

Σύνδρομο Churg-Strauss

Ι. Ξανθόπουλος, Π. Παπαδόπουλος, Χ. Πρεπόνης

Ω.Ρ.Λ. Κλινική «Ιπποκράτειου» Γ.Π.Ν. Θεσσαλονίκης

Περίληψη: Γυναίκα ηλικίας 47 χρόνων προσήλθε στα Εξωτερικά Ιατρεία της Ω.Ρ.Λ. Κλινικής του «Ιπποκράτειου» Γ.Π.Ν. Θεσ/νίκης με δυσχέρεια ρινικής αναπνοής. Από τη λήψη του ιστορικού διαπιστώθηκε ότι η ασθενής εμφάνισε βρογχικό άσθμα πριν από ένα χρόνο και χαρακτηριστικές πετέχειες στα κάτω άκρα προ διμήνου. Κατά τον ΩΡΛ/κό έλεγχο διαπιστώθηκε ακτινολογικά και ρινοσκοπικά η ύπαρξη ρινικών πολυπόδων με έντονα φαινόμενα ρινικής απόφραξης που σε συνδυασμό με τα λοιπά ευρήματα έβαλε την υπόνοια συστηματικής αγγειίτιδας. Ακολούθησε βιοψία δέρματος που έθεσε τη διάγνωση του συνδρόμου Churg-Strauss. Η ασθενής αντιμετωπίστηκε συντηρητικά με χορήγηση

κορτικοστεροειδών από το στόμα για ένα χρόνο και σε δοσολογία σταδιακά ελαττούμενη, με παράλληλη διαρρινική λήψη κορτιζόνης υπό μορφή ψεκασμών (spray) για τους 3 πρώτους μήνες. Ο περιοδικός έλεγχος της ασθενούς στα ΕΙ της Κλινικής έδειξε, ένα χρόνο μετά την έναρξη της θεραπείας, θεαματική υποχώρηση των δερματικών αλλοιώσεων (πετεχειών) των κάτω άκρων, ύφεση των συμπτωμάτων του βρογχικού άσθματος και εξαφάνιση των πολυπόδων. Το περιστατικό αυτό παρουσιάζεται λόγω της μεγάλης σπανιότητάς του, του μεγάλου ενδιαφέροντος που παρουσιάζει από ΩΡΛ/γική άποψη και συζητείται η σύγχρονη βιβλιογραφία. *Ιπποκράτεια 1998, 2: 42-45.*

Η αλλεργική αγγειίτιδα και κοκκιωμάτωση ή σύνδρομο Churg-Strauss χαρακτηρίζεται από κοκκιωματώδη αγγειίτιδα που προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα και κατατάσσεται στην ομάδα των συστηματικών νεκρωτικών αγγειιτιδών. Η κύρια παθολογία συνίσταται στη φλεγμονή των μικρών αγγείων κυρίως των πνευμόνων, του δέρματος και του γαστρεντερικού σωλήνα^{1,2}. Συνηθέστερα προσβάλλονται οι πνεύμονες, αλλά συνηθισμένη είναι και η προσβολή του δέρματος, του καρδιαγγειακού συστήματος, του γαστρεντερικού σωλήνα και του περιφερικού νευρικού συστήματος με λιγότερο συχνή την προσβολή των νεφρών.

Παρόλο που η αιτιοπαθογένεια του συνδρόμου είναι άγνωστη, η στενή του σχέση με το άσθμα, οι κλινικοπαθολογικές του εκδηλώσεις που θυμίζουν φαινόμενα υπερευαισθησίας και η μεγάλη ομοιότητα με την κλασσική οζώδη πολυαρτηρίτιδα δείχνουν διαταραγμένη ανοσιακή απάντηση.

