

**Churg-Strauss Sendromu
(Allerjik granülomatöz anjitis)
(Bir olgu nedeniyle)**

Ö. Faruk TURAN*
Erhan OĞUL*
İbrahim BORA*
Mehmet ZARİFOĞLU*
Sadık SADIKOĞLU*
Nihat BALKIR*

ÖZET

Churg-Strauss sendromu, bronşial asthma, hiper eozinofili ve sistemik vas-kulitle giden nadir bir durumdur. Bu yazıda, kas atrofileri ile giden Churg-Strauss sendromu tanısı alan 50 yaşında bir hasta sunuldu. Bu nedenle, Churg-Strauss sendromu ve ilgili hastalıklar gözden geçirildi.

SUMMARY

Churg-Strauss Syndrome (Allergic granulomatous angiitis)

Churg-Strauss Syndrome is a rare condition comprising bronchial asthma, eosinophilia and systemic vasculitis, in the article, a case, 50 years old, female with Churg-Strauss Syndrome considering proximal muscular atrophy was presented. So that Churg-Strauss Syndrome and related disorder are reviewed.

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

GİRİŞ

1951'de Churg-Strauss astmatik hastalar arasında, ateş, hipereozinofili, multipl organ tutulumu olan yaygın vaskülitli 14 hastayı (11 otopsi), periarteritis nodozadan (PAN) farklı bir antite olarak yayınladılar¹. Churg-Strauss (CSS) veya allerjik granümatöz anjitis olarak kabul edilen ve nadir görülen bu klinik tabloda klasik bulgular astma bronşiale, hipereozinofili ve sistemik vaskülitdir.

Histopatolojik olarak, nekrotizan arteritis, eozinofilik infiltrasyon ve extravasküler granülomlar görülmektedir. Sistemler arasında en sık akciğer, periferik sinir sistemi ve deri tutulur².

Kas tutulumu, myalji, kramp ve nadiren myozitis şeklindedir. Literatürdeki 138 olgunun değerlendirilmesinde kas atrofisi belirtilmemiştir³.

Kortikosteroide iyi cevap alınmaktadır. Kortikosteroide cevap vermeyen olgularda sitostatik ilaçlar uygulanmaktadır^{2,4}.

Bu yazıda kas atrofileri ile birlikte seyreden CSS bir olgu sunuldu.

OLGU RAPORU

S.U., 55 yaşında, bayan hasta, kol ve bacaklarda güçsüzlük, çabuk yorulma, yaygın ağrılar nedeniyle 1991 yılında U.Ü. Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalına yatırıldı. Öyküsünde, 7 yıldır allerjik rinit, 5 yıldır astım bronşiale nedeniyle tedavi olduğu, iki kez astma krizi geçirdiği, değişik zamanlarda kortikosteroid kullandığı ve annesinin de astmatik olduğu öğrenildi. 2 yıldır çabuk yorulma, oturup kalkmada güçlük, yaygın ağrı ve kas erimeleri başlamış, sık sık cilt altı kanamaları olmuş.

Fizik muayene, A: 36.5°C, N: 80/dk. TA: 100/60 mmHg, dinlenmekle yer yer wheezing alınıyor. Alt ekstremitelerde değişik büyüklükte ekimozlar mevcut. Nörolojik muayenede; kranial saha ve funduslar normal, proximalde hakim tetraparezi mevcut. Omuz kaslarında ve gluteal kas grubunda minimal atrofi mevcut (Resim: 1). DTR normoaktif, duyu kusuru ve patolojik refleks yok.

Laboratuvar bulguları: Kan sayımı normal. Eozinofil 1500/mm³, PTT, PTZ, pıhtılaşma zamanı normal. Sedim. 5-15 mm., CRP (-), RF (-), ANA (-), ASMA (-), ARA (-). Tümör markerleri normal. Kreatin klirensi, kas enzimleri, TSH hafif yüksekliği dışında tüm hormonlar normal. IgE: 500 Ü (N: 150 Ü).

Servikal CT, batın US normal.

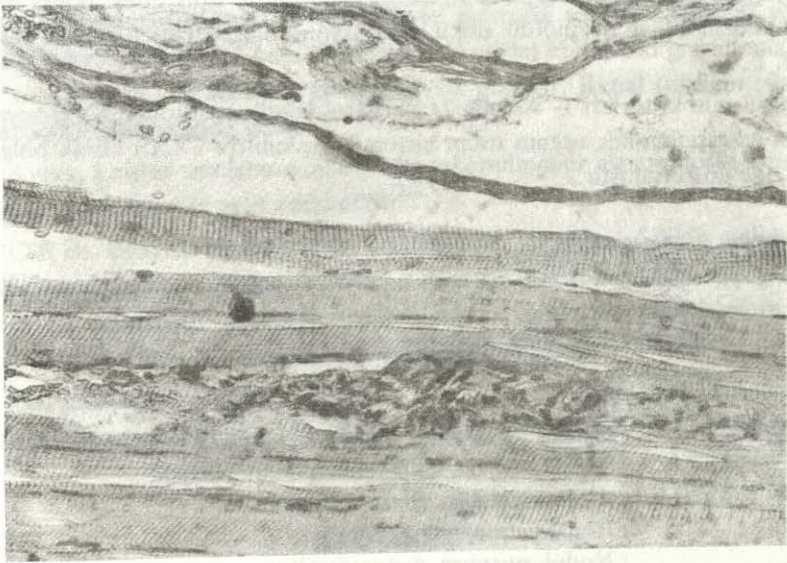
EMG: Myojenik kas tutulumu, sinir iletileri normal.

Kas biopsisinde minimal myojenik tutulum, yer yer kas lifi nekrozu (Resim: 2), sural sinir biopsisinde, perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu (vaskülitle uyumlu) görüldü (Resim: 3).

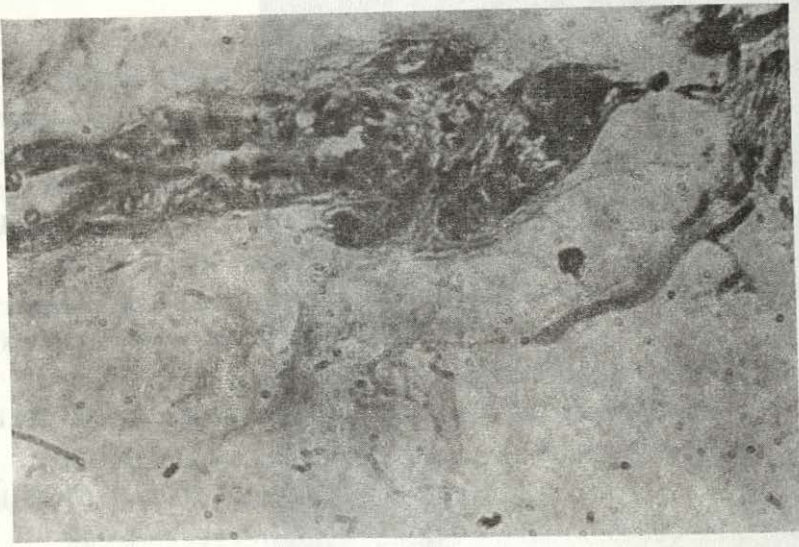
Bu bulgularla CSS düşünülen hastaya günde 100 mgr. prednisolon başlandı. Kas gücünde objektif artış oldu. Hasta halen kontrolümüz altındadır.



Resim: 1
Omuz kaslarında
atrofi ve skapula alata



Resim: 2
Kas biopsisi: HEx25 Kas lifi nekrozu



Resim: 3

Sural sinir biopsisi: HEx40 Perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu

TARTIŞMA

CSS seyri birkaç evrede izlenebilir. Prodromal evrede allerjik hastalıklar birkaç yıl sürer, genelde allerjik rinit, astma bronşialeye eşlik eder. İkinci evrede periferel eozinofili ve eozinofilik doku infiltrasyonu olur. Üçüncü evrede vaskulit görülür.

CSS tanı kriterleri 1- Astma, 2- Periferel kanda eozinofili, 3- İki veya daha fazla extrapulmoner organı tutan sistemik vaskulitdir³. CSS klinik bulguları Tablo: I'de gösterilmiştir.

Tablo: I- CSS Klinik Bulguları

Astma	
Sistemik vaskulitis	
Eozinofili	
Allerjik rinit	
Pulmoner h.	: Löfler prodromu, infiltratlar, plevral effüzyon
Kardiovasküler h.	: Hipertansiyon, kalp yetmezliği, perikarditis
Gastrointestinal h.	: Abdominal ağrı, diare, kanama
Renal h.	: Renal yetmezlik
Deri h.	: Nodül, purpura, eritem/ürtiker
Kas-iskelet sis. h.	: Artritis/artralji, myalji
SSS h.	: SSS tutulumu, mononöropati multiplex

Sinir sistemi tutulumu en sık mononöropati multipleks şeklindedir. Bazen simetrik sensori-motor nöropati görülebilir (% 66). Kranial sinir felçleri, en sık iskemik optik nöropati görülür. Serebral vaskülit veya hipertansiyon sonucu serebral infarkt ve kanama, CSS hastalarda en önemli ölüm nedenlerindedir. SSS tutulumu oranı % 27'dir. Kas tutulumu olarak kramplar ve myalji yaygındır, myositis bildirilmiştir. Kas atrofileri literatürde bildirilmemiştir³.

Bizim hastamızda proksimalde belirgin kas atrofileri mevcuttur. CSS de amorosis fugax, superior oplik felci iskemik optik nöropati ve retinal infarkt bildirilmiştir⁵.

Deri döküntüleri vaskülit fazında yaygın görülür. Sıklıkla purpura şeklindedir, makuler veya papüler eritematöz rushlar urtiker ve subkutan nodüllerde görülür. Bizim hastamızda makulopapüler döküntü ve ekimozlar mevcuttu. IgE yüksekliği vaskülit fazında yükselir, remisyonda normale dönmektedir, spesifik değildir, eozinofillerin rolü olduğu düşünülmektedir³. Bizim hastamızda da IgE normalin 3 katı yüksekti.

CSS, periarteritis nodoza (PAN) ile karışabilir. Mikroskopik olarak PAN, küçük ve orta büyüklükteki arterleri tutar, hücrel infiltratlar, nötrofilik lökositlerden oluşur ve extravasküler granüloma görülmez. Ayrıca astım bronşiale PAN da sık görülmez. Oysa CSS mikroskopik olarak küçük arter ve venleri tutar eozinofilik ve monositer infiltrasyon vardır, extra-vasküler granülomlar görülür.

Wegener granulomatosisle ayırıcı tanı yapılmalıdır. Öyküde allerjik zemin yoktur. Solunum sisteminde ülserasyonu ve nekrosis vardır, eozinofili yoktur. Histolojik olarak koagülatif veya likefaktif nekrotizan epiteleoid granuloma, yine üst ve alt solunum yollarında granülomlar sık görülür. Renal tutulum sıktır ve ölüm nedenlerinin başında gelir.

Ayrıca Loffler sendromu, allerjik bronkopulmoner aspergillozis, Henoch-Schoenlein purpurası ile ayırt edilmelidir^{2,6}.

CSS de hastalık başlangıcında ortalama 4.6 yıl sonra vaskülit gelişmektedir. Ortalama süresi on yıldan fazladır². Ölüm nedenleri arasında kalp yetmezliği/myokard infarktüsü, serebral kanama, renal yetmezlik, GIS perforasyonu veya status astmatikus ve solunum yetmezliği görülmektedir³.

Kas atrofileri ile giden CSS tanısı konulan olgu nedeniyle CSS literatür bilgileri ışığında tartışıldı ve nadir görülmesi nedeniyle yayını uygun görüldü.

KAYNAKLAR

1. CHURG, J., STRAUSS, L.: Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodoza. Am. J. Pathol 27:277-301, 1951.

2. CHUMBLEY, L.C., HARRISON, E.G., DE REMEE, R.A.: Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss Syndrome) Report and analysis of 30 cases. Mayo Clin Proc 52:477-484, 1977.
3. LANHAM, J.G., ELKON, K.B., PUSEY, C.D., HUGHES, G.R.: Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia. A clinical approach to the Churg-Strauss Syndrome. Medicine 63(2):65-81, 1984.
4. CHOW, C.C., LI EKM, LAI FMM: Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss Syndrome): Response to pulse intravenous cyclophosphamide: Annals of the rheumatic disease 48:605-608, 1989.
5. WEINSTEIN, J.M., CHUI, H., LANE, S., CORBETT, J, et al: Churg-Strauss Syndrome (Allergic granulomatous angiitis) Neuroophthalmologic manifestations. Arch Ophthalmol 101:1217-1220, 1983.
6. DEGESYS, G.E., MINTZER, R.A., VRLA, R.F.: Allergic granulomatosis: Churg-Strauss Syndrome. AJR 135:1281-1282, 1980.

Yrd. Doç. Dr. Ö. Faruk TURAN
Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı
BURSA