



Scan to know paper details and
author's profile

Diagnostic Challenges of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A Case Report

Thales Rodrigues Moysés, Bruna Ferreira Balduino, Camila Caldeira Ubida, Gabriel Teixeira Junqueira, Livia Tomazelli, Mickaella Baldão Nechar & Tamires Carmo Cruz

"Nicolae Testemitanu" State University of Medicine and Pharmacy

ABSTRACT

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) is a systemic vasculitis that predominantly affects small blood vessels and occurs in patients with asthma and tissue eosinophilia. The form associated with anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) is rarer. This case report presents a patient with late-onset asthma who initially presented with skin lesions (purpura), progressing to acute kidney injury, and subsequently diagnosed with glomerulonephritis. The difficulty and complexity of the clinical diagnosis and the importance of initiating appropriate and early therapy to minimize damage to target organs, improve prognosis, and avoid adverse effects motivated the presentation of this case and its literature review.

Palavras Chaves: churg- strauss, vasculite, eosinofilia, granulomatose eosinofílica com poliangiite.

Classification: NLM Code: WD 308

Language: Portuguese



Great Britain
Journals Press

LJP Copyright ID: 392826

London Journal of Medical & Health Research

Volume 26 | Issue 1 | Compilation 1.0



© 2026. Thales Rodrigues Moysés, Bruna Ferreira Balduino, Camila Caldeira Ubida, Gabriel Teixeira Junqueira, Livia Tomazelli, Mickaella Baldão Nechar & Tamires Carmo Cruz. This is a research/review paper, distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-Non-commercial 4.0 Unported License <http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>, permitting all noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Diagnostic Challenges of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A Case Report

Desafios Diagnósticos Da Granulomatose Eosinofílica Com Poliangiíte:
Um Relato De Caso

Thales Rodrigues Moysés^α, Bruna Ferreira Balduino^σ, Camila Caldeira Ubida^ρ,
Gabriel Teixeira Junqueira^ϙ, Livia Tomazelli[¥], Mickaella Baldão Nechar^χ
& Tamires Carmo Cruz^ν

RESUMO

A Granulomatose eosinofílica com poliangiíte (GEPA) é uma vasculite sistêmica que afeta predominantemente pequenos vasos sanguíneos ocorrendo em pacientes portadores de asma e eosinofilia tecidual. A forma relacionada ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) é mais rara. Este relato de caso apresenta um paciente asmático tardio que iniciou quadro com lesões cutâneas (púrpuras), evoluindo com injúria renal aguda, diagnosticado posteriormente com glomerulonefrite. A dificuldade e complexidade no diagnóstico clínico e a importância de iniciar terapia adequada e precoce a fim de minimizar lesão em órgãos-alvos, melhorar prognóstico e evitar efeitos adversos, motivaram a apresentação do caso e sua análise literária.

Palavras Chaves: churg- strauss, vasculite, eosinofilia, granulomatose eosinofílica com poliangiíte.

Objetivo Primário: Relatar um caso clínico de GEPA e a dificuldade em realizar e confirmar o diagnóstico, bem como tratamento precoce e desfecho favorável.

Objetivo Secundário: Relacionar o caso clínico com dados epidemiológicos e literários, para suspeita e diagnóstico, a fim de tratamento precoce.

Author α: Médico reumatologista preceptor da residência de Clínica Médica

α ϙ ϙ ¥ χ ν: Médicos residentes de Clínica Médica.

I. INTRODUÇÃO

A granulomatose eosinofílica com poliangiíte (GEPA) é uma vasculite rara que afeta vasos sanguíneos de pequeno calibre, estando associada a anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). (1) Descrita inicialmente por Churg e Strauss em 1951, a doença é caracterizada por vasculite necrotizante disseminada com granulomas extravasculares, ocorrendo exclusivamente em pacientes com asma e eosinofilia tecidual. A GEPA é classificada como uma vasculite de pequenos vasos e também está associada a síndromes hipereosinofílicas, nas quais a inflamação dos vasos e a proliferação eosinofílica contribuem para o dano orgânico. (2) (3).

