Churg Strauss Sendromu: Olgu Sunumu

Churg Strauss Syndrome: A Case Report

Nilgün Bilen¹, Dilek Bayramgürler¹, Ayşe Çefle², Cengiz Erçin³, Nurşah Doğan¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

Özet

Churg Strauss sendromu (CSS) veya anjiiti başlıca astım, alerjik rinit, eozinofili ve sistemik vaskülitte karakterize nadir görülen bir hastalıktır. CSS'nin deri döküntüleri hastaların yaklaşık %50'sinde görülür ve üç grupta değerlendirilebilir: eritematöz makülopapüller, hemorajik lezyonlar ve kutanöz/subkutanöz nodüller. Burada özgeçmişinde astım, eozinofili ve kardiyak arrest öyküsü bulunan ancak makülopapüler ve hemorajik deri lezyonlarından yola çıkılarak tanı konulan ANCA negatif CSS'li 28 yaşında bir kadın hastayı sunuyoruz. Sistemik kortikosteroid ve siklofosfamid tedavisi ile deri ve organ tutulumuna ait tüm bulguları hızla gerileyen hasta 8 aydır lezyonsuz takiptedir. (*Türk J Dermatol 2011; 5: 24-8*)

Anahtar kelimeler: Churg Strauss sendromu, eozinofili, vaskülit, deri döküntüsü

Geliş Tarihi: 03.10.2010

Kabul Tarihi: 15.02.2011

Abstract

Churg-Strauss syndrome (CSS) or angitis is an uncommon disorder, characterized mainly by asthma, allergic rhinitis, eosinophilia and systemic vasculitis. Cutaneous manifestations of CSS are present in approximately 50% of patients and may be divided into three categories: erythematous maculopapules, hemorrhagic lesions and cutaneous or subcutaneous nodules. Here we report a 28-year old female patient with ANCA negative CSS in whose past medical record asthma, eosinophilia and cardiac arrest had been present, but diagnosis was based on her maculopapular and hemorrhagic skin lesions. The patient, who was given systemic corticosteroid and cyclophosphamide with prompt improvement in all systemic and skin manifestations, was free of symptoms during the 8 months of follow-up. (*Türk J Dermatol 2011; 5: 24-8*)

Key words: Churg Strauss syndrome, eosinophilia, vasculitis, cutaneous eruption

Received: 03.10.2010

Accepted: 15.02.2011

Giriş

Churg Strauss sendromu (CSS) başlıca astım ve periferik eozinofili ile karakterize, sistemik vaskülit bulguları gözlenen nadir bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamış olan hastalıkta olguların yarı-

sından fazlasında değişik görünümli kutanöz bulgular görülebilmektedir (1). Burada, özgeçmişinde astım ve kardiyak arrest öyküsü bulunan, eozinofilinin eşlik ettiği makülopapüler ve hemorajik papüloveziküler lezyonlarla başvuran, klinik ve laboratuvar bulguları ile CSS tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

Yazışma Adresi / Corresponding Author: Prof. Dr. Nilgün Bilen, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye
Tel: +90 262 303 74 01 e-posta: nilbilen@kocaeli.edu.tr

doi:10.5152/tdd.2011.05

Olgu

Yirmi sekiz yaşındaki kadın hasta el ve ayaklarında 1-2 haftadır ortaya çıkan kırmızı lekeler nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinden hastanın 2 yıldır astım tanısıyla izlendiği ve bir ay önce kardiyak arrest gelişmesi nedeniyle yapılan kardiyolojik değerlendirme ve ekokardiyografide mitral yetmezlik bulguları saptandığı, yapılan koroner anjiyografisinin ise normal sonuçlandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta, halsiz görümlü idi ve akciğerlerde ronküs saptandı.

