



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Síndrome de Wells (Celulite Eosinofílica) associada a Síndrome de Churg-Strauss (Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte)

Bruna de Oliveira

Evelin Vela

Lara Francheschetto

Felipe Aguinaga

Tullia Cuzzi

Danielle Quintella

Chefia Prof. David R. Azulay

HDA



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

2018-2022

- ID: S.S.C, feminina, 37 anos de idade.
- QP: “lesão na pele recorrente”.
- Lesões dolorosas e pruriginosas.
- Paciente fez uso de corticoide oral em altas doses por longos períodos com melhora relativa das lesões enquanto realizava acompanhamento em outro serviço.
- No momento não estava em uso de medicação

HDA



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

- Há 1 semana da consulta apresentou crise asmática a qual foi prescrito prednisona 40mg por 5 dias em pronto atendimento externo.
- Apresentou piora importante das lesões prévias e surgimento de novas lesões após suspensão abrupta do corticoide.
- Quadro acompanhado de febre e dor articular.

EXAME FÍSICO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



Placas eritematoinfiltradas, circinadas no
dorso, abdômen e MMSS

LABORATÓRIO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

	14/10/21	25/11/21	08/02/22	12/02/22	18/02/22
Hb	11,5	13,5	11,5	11,8	11,7
Ht	36,1	41,4	37,8	38,2	37,4
Leuco	18490	15910	16400	18570	20090
Eosinófilos	4800 (26%)	1114 (7%)	5084 (31%)	6500 (35%)	4621 (23%)
Plaquetas	640000	573000	7610000	834000	741000
Creatinina	0,64	0,7	0,6		
Ureia	21	21,4	19,3		
PCR		31,3		290	17
VHS		37		37	
IgE total		947		2289	



Antecedentes Pessoais

- Asma grave de difícil controle (início na gravidez há 5 anos)
- Rinossinusite crônica
- Síndrome de Cushing, Diabetes mellitus e osteoporose

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

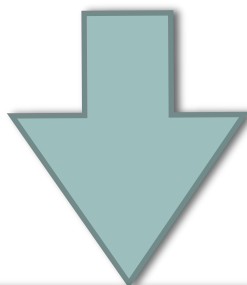
Rinossinusite crônica

Asma grave de difícil controle

Placas eritematosas recorrentes

Dor articular + febre

Eosinofilia >10%



Celulite Eosinofílica (Síndrome de Wells) associada a
Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (Síndrome de Churg Strauss)

LABORATÓRIO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

- Anti- HBE: NR
- HBE-AG: NR
- Anti- HCV: NR
- Anti-DNA: NR
- **Anti-ANCA P e C: NR**
- CEA: 1,1
- Anti-SM: NR
- Anti- RO: NR
- Anti-LA: NR
- Anti-HIV 1 e 2: NR
- Anti-RNP: NR
- Anti- SCL 70: NR

Fator reumatoide: 39

FAN: negativo

Imunofixação de proteínas
urinárias: ausência de
proteína monoclonal

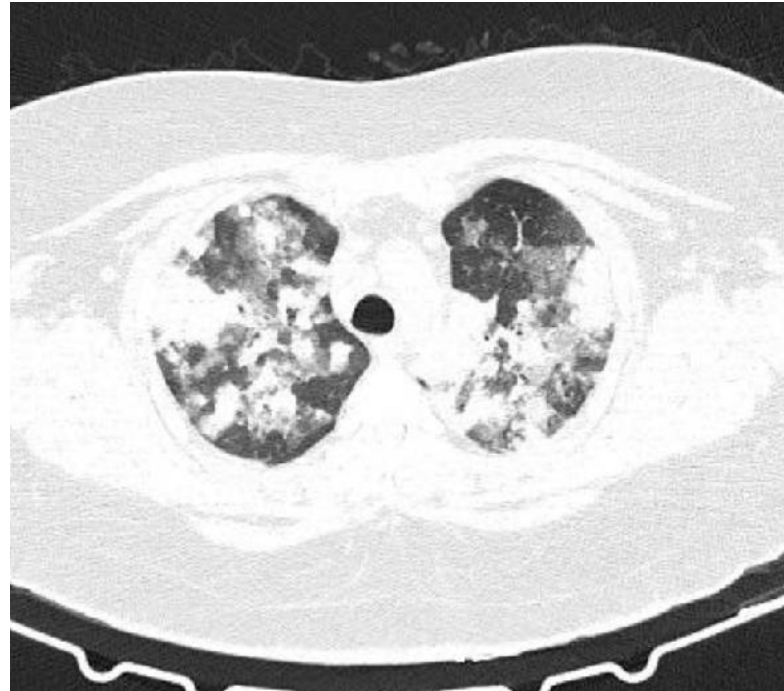
EXAMES DE IMAGEM



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



TC DE TÓRAX

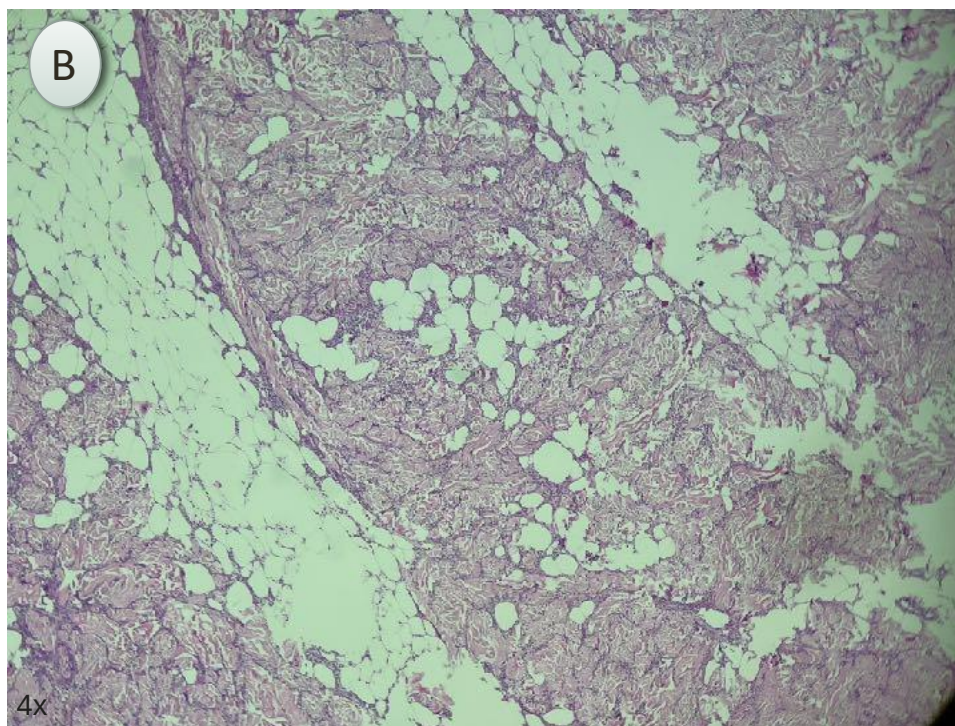
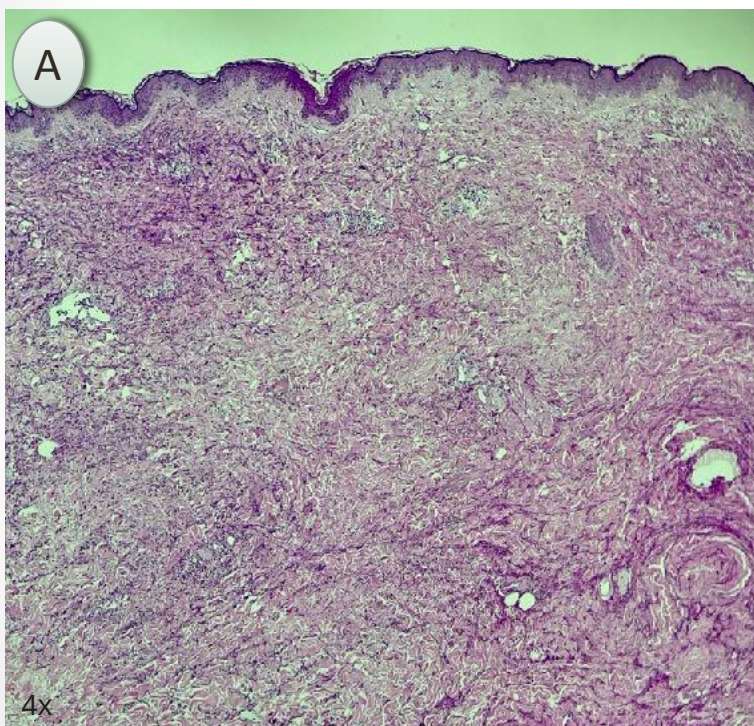
Opacidades em vidro fosco e focos de consolidação esparsos em ambos os pulmões

Extensão do acometimento pulmonar estimado em mais que 50%.

HISTOPATOLÓGICO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

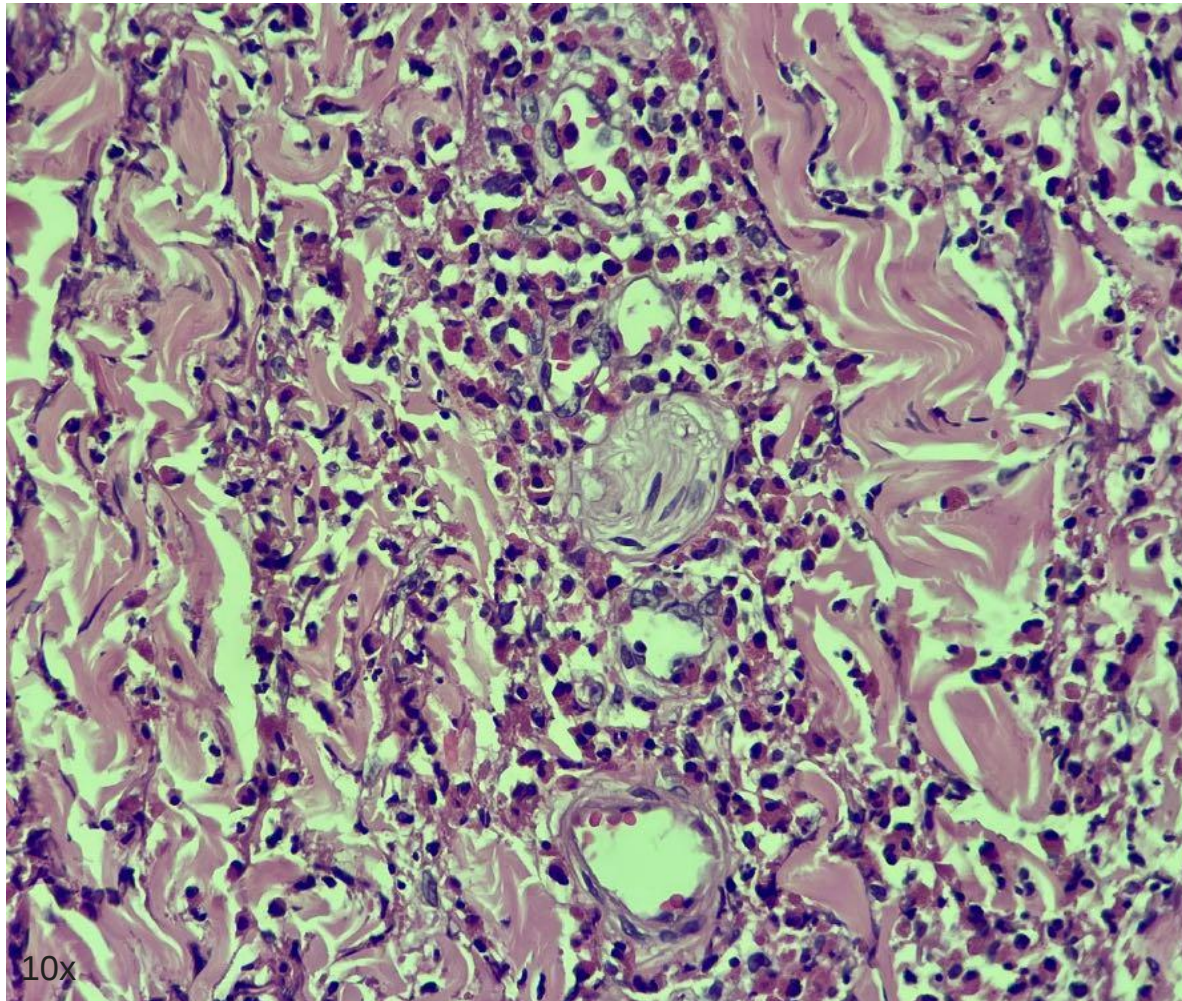


- A- Derme com infiltrado inflamatório perivascular e intersticial.
- B- Infiltrado inflamatório acometendo a junção dermo-hipodérmica.