Embora a etiologia da GEPA ainda seja considerada idiopática, a doença é classicamente vista como mediada por células Th2, com evidências emergentes sugerindo que os ANCA desempenham um papel direto na patogênese. (4) A doença evolui tipicamente através de três fases: uma fase prodrômica com asma e rinossinosite, uma fase eosinofílica com eosinofilia periférica e envolvimento de órgãos, e uma fase vasculítica com manifestações clínicas devido à vasculite de pequenos vasos. (5)

O diagnóstico da GEPA é baseado em critérios clínicos e laboratoriais, incluindo a presença de asma, eosinofilia e sinais de vasculite sistêmica. (6) A presença de ANCA, especialmente com padrão perinuclear (p-ANCA), é observada em cerca de 40-77% dos pacientes, mas não é essencial para o diagnóstico. A biópsia de tecidos

afetados pode revelar vasculite necrotizante e granulomas eosinofílicos, embora os granulomas extravasculares sejam raramente observados.

O prognóstico da síndrome de Churg-Strauss é geralmente bom com tratamento adequado, que inclui corticosteróides e, em casos mais graves, imunossupressores como ciclofosfamida. No entanto, agentes biológicos como rituximabe e mepolizumabe têm mostrado ser alternativas terapêuticas promissoras. (6)

II. MÉTODO

Este trabalho teve como finalidade demonstrar a dificuldade no diagnóstico da Granulomatose eosinofílica com poliangiite, bem como associar o caso clínico do paciente L.C.G. com dados epidemiológicos descritos na literatura sobre a doença.

A pesquisa pode ser classificada, quanto aos seus objetivos, em qualitativa, descritiva e indutiva, pois analisa dados coletados do caso clínico e se utiliza de artigos científicos para correlacionar as bases, sinais clínicos e métodos diagnósticos da patologia em questão.

Este estudo foi realizado em Ribeirão Preto-SP, com dados coletados na Santa Casa de Misericórdia, seguindo o protocolo do comitê de ética da instituição, com o termo de consentimento assinado pelo paciente e garantindo a confidencialidade do estudo.

II. RELATO DE CASO

L.C.G., sexo masculino, 62 anos, branco, previamente portador de asma diagnosticada aos 56 anos, procura atendimento médico em novembro de 2024 com queixa de lesão hiperemiada, dolorosa e com presença de hipertermia local em membro inferior direito, com evolução de 20 dias, tendo sido diagnosticado na ocasião com celulite no membro e orientado a tratamento com moxifloxacino. Retornou ao serviço hospitalar 8 dias após término de antibioticoterapia, com queixas de náusea e epigastralgia. Ademais, relatou novos sintomas, como perda ponderal de 14 quilos em 1 mês, associado a lesões cutâneas hiperemiadas

por toda a superfície corporal, em forma de petéquias, principalmente na face, membros e tórax, com prurido local. Negava outras queixas gastrointestinais, urinárias, respiratórias ou outras. Alegou não ter apresentado exacerbação de quadro asmático nos últimos 5 anos. À chegada, notou-se presença de cianose nas falanges distais de ambas as mãos, com duração efêmera, seguida de hiperemia local, sendo suspeitado de fenômeno de Raynaud.

O paciente foi internado para investigação clínica. Em hemograma admissional, apresentava níveis adequados de hemoglobina e plaquetas, porém com leucocitose sem desvio à esquerda e eosinofilia importante (Hemograma: hemoglobina: 14,7/hematócrito: 44,3/leucócitos: 25.000/bastonetes absolutos: 0/segmentados absolutos: 12.000/linfócitos absolutos: 1.500/eosinófilos absolutos: 10.250/plaquetas: 351.000).

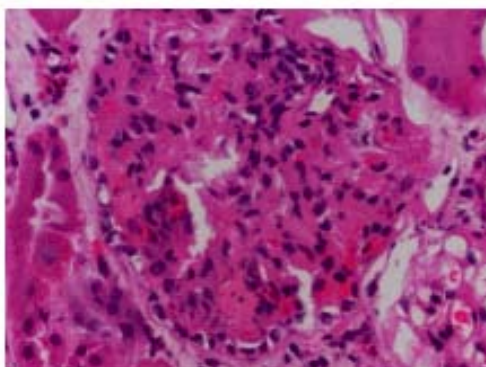
Diante do contexto, foi constatada síndrome hipereosinofílica cuja possível etiologia poderia ser vasculite sistêmica acometendo pequenos vasos. A exclusão de parasitoses e infecções bacterianas foi realizada com base nos exames laboratoriais e na avaliação clínica. Além disso, foram realizados alguns exames investigatórios, como Endoscopia Digestiva Alta, que demonstrou apenas gastrite enantematosa leve em antro; Tomografia Computadorizada de abdome sem contraste, que mostrou coeficiente de atenuação difusamente heterogêneo em ambos os rins, com áreas hipodensas segmentares, sugerindo diagnóstico diferencial entre processo inflamatório e/ou infeccioso e infarto renal; pesquisa de BCR- ABL cujo resultado negativo e dosagem de imunoglobulina E, com valor de 1.444 UI/ml.

Durante a internação, o paciente apresentou piora progressiva das lesões cutâneas, com disseminação das lesões hiperemiadas e petéquias em diversas áreas do corpo. Além disso, foi observada uma piora da função renal, com aumento exponencial dos níveis de creatinina e ureia. Em admissão, os valores de creatinina e ureia estavam dentro dos parâmetros de normalidade para a faixa etária do paciente, mas ao longo da internação o paciente evoluiu com

injúria renal aguda. Desta forma, foi indicada a realização de biópsia renal para definição etiológica, que possibilitou o diagnóstico de GEPA.

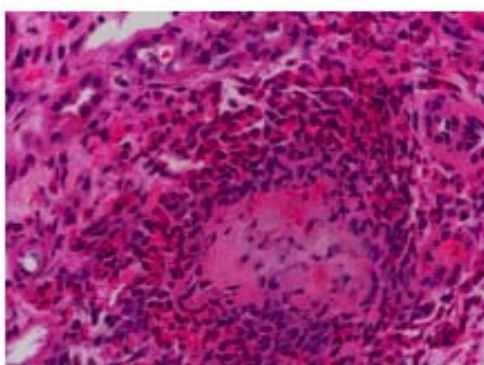
Em biópsia, foi evidenciado presença de hiper celularidade endocapilar por infiltração de leucócitos em glomérulos, com necrose fibrinóide segmentar, expansão do compartimento intersticial por fibroedema e intenso infiltrado

inflamatório com polimorfonucleares neutrófilos e especialmente rico em eosinófilos em túbulos e interstício, sendo esses achados, associado aos dados clínicos, sugestivo de glomerulonefrite pauci-imune, acompanhada de intenso infiltrado inflamatório túbulo intersticial rico em eosinófilos, sendo compatível com Granulomatose eosinofílica com poliangiite- Churg Strauss.



Fonte: Autores (2024)

Figura 1: Corte histológico corado pela hematoxilina-eosina e aumento de 40x mostra glomérulo renal com hiper celularidade endocapilar por infiltração de leucócitos.



Fonte: Autores (2024)

Figura 2: Corte histológico corado pela hematoxilina-eosina evidencia vasos em região medular, com necrose fibrinoide central, envolvida por intenso infiltrado inflamatório rico em eosinófilos

Enquanto aguardava-se o resultado do exame supracitado, foi iniciada a pulsoterapia com corticoide, já sendo notada uma melhora considerável da função renal e das lesões cutâneas. Após confirmação diagnóstica, foi iniciado pulsoterapia com ciclofosfamida e paciente recebe alta hospitalar para seguimento ambulatorial com reumatologista.