Dermatolojik muayenesinde el sırtları, diz-dirsek ve ayaklarda eritematöz-lividi renkli, makülopapüler lezyon-

lar, palmoplantar bölgelerde üzeri krutlu, hemorajik içerikli papüloveziküler lezyonlar izlendi (Şekil 1a, 1b). Laboratuvar incelemelerinde lökositoz (33.000/uL), eozinofili (%75), IgE yüksekliği (4870 Ku/l), ANCA , ENA, anti ds DNA ve c-ANCA antikorlarının negatif olduğu saptandı. Gaitada parazit negatif idi. Hepatit, sifiliz ve HIV enfeksiyonu ile ilişkili laboratuvar bulgusu yoktu. Hastaya tetkikleri sonuçlanıncaya kadar enfektif endokardit şüphesiyle profilaktik geniş spektrumlu antibiyotik başlandı. Bronkoalveoler lavaj (BAL) sıvısında aside dirençli basil, lökosit ve bakteri saptanmadı, mikobakteri kültüründe üreme olmadı. BAL sıvısının ve kemik iliği biyopsisinin histopatolojik incelemesinde eozinofillerden zengin infiltr-

Şekil 1a-b. El parmak yüzde hemorajik içerikli papüloveziküller ve ayakta eritematöz makülopapüler lezyonlar

Şekil 2a. Hiperkeratoz, granuler tabaka belirginliği gösteren çok katlı yassı epitelyum, retiküler dermiste küçük ve orta çaplı damarları tutan vaskülit ve taze kanama alanları

rasyon izlendi. Hematoloji bilim dalı ile konsülte edilen hastada hematolojik malinite düşünülmeydi. Deri lezyonlarından kutanöz vaskülit, enfektif endokardit ve hipereozinofilik sendrom ön tanılarıyla alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde ise eozinofillerden zengin lökositoklastik vaskülit bulguları görüldü (Şekil 2a, 2b). Çekilen toraks tomografisinde her iki akciğerde yama tarzında buzlu cam görünümü vardı. EKG’de sinüs taşikardisi saptandı, yapılan transözefagial EKO ve kardiyolojik değerlendirmede ise orta derecede mitral yetersizlik ve perikard efüzyonu saptandı, enfektif endokardit bulgusu izlenmedi.

Klinik ve laboratuvar bulguları ile CSS düşünülen olgu romatoloji bilim dalı ile konsülte edilerek antibiyotik tedavisi sonlandırıldı ve sistemik steroid (40 mg/gün) başlandı. Tedavi sürecinde deri lezyonları tamamen düzelen, lökositoz ve hipereozinofilisi gerileyen olgu romatoloji bilim dalında izleme alındı. Pulse steroid (1 gr/gün, 3 gün) ve siklofosamid ile tedaviye devam edildi. Sekiz aydır yapılan takiplerinde sistemik ve deri bulgularında nükse rastlanmadı.

Tartışma

Alerjik granulomatöz anjitis olarak da bilinen ve immünoallerjik bir tablo olarak değerlendirilen CSS orta ve küçük damarları tutan bir vaskülitir ve olguların %50-70’inde kutanöz bulgular gözlenebilir (1, 2). Cinsler arasında tutulum farkı gözlenmeyip ortalama tanı konma yaşı 50 civarındadır (2).

Şekil 2b. Damar lümeninde trombüs, transmural sitoklasis gösteren lökositler, eritrosit ekstrasvazasyonu, nükleer artıklar

Tablo 1. Amerikan Romatoloji Kolejinin geliştirdiği CSS tanı kriterleri (2)

1. Astım
2. Farklı sayımlarda %10’dan fazla saptanan eozinofili
3. Mononöropati veya polinöropati
4. Paranasal sinüs anomalisi
5. Radyolojik olarak saptanan gezici veya geçici pulmoner infiltrat
6. Kan damarını içeren bir biyopsi preparatında ekstrasvasküler eozinofili

CSS tanısını koyabilmek için, Amerikan Romatoloji Koleji’nin geliştirdiği 6 tanı kriterinden dördünün bulunması gerekmektedir. Bu kriterler; astım, eozinofili, mononöropati veya polinöropati, paranasal sinüs anomalisi, pulmoner infiltrasyon ve histopatolojik incelemede ekstrasvasküler eozinofili saptanmasıdır (Tablo 1) (2). Ancak bu tanı kriterleri her hastada geçerli olamamaktadır ve bazı yazarlar tanının klinik bulgulara dayanarak konulabileceğini ileri sürmüşlerdir (2). CSS’nin astımı olmayan kişilerde ortaya çıkmasının nadir olduğu kabul edilmektedir (3). Hastamız da iki yıldır astım tanısıyla takip edilmekteydi. Benzer şekilde hastamızda olduğu gibi farklı kan sayımlarında saptanan %10’un üzerindeki eozinofili ve akciğer grafilerinde saptanan pulmoner infiltrasyon diğer tanı kriterlerindendir (2). Histolojik olarak da lökositoklastik vaskülit ve dermiste sinir hücreleri etrafında belirgin eozinofil infiltrasyonu karakteristik bulgulardır (3). Olgumuzda da deri lezyonlarından alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde eozinofillerden zengin lökositoklastik vas-

külit bulguları gözlenmişti. Periferik sinir sistemi tutulumu ise hastaların yaklaşık %65-76'sında bildirilmiştir. Hastamızda herhangi bir nörolojik yakınma olmadığı için bu yönde bir değerlendirme yapılmamıştır. Kalp tutulumu olguların yaklaşık 1/3'ünde bildirilmiştir ve mortalite nedenlerinden birincisidir. Kardiyak tutulum myokardit, koroner vaskülit, kalp kapak anomalileri, perikardit ve konjestif kalp yetmezliği şeklinde görülebilir. Öyküsünde kardiyak arrest olan olgumuzda da mitral yetersizlik ve perikard efüzyonu saptandı. CSS'de de hipereozinofilik sendromda olduğu gibi kardiyotoksiteden sorumlu faktörün eozinofiller olduğu ve buna eozinofilik katyonik protein gibi bazı katyonik proteinlerin salınımı yoluyla neden oldukları ileri sürülmüştür (2).

Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte CSS'li hastalarda ANCA pozitifliği sıklıkla mevcuttur (4). Geniş serili iki bağımsız çalışmada ANCA (özellikle de p-ANCA ve MPO-ANCA) olguların %40'ında gösterilmiştir (2). Klinik bulguların ışığında CSS'li olgular ANCA pozitif ve ANCA negatif olgular olarak iki ayrı alt grup oluşturmaktadır. Buna göre ANCA pozitif olguların esas olarak küçük damar vasküliti özellikleri (glomerulonefrit ve mononöritis multipleks gibi) gösterdiği, ANCA negatif olguların ise eozinofilik doku infiltrasyonu ile ilişkili olduğu ki kardiyopulmoner manifestasyonlara bunun neden olduğu ileri sürülmektedir (2). Olgumuzda ANCA ve c-ANCA negatif sonuçlanmıştı, klinik bulguları da ANCA negatif alt tipin özelliklerine uymaktaydı.

CSS'li hastaların yarısından fazlasında karakteristik kutanöz lezyonlara rastlanır. Bunlar eritema multiforme benzeri eritematöz makülopapüller, petesiden geniş ekimozlara kadar değişen hemorajik lezyonlar ve subkutan nodüller tarzında karşımıza çıkabilir (4). Bunların dışında palpabl purpura, livedo retikülaris, solar ürtiker (1), ülserler, fasiyal ödem ve derin panniküler vaskülit de bildirilmiştir (5). Bizim olgumuzda ise akral bölgelere yerleşmeye eğilimli lividi-eritematöz renkli makülopapüler lezyonlar ve hemorajik içerikli papüloveziküller vardı.

Ayırıcı tanıda CSS, mikroskopik polianjitis ve Wegener granulomatozisi gibi diğer ANCA ilişkili vaskülitlerle karıştırılabilir. Bu tablolarda astım ve eozinofili genellikle bulunmaz. Hipereozinofilik sendrom ise astımın eşlik etmemesi ve histopatolojik incelemede vaskülit bulgularının bulunmamasıyla ayırt edilebilir. Allerjik bronkopulmoner aspergillozis ve kronik eozinofilik pnömoni ise ekstrapulmoner tutulumlarının olmaması ile ayırt edilebilir (2).

CSS'nin tedavisinde birinci seçenek uzun süreli veya *pulse* tedavi olarak uygulanabilen sistemik steroiddir. Dirençli olgularda immünsüpresif ajanlardan siklofosfa-

mid ve azatiyopürin kullanılmaktadır. Bunların dışında plazmaferez, intravenöz immünglobulin, interferon alfa, TNF- α inhibitörleri, rituksimab ve omalizumab diğer tedavi seçenekleridir (2). CSS'de tedavisiz 5 yıllık yaşam süresi %25 civarında iken tedaviyle 1 yıllık yaşam süresi %90, 5 yıllık yaşam süresi ise %62 olarak bildirilmiştir (6). Literatürde sistemik steroid tedavisi ile hem klinik bulgular da aynı sonucu aldık.

Olgumuzu nadir görülmesi ve sistemik semptomları olmasına rağmen tanının kutanöz bulgulardan yola çıkılarak konulması nedeniyle sunmayı uygun bulduk. Ulaştığımız kadarıyla ülkemizden yapılan CSS'li 8 olgu bildiriminden 5'inde deri bulgularından bahsedilmektedir (7-12). Bu lezyonlar eritematöz, purpurik-peteşial, veziküler, papüler, nodüler ve ödem şeklinde idi (7-10). Bu olgularda deri biyopsilerinin tanı konmasında önemli rol oynadığı gözlenmiştir. Deri döküntüsüne eşlik eden astım, eozinofili ve IgE düzeyi yüksekliği söz konusu ise CSS'nin hatırlanması olgulara erken tanı konmasını ve uygun tedaviyle yaşam sürelerinin uzatılmasını sağlayacaktır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar, herhangi bir çıkar çatışmasının söz konusu olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

- Shimauchi T, Kabashima K, Tokura Y. Solar urticaria as a manifestation of Churg-Strauss syndrome. Clin Exp Dermatol 2007;32:209-10.
- Sinico RA, Bottero P. Churg Strauss angitis. Best practice research clinical rheumatology 2009; 23: 355-66.
- Kawakami T, Soma Y, Hosaka E et al. Churg-Strauss syndrome with cutaneous and neurological manifestations preceding asthma. Acta Derm Venereol 2006;86: 67-8.
- Abe Riichiro, Hirayama T, Shimizu H. Disseminated subcutaneous nodules alone as manifestations of Churg-Strauss syndrome. Int J Dermatol 2008;47:532-3.
- Gota CE, Mandell BF. Systemic Necrotizing vaskülit. In Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Ed Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. 7th ed. New York Mc Graw Hill 1611-2.
- Farid-Moayer M, Lowe ST. Churg-Strauss syndrome: follow up. e Medicine Rheumatology. Available at: http://emedicine.medscape.com/article/333492_overview.
- Erdoğan BŞ, Aktan Ş, Çolakoğlu M et al. Churg-Strauss sendromlu bir olgu. TÜRKDERM 2002;36:32-135.
- Sever FY, Ceylan E, Sevinç C et al. Churg-Strauss sendromu: 2 olgu. Türk Toraks Dergisi 2004;5:62-6.

9. Altıntaş A, Çil T, Ayyıldız O, Şit O et al. Churg Strauss sendromu ve ayırıcı tanısı: iki olgu sunumu. Int J Hem Onc 2007;4:228-32.
10. Çelik Y, Kızıltan G, Yaldiran A, Öz B. Bronşial astımı olan bir olguda Mononöritis multipleks gelişimi: Churg-Strauss sendromu. Cerrahpaşa J Med 2000;31;113-7.
11. Çildağ O, Polatlı M, Karadağ F et al. Churg-Strauss sendromu: Klaritromisin tetikleyici faktör mü? Toraks Dergisi 2000;1:56-60.
12. Çetinkaya E, Şafak G, Ürer N et al. Churg-Strauss sendromu. Türk Toraks Dergisi 2004;5:57-61.