HISTOPATOLÓGICO



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



Numerosos eosinófilos compondo o infiltrado inflamatório

Síndrome de Wells



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

CRITÉRIO	PACIENTE
Lesões eritematosas e edematosas	X
Infiltrado eosinofílico	X



Síndrome de Churg-Strauss

- American College of Rheumatology (1990): 4 de 6 critérios

CRITÉRIO	PACIENTE
Asma grave a moderada	X
Eosinofilia periférica (>10%)	X
Infiltrados pulmonares transitórios	X
Comprometimento dos seios paranasais	X
Histopatológico com eosinófilos extravasculares	X
Mono ou polineuropatia	

Conduta



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

- Desmame progressivo de corticoide.
- Prescrito pulsos com Ciclofosfamida 15mg/kg (IV) 2/2 semanas por 3 ciclos seguido de 15mg/kg, 3/3 semanas por ciclo.



Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (Síndrome de Churg-Strauss)

- Vasculite granulomatosa multissistêmica rara
- Acometimento igual entre sexos, principalmente na 3ª década
- **Fase prodrômica:** asma, sintomas de rinite ou sinusite
- **Fase eosinofílica:** eosinofilia persistente (>6 meses), IgE sérica elevada, asma grave progressiva
- **Fase vasculítica:** aumento da morbimortalidade
- ANCA positivo em apenas 50% dos pacientes
- Acometimento dermatológico: 50% dos pacientes

Lesões purpúricas, petéquias, nódulos subcutâneos e livedo reticular



Síndrome de Wells (Celulite Eosinofílica)

- Dermatite granulomatosa com eosinofilia.
- Reação de hipersensibilidade a fatores exógenos (picadas de artrópodes, medicamentos, vacinas) ou endógenos (carcinoma de células renais, LMC, CA colo uterino, etc).
- Placas eritematosas infiltradas pruriginosas ou dolorosas.
- Acompanhada de artralgia, febre, eosinofilia transitória.
- Edema da derme com infiltrado de eosinófilos e “figuras em chama”.



Sd. Churg-Strauss x Sd. de Wells

- Associação das duas síndromes foi sugerida por Churg-Strauss.
- Até 2022 apenas 6 casos reportados na literatura.
- Artigos sugerem investigar em pacientes com Síndrome de Wells critérios para Síndrome de Churg-Strauss.

Search	Actions	Details	Query	Results	Time
#14	...	▼	Search: eosinophilic granulomatosis with polyangiitis eosinophilic cellulitis Filters: Associated data Sort by: Most Recent ((("churg strauss syndrome"[MeSH Terms] OR ("churg strauss"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "churg strauss syndrome"[All Fields] OR ("eosinophilic"[All Fields] AND "granulomatosis"[All Fields] AND "polyangiitis"[All Fields]) OR "eosinophilic granulomatosis with polyangiitis"[All Fields]) AND ("wells syndrome"[Supplementary Concept] OR "wells syndrome"[All Fields] OR "eosinophilic cellulitis"[All Fields])) AND (data[Filter]) Translations	6	13:08:11

Referências Bibliográficas

- Azulay, R. D.; Azulay, D. R.; Azulay L. Dermatologia. 8ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022;
- Azulay, D. R.; Azulay, L.; Leal, F.; Hanauer, L. Atlas de dermatologia: da semiologia ao diagnóstico. 3ª ed. Rio de Janeiro: GEN | Grupo Editorial Nacional S. A. – Guanabara Koogan Ltda., 2020.
- Lee SH, Roh MR, Jee H, Chung KY, Jung JY. **Wells' Syndrome Associated with Churg-Strauss Syndrome.** Ann Dermatol. 2011 Nov;23(4):497-500.
- Ratzinger G, Zankl J, Zelger B. Wells syndrome and its relationship to Churg–Strauss syndrome. International Journal of Dermatology. 2013; 52, 949-954
- Omiya W, Fujita Y, Baba K, Shibaki A, Odani T, Shimizu H. Unusual cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome mimicking Wells' syndrome. Eur J Dermatol. 2012 Jul-Aug;22(4):576-8. doi: 10.1684/ejd.2012.1781. PMID: 22699021.
- Santolaria-López MA, Martínez-Marín M, Soria-Navarro J, Ruiz-Ruiz FJ, Tieso-María E, Conejero-del Mazo R. Síndrome de Churg-Strauss asociado a síndrome de Wells [Churg-Strauss syndrome associated with Wells syndrome]. Rev Clin Esp. 2012 Feb;212(2):e7-10. Spanish. doi: 10.1016/j.rce.2011.07.006. Epub 2012 Jan 16. PMID: 22257659.
- Govoni M, Colina M, Cavazzini L, Trotta F. Churg-Strauss syndrome and Wells syndrome: coincidence or pathogenic association? A new case report. Clin Exp Rheumatol. 2007;25:S41



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



OBRIGADA!!