Atualmente, o paciente continua em acompanhamento e sem novas queixas clínicas,

com reversão completa do quadro apresentado previamente. Foi realizado o segundo ciclo de ciclofosfamida em dezembro de 2024. Mantém seguimento da função renal, bem como de outros exames laboratoriais e podemos notar os valores de creatinina decrescendo de 3,77 mg/dl e ureia 155 mg/dl para 0,99 mg/dl e 54 mg/dl, respectivamente.



Figura 3: Lesões purpúricas em dorso, sugestivas de vasculite. Fonte: autores (2024)



Fonte: autores (2024 - 2025)

Figura 4: A) lesões purpúricas em face previamente ao tratamento e B, após pulsoterapia, com remissão das lesões orais



Fonte: Autores (2024 -2025)

Figura 5: A) lesões em face previamente ao tratamento e B) com remissão completa após pulsoterapia

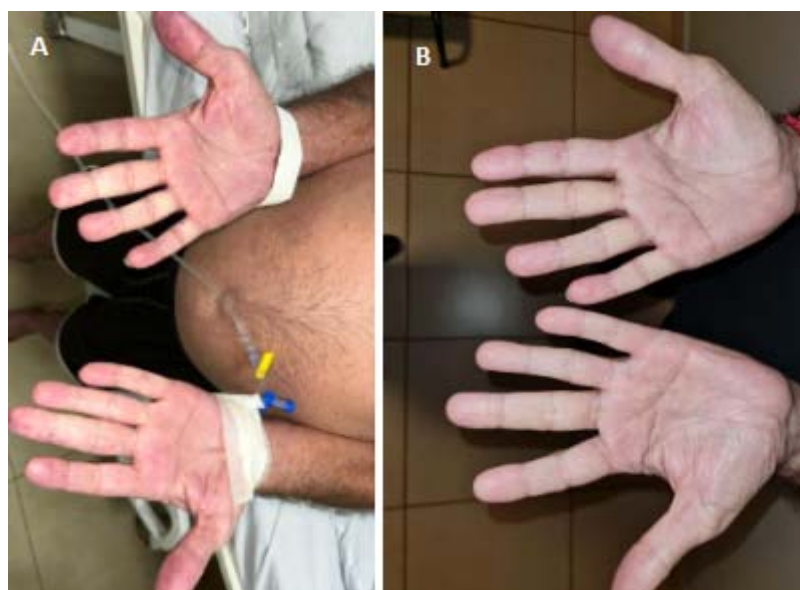


Figura 6: A) Imagem de mãos de paciente com presença de cianose de falanges distais, palidez em falanges médias, quadro sugestivo de Fenômeno de Raynaud. B) Após tratamento, sem evidência de novos fenômenos vasculares. Fonte: Autores (2024 -2025)

III. DISCUSSÃO

A granulomatose eosinofílica com poliangiite, conhecida como síndrome de Churg Strauss, é uma doença reumatológica rara, embora cada vez mais reconhecida nas últimas décadas (7). O quadro clínico tipicamente se inicia com rinite alérgica, polipose nasal e asma de início tardio. Essa fase pode durar anos e é normalmente seguida por hipereosinofilia e infiltrados pulmonares eosinofílicos (8). Com a evolução, a doença pode atingir diversos órgãos, sendo as formas mais graves aquelas com acometimento cardíaco, renal, gastrointestinal e de sistema nervoso central.

Diante de um quadro clínico suspeito para granulomatose eosinofílica com poliangiite, alguns exames complementares podem auxiliar no diagnóstico, como hemograma com achado de eosinofilia, principalmente quando excede valor maior que 10% na contagem diferencial de leucócitos (9); dosagem de ANCA, presente em 55-67% dos portadores; e nível elevado de IgE, o qual é sensível, porém pouco específico (7). Achados pulmonares ocorrem entre 27 a 93% dos casos e podem anteceder a fase de vasculite sistêmica. Os mais comuns são: infiltrados intersticiais bibasais, linhas septais, micronodulações difusas e espessamento hilar.

Em menor número de casos, pode haver derrame pleural bilateral com predomínio de eosinófilos (2).