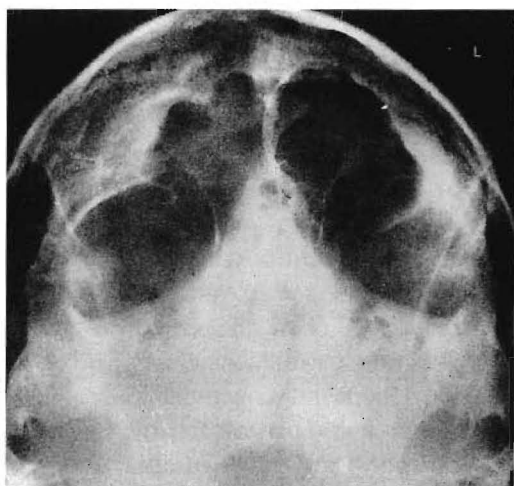
Οι συνηθέστερες εκδηλώσεις του συνδρόμου είναι επεισόδια άσθματος, παρουσία πνευμονικών διηθήσεων, γενικά φαινόμενα, εκδηλώσεις από το δέρμα όπως πορφύρα και δερματικά οζι-

δια με εμφανή καρδιακή προσβολή στο ένα τρίτο των περιπτώσεων. Οι ρινικοί πολύποδες αποτελούν το κύριο εύρημα από τη ρινική κοιλότητα³ και εμφανίζονται σε ποσοστό 45%.

Το χαρακτηριστικό εργαστηριακό εύρημα είναι η ηωσινοφιλία που παρατηρείται στο αίμα και στους ιστούς στο 80% των περιπτώσεων και τα θετικά p-ANCA.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΤΗΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Γυναίκα ηλικίας 47 χρόνων προσήλθε στα Εξωτερικά Ιατρεία της ΩΡΛ Κλινικής του «Ιπποκράτειου» Γ.Π.Ν.Θ. παραπονούμενη για δυσχέρεια ρινικής αναπνοής. Από το ιστορικό ανέφερε βρογχικό άσθμα και ορισμένες δερματικές αλλοιώσεις τύπου πετεχειών από 2μήνου, κυρίως στα κάτω άκρα. Διενεργήθηκε πρόσθια ρινοσκόπηση όπου διαγνώστηκαν ρινικοί πολύποδες εξορμούμενοι από αμφότερα τα ηθμοειδή. Ο ακτινολογικός έλεγχος που ακολούθησε έδειξε σε απλή ακτινογραφία κόλπων προσώπου (Face), την ύπαρξη χρόνιας παχυβλεννογονιτιδας και πολυποειδούς εκφύλισης του βλεννογόνου και στα δύο ιγμόρεια (Εικ. 1) και σε Αξονική Τομογραφία (C.T.) με οριζόντια τομή, γενικευμένη πολυποειδή εκφύλιση του βλεννογόνου των ιγμορείων και ιδίως των ηθμοειδών κυψελών (Εικ. 2). Η ασθενής στάλθηκε σε Ειδικό Παθολόγο και Δερματολόγο για περαιτέρω έλεγχο. Κατά τον εργαστηριακό έλεγχο που ακολούθησε, η γενική εξέταση του αί-



Εικ. 1. Απλή ακτινογραφία κόλπων προσώπων (Face), όπου φαίνεται η διάχυτη έντονη θολερότητα των ιγμορείων άνωτων λόγω της χρόνιας παχυβλεννογονιτιδας και πολυποειδούς εκφύλισης του βλεννογόνου.

ματος αποκάλυψε ηωσινοφιλία σε ποσοστό 15% και η διενεργηθείσα βιοψία έδειξε: στην επιδερμίδα την ύπαρξη πολλών ηωσινοφίλων, πολυμορφοπυρήνων, ιστιοκυττάρων και λεμφοκυττάρων. Στο επίπεδο του χορίου εμφανής ήταν η κοκκιωματώδης αντίδραση γύρω από εκφυλισμένες κολλαγόνες ίνες με έκδηλο την παρουσία στο κέντρο των κοκκιωμάτων, ηωσινοφίλων και πολυμορφοπυρήνων. Τέλος η παρουσία των χαρακτηριστικών εξωαγγειακών Churg-Strauss κοκκιωμάτων, οριστικοποίησε τη διάγνωση για την ύπαρξη του ομώνυμου συνδρόμου. Η ασθενής μετά τη βιοψία και την τεκμηρίωση της διάγνωσης άρχισε τη λήψη στεροειδών για χρονικό διάