

¹ Hayri DEMİRBAŞ

Akut Polinöropati ile Tanısı Konan Churg-Strauss Sendromu

¹ Serdar ORUÇ

Churg-Strauss Syndrome Presenting with Acute Polyneuropathy

² Murat SEZER

¹ Mehmet YAMAN

¹ Afyon Kocatepe Üniversitesi
Tıp Fakültesi Nöroloji AD,
Afyonkarahisar

² Afyon Kocatepe Üniversitesi
Tıp Fakültesi Göğüs
Hastalıkları AD,
Afyonkarahisar

Submitted/Başvuru tarihi:
17.03.2010

Accepted/Kabul tarihi:
13.05.2010

Registration/Kayıt no:
10 03 108

Corresponding Address /Yazışma Adresi:

Dr. Hayri DEMİRBAŞ

Afyon Kocatepe Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Ahmet Necdet Sezer Arş. Uyg.
Hast. Nöroloji AD
03200 Afyonkarahisar,
Türkiye.
e-posta:
hayridemirbas@hotmail.com

© 2011 Düzce Medical Journal
e-ISSN 1307- 671X
www.tipdergi.duzce.edu.tr
duzceitipdergisi@duzce.edu.tr

ÖZET

Churg-Strauss Sendromu (CSS) orta ve küçük çaplı damarların tutulduğu nadir görülen sistemik bir nekrotizan vaskülitir. Akciğer, deri ve sinir sistemi tutulumu ön plandadır. Kliniğimize akut başlayan, bacaklardan kollara da yayılan kuvvet kaybı yakınması ile gelen hastada elektromiyografide yaygın aksonal ağırlıklı miks tip polinöropati tespit edildi. Astım öyküsü ve bacaklarındaki hemorajik purpuralar nedeniyle CSS'den şüphelenildi. Deri biyopsisi ve diğer kan tetkikleri CSS'yi doğruladığından, akut polinöropati bu hastalığa bağlanarak 1 mg/kg metilprednizolon başlandı. Tedaviden yanıt alındı. Akut polinöropatilerin etyolojisinde CSS gibi vaskülitik hastalıklar akla gelmesi gerektiği vurgulanarak literatür ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Churg-Strauss Sendromu, Akut polinöropati, Astım, Deri döküntüleri.

ABSTRACT

Churg-Strauss Syndrome is a rare, systemic necrotizing vasculitis that involves middle and small sized vessels. Lung, skin and nervous system involvements are common. Our patient applied to our clinic with acute loss of power starting from her legs and spreading through her arms. Her electromyographic examination revealed widespread, mixed type polyneuropathy with axonal domination. She has a history of asthma and hemorrhagic purpura on her legs, so we suspected Churg-Strauss Syndrome. Her skin biopsy and blood test results were consistent with Churg-Strauss Syndrome so we dedicated the polyneuropathy to this syndrome and started 1 mg/kg of methylprednisolone treatment. She responded well to the treatment. Vasculitic diseases such as Churg-Strauss Syndrome should be kept in mind in the etiology of acute polyneuropathy.

Key Words: Churg-Strauss Syndrome, Acute polyneuropathy, Asthma, Skin rash

GİRİŞ

Churg-Strauss Sendromu (CSS) orta ve küçük çaplı damarların tutulduğu nadir görülen sistemik bir nekrotizan vaskülitir. Pulmoner damarlar sık tutulduğundan hastalığın seyrinde bütün hastalarda astım izlenir. Rinit ve sinüzit de %75 gibi yüksek oranda görülür (1, 2). CSS'de santral ve periferik sinir sistemi tutulumu %69-75 gibi yüksek oranda görülmektedir (3, 4). Periferik sinir sistemi tutulumu daha çok mononöritis multipleks ya da simetrik polinöropati şeklindedir. Literatürde Guillain-Barre sendromu gibi CSS'ye bağlı gelişen akut başlayan polinöropatiler az da olsa tanımlanmıştır (4).