Caso não identificada e devidamente tratada, a doença possui elevada taxa de mortalidade. A base do tratamento consiste em uso de glicocorticóides (prednisona, 1 mg/kg/dia, com redução progressiva da dose ao longo de 9 a 12 meses, desde que haja melhora clínica e laboratorial) (10). Em pacientes com vasculite grave, o que inclui sintomas de trato gastrointestinal, proteinúria ($>1\text{g/d}$), insuficiência renal (creatinina $>1.5\text{ mg/dL}$), alteração de sistema nervoso central e cardiopatia, é realizado associação de glicocorticoide com agente citotóxico, sendo a ciclofosfamida a mais utilizada (7). A taxa de remissão com tratamento adequado é de 80% com sobrevida de 79.4% e reatividade de 25% (2).

No presente relato, a suspeita diagnóstica da doença se iniciou frente a um quadro de síndrome consumptiva, fenômeno de Raynaud, lesões cutâneas do tipo vasculite e piora de função renal em um paciente que apresentava história clínica de asma de início tardio associada a níveis elevados de eosinófilos em hemograma. Para complementação diagnóstica, foi realizado dosagem de IgE, com resultado acima do valor de

referência. A tomografia de tórax não apresentava infiltrado intersticial pulmonar, achado mais comum dessa doença, porém apresentava espessamento brônquico, sugestivo de infiltrado eosinofílico. Devido a piora de função renal, procedeu-se com biópsia desse órgão, cujo resultado permitiu a confirmação diagnóstica de granulomatose eosinofílica com poliangiite. Então, foi iniciado tratamento com glicocorticóide e ciclofosfamida, que possibilitou a rápida melhora clínica e laboratorial com queda de eosinofilia e normalização da função renal.

IV. CONCLUSÃO

A granulomatose eosinofílica com poliangiite pode ser de difícil diagnóstico no início da apresentação, visto que os sintomas podem ser inespecíficos ou confundidos com outras patologias mais rotineiras. Diante do exposto, é importante salientar que, diante de quadro clínico e laboratorial compatível, esta vasculite deve ser considerada como hipótese diagnóstica e a instituição de tratamento adequado e precoce é de extrema importância para a boa evolução clínica da síndrome, visando minimizar complicações sistêmicas e atingir a remissão dos sintomas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chakraborty RK, Aeddula NR. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss Syndrome). Em: StatPearls [Internet] [Internet]. StatPearls Publishing; 2024 [citado 24 de fevereiro de 2025]. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537099/>
2. Barros JM de, Antunes T, Barbas CSV. Síndrome de Churg-Strauss. J Bras Pneumol. julho de 2005; 31: s27-31.
3. Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Ruoppolo G, et al. Churg-Strauss syndrome. Autoimmun Rev. 1º de abril de 2015; 14(4): 341-8.
4. Hellmich B, Csernok E, Gross WL. Proinflammatory Cytokines and Autoimmunity in Churg-Strauss Syndrome. Ann N Y Acad Sci. 2005; 1051(1): 121-31.
5. Abril A, Calamia KT, Cohen MD. The Churg Strauss Syndrome (allergic granulomatous angiitis): review and update. Semin Arthritis Rheum. 1º de setembro de 2003;33(2):106-14.
6. Kronbichler A, Bajema IM, Bruchfeld A, Mastroianni Kirsztajn G, Stone JH. Diagnosis and management of ANCA-associated vasculitis. The Lancet. fevereiro de 2024; 403(10427): 683-98.
7. Cottin V, Cordier J f. Churg-Strauss syndrome. Allergy. 1999;54(6):535-51.
8. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. Medicine (Baltimore). março de 1984;63(2):65-81.
9. Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology Classification Criteria in the Diagnosis of Vasculitis. Ann Intern Med. setembro de 1998; 129(5): 345-52.
10. Szczeklik W, Jakiela B, Adamek D, Musiał J. Cutting Edge Issues in the Churg-Strauss Syndrome. Clin Rev Allergy Immunol. 1º de fevereiro de 2013; 44(1): 39-50.