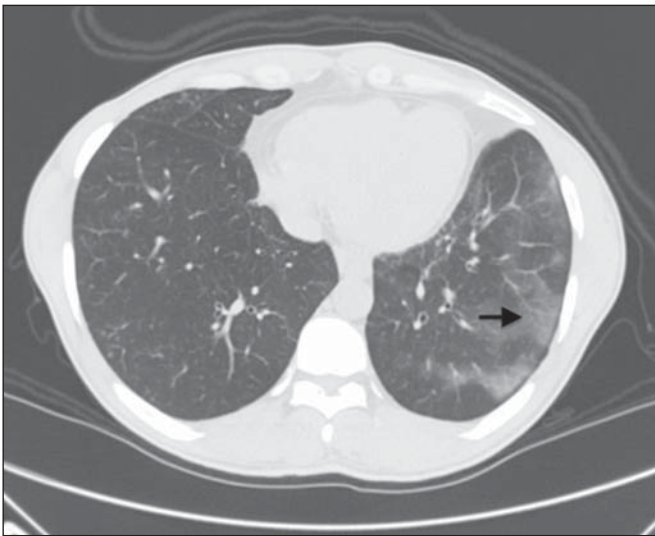


Figura 1. Imagem de tomografia computadorizada de tórax no plano axial mostra áreas difusas de opacidades em vidro fosco com predomínio no pulmão esquerdo (seta).

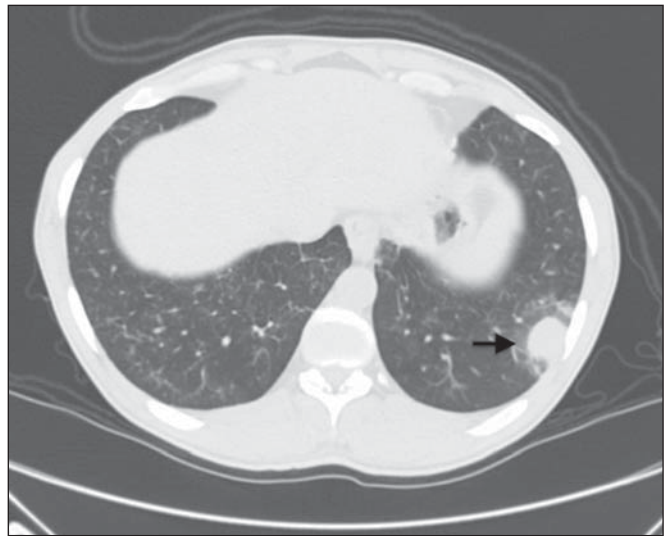


Figura 2. Imagem de tomografia computadorizada de tórax no plano axial mostra presença de nódulo pulmonar no lobo inferior esquerdo, de contorno irregular e exibindo halo em vidro fosco, que pode representar componente hemorrágico (seta).

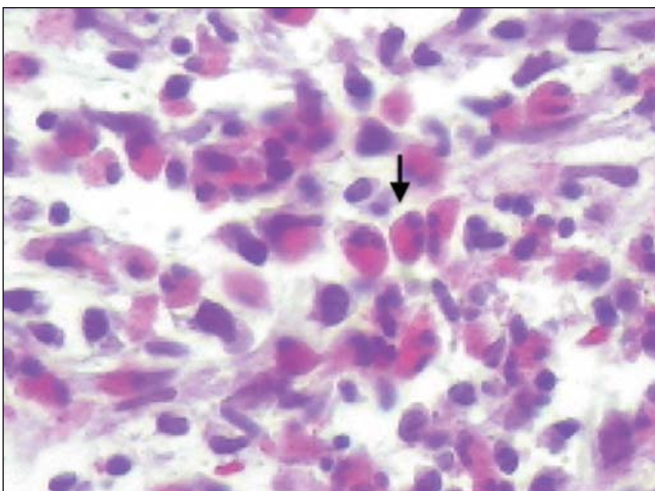


Figura 3. Corte histológico corado pela hematoxilina-eosina e aumento de 400× mostra infiltrado eosinofílico intenso (seta).

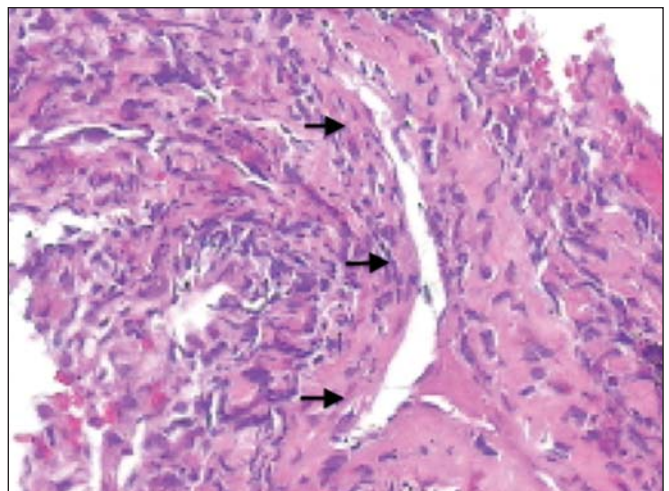


Figura 4. Corte histológico corado pela hematoxilina-eosina e aumento de 200× mostra vasculite de pequenos vasos: vaso de pequeno calibre com parede espessada, permeado por infiltrado inflamatório de polimorfonucleares e eosinófilos (setas).

O diagnóstico diferencial radiológico inclui desordens associadas com infiltrado eosinofílico proeminente ou uma combinação de inflamação granulomatosa e eosinofílica^(1,5,7). A pneumonia eosinofílica crônica é provavelmente a lesão mais importante a ser distinguida da síndrome de Churg-Strauss. Ocorre frequentemente em pessoas com asma, e eosinofilia pode estar presente, embora não tão alta como na síndrome de Churg-Strauss. Na tomografia computadorizada de tórax, pneumonia eosinofílica crônica é caracterizada por consolidação homogênea periférica dos espaços aéreos, enquanto na síndrome de Churg-Strauss a consolidação tem tendência de distribuição lobular e presença frequente de nódulos centrolobulares com opacidades em vidro fosco⁽⁷⁾. Nódulos múltiplos ou solitários com escavação são os achados mais comuns na granulomatose de Wegener^(1,2,4-7). Outras condições incluem síndrome hipereosinofílica, aspergilose broncopulmonar alérgica e infecções como a coccidioidomicose^(3,5,7).

REFERÊNCIAS

1. Frazier AA, Rosado-de-Christenson ML, Galvin JR, et al. Pulmonary angiitis and granulomatosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1998;18:687-710.
2. Mayberry JP, Primack SL, Müller NL. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. *Radiographics*. 2000;20:1623-35.
3. Johkoh T, Müller NL, Akira M, et al. Eosinophilic lung diseases: diagnostic accuracy of thin-section in 111 patients. *Radiology*. 2000;216:773-80.
4. Castañer E, Alguersuari A, Gallardo X, et al. When to suspect pulmonary vasculitis: radiologic and clinical clues. *Radiographics*. 2010;30:33-53.
5. Chung MP, Yi CA, Lee HY, et al. Imaging of pulmonary vasculitis. *Radiology*. 2010;255:322-41.
6. Hansell DM. Small-vessel diseases of the lung: CT-pathologic correlates. *Radiology*. 2002;225:639-53.
7. Katzenstein ALA. Diagnostic features and differential diagnosis of Churg-Strauss syndrome in the lung. A review. *Am J Clin Pathol*. 2000;114:767-72.