Bu sunumda akut başlayan tipik polinöropati tablosu ile kliniğimize başvurup da CSS tanısı konulan bir hasta ele alınarak literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU

58 yaşında kadın hasta kliniğimize, el ve ayaklarında yanma, önce her iki bacakta başlayıp sonra ellerinde de devam eden ve giderek artan kuvvet kaybı yakınmaları ile başvurdu. Hikayesinden, bu şikayetlerin 20 gün önce iki bacağına şişlik ve kızarıklık ile beraber başladığını ve giderek artarak devam ettiğini öğrendik. Hasta bize geldiğinde yürüyemiyordu. Hastanın iki yıldır astımı ve hipertansiyonu vardı. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın fizik bakışında iki bacakta çok sayıda hemorajik veziküller şeklinde olan palpabl purpura dikkati çekmekteydi (Resim 1). Bu lezyonların son iki yıldır arada bir bacaklarında oluştuğu ve birkaç haftada kendiliğinden kaybolduğunu

ifade etti. Nörolojik bakısında her iki üst ekstremitede 4/5, alt ekstremitede 3/5 kuvvet kaybı, eldiven çorap tarzı hipoestezi ve her 4 ekstremitede derin duyu kaybı ile derin tendon reflekslerinde kayıp vardı. Elektrofizyolojik değerlendirme, ileti çalışmasında üst ekstremitelerde duysal, alt ekstremitelerde motor ve duysal aksonal ağırlıklı miks tip polinöropati bulguları saptanırken, iğne EMG' sinde N. Peronealis ve N. Tibialis innervasyonlu kaslarda denervasyon ile birlikte yüksek amplitüdü, polifazik, yetersiz motor ünit potansiyeller elde edildi (Tablo 1). Böylelikle akut polinöropati tanısı konulan hastanın etyolojisini ortaya koymak için yapılan kan tetkiklerinde hastanın rutin biyokimyasal parametreleri normalken hemogramında WBC:14,9 x10³/uL, eozinofili % 57 (0-6) mevcuttu. Ayrıca diğer anormal bulunan tetkikleri sedim : 84 mm/saat (1-15), Ig E: 2670 ün/ml (0-100), RF: 669 U/ML (0-20) idi. Otoimmün paneli, hepatit paneli, vitB12 düzeyleri (486 pg/ml) normaldi. Deri punch biyopsisinde eozinofillerin baskın olduğu damarlarda fibrinoid değişikliklerin izlendiği lökositoklastik vaskülit bulguları izlendi (Resim 2). Klinik ve laboratuvar bulguları sonucu akut başlayan polinöropati tablosunun CSS' ye bağlı olduğunu düşündük. Hastaya 1 mg/kg oral steroid başlandı ve iki hafta içinde şikayetlerinde kısmen azalma oldu. Uzun dönem tedavisi için fizyoterapi ile birlikte Azothioprine (İmuran® tb) başlanarak poliklinikden takip edilmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Akut polinöropati kliniği olan hastamızda beraberinde bulunan cilt lezyonları ve iki yıldır devam eden astım kliniği CSS'yi akla getirmiştir. CSS hipereozinofilik bir sendromdur ve patofizyolojiden T hücre aracılı vaskülite bağlı iskemi sorumludur (7). Ayrıca eozinofillerden salınan "majör basic protein" depozitleri de nöropatiden sorumlu tutulmaktadır (9). Küçük ve orta çaplı arter, kapiller, ven ve venüller

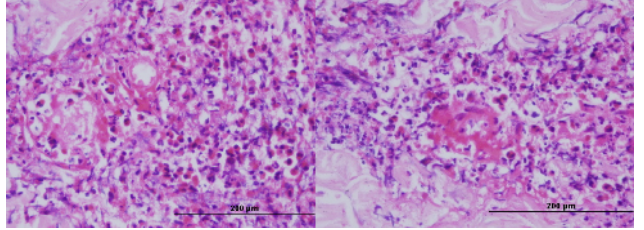
Tablo 1: Hastanın periferik sinir ileti çalışması sonuçları

Sinirler	Distal latans (ms)	Amplitüd	Alan	SIH (m/sn)
Median motor (sağ)	3.7	9.9 mV	19.3 mVms	51.1
Ulnar motor (sağ)	2.9	4.9 mV	19.2 mVms	54.9
Tibial motor (sağ)	4.6	0.39 mV	0.47 mVms	38.3
Peroneal motor (sağ)	4.5	0.28 mV	0.87 mVms	38.9
Median duysal (sol)	2.6	15.8 uV	1.26 uVms	53.8
Ulnar duysal (sol)	2.2	5.9 uV	0.75 uVms	63.6
Ulnar duysal (sağ)	2.8	15.9 uV	1.96 uVms	49.7
Sural duysal (sağ)	4.1	5.8 uV	0.30 uVms	
Sural duysal (sol)	5	16.9 uV	1.81 uVms	

SIH: Sinir İleti Hızı



Resim 1: Hastanın ayak ön yüzündeki hemorajik veziküller



Resim 2: Deri punch biyopsisinden hazırlanan patoloji preparatları; Eozinofillerin baskın olduğu damarlarda fibrinoid değişikliklerin izlendiği lökositoklastik vaskülit

tutulur. Histolojik bulgular; nekrotizan vaskülit (%70), eozinofilik infiltrasyon (%57), ekstrasvasküler granülom (%38) şeklindedir. Akciğer başta olmak üzere multipl organ tutulumu olur. Hastaların çoğunda astım vaskülitten önce gelir. Hastalık, üç evre gösterir; birinci evrede rinit ve astım kliniği vardır. İkinci evre eozinofilik evredir ve periferik eozinofili, eozinofilik pnömoni ve gastroenterit gibi klinik bulgular vardır. Üçüncü evre olan vaskülitik evrede ateş, halsizlik, myalji, artralji ve kilo kaybı gibi sistemik belirtilerin yanında deri tutulumu ve polinöropati gibi diğer organ tutulumları gözlenir(4, 5). Bizim olgumuzun üçüncü evrede olduğunu kabul edebiliriz. Amerikan Romatoloji Derneğinin 1990'da CSS için altı tanı kriteri tanımlanmıştır. Bu kriterlerden dört tanesinin varlığı CSS tanısı için yeterli kabul edilmiş ve %85 duyarlılık, %99.7 özgüllükte olduğu bulunmuştur. Bu kriterler; astım, paranazal sinüs anormalliği, eozinofili, nöropati, pulmoner infiltrasyon, ekstrasvasküler eozinofilidir(3, 5). Bizim olgumuzda da akut başlayan polinöropati kliniğinin yanında eozinofilik infiltrasyon, nekrotizan vaskülit ve akciğer tutulumu vardı ve astım 2 yıl önce başlamıştı.

Nöropati, %60 oranında mononöritis multipleks şeklindedir ve en sık peroneal sinir etkilenmektedir. Bunun dışında iskemik ve hemorajik inme gibi santral sinir sistemi etkilenimi, kranial nöropati ve simetrik, asendan polinöropati şeklinde de nörolojik tutulum olabilir (5). Özellikle akut başlayan simetrik asendan polinöropati Guillain-Barre Sendromu'nu taklit eder (4). CSS'nin tedavisinde kortikosteroid ve sitotoksik ajanlar özellikle siklofosamid başarıyla kullanılmaktadır (7, 8).

CSS ve diğer vaskülitik hastalıklar Guillain Barre Sendromu gibi akut başlayan polinöropatilerin ayırıcı tanısında mutlaka akılda tutulmalıdır. Böylece yanlış tedaviler önlenebilir ve komplikasyonların önüne geçmek mümkün olur. Böyle hastaları değerlendirirken klinik şüphe için yeterli olan dikkatli anamnez ve fizik bakıyı ihmal etmemek gerekir.

KAYNAKLAR

1. Çetinkaya E, Şafak G, Ürer N, et al. Churg-Strauss sendromu. *Toraks Dergisi* 5: 57-61, 2004.
2. Çildağ O, Polatlı M, Karadağ F, Çulhacı N, Şentürk T, Pirim C, Churg-Strauss Sendromu: Klaritromisin Tetikleyici Faktör mü? *Türk Toraks Dergisi* 3: 56-60, 2000.
3. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lightfoot RW JR, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss Syndrome. *Arth Rheum* 33: 1094-110, 1993.
4. Bahadır C, Kurtuluş D, Öztürk B, Somay G, Benek DK, Guillain-Barre Sendromunu Taklit Eden Akut Fulminan Churg-Strauss Sendromu: Bir Olgu Sunumu. *Türk Fiz.Tıp Rehab Derg.* 52:132-6, 2006.
5. Rochester CL. The eosinophilic pneumonias. In: Fishman's pulmonary diseases and disorders. Third Edition. Eds. Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior RM. New York, McGraw-Hill Compan. 1142-1144, 1998.
6. Scott DGI, Bacon PA. Intravenous cyclophosphamide plus methylprednisolone in treatment of systemic rheumatoid vasculitis. *American Journal of Medicine.* 76:377-384, 1984.
7. Kissel JT, Mendell JR. Vasculitic Neuropathy. *Neurol Clin N Am.* 10: 774-777, 1992.
8. Takigawa N, Kawata N, Shibayama T, Toda A, Kimura G, Munemasa R et al. Successful treatment of a patient with severe Churg-Strauss syndrome by a combination of pulse corticosteroids, pulse cyclophosphamide and intravenous immunoglobulin. *J Asthma.* 42:639-41, 2005.
9. Aydın H, Aktekin Z, Gürer İ, Oğuz Y. . Churg-Strauss Sendromu. *Türk Nöroloji Dergisi.* 2: 145-148, 2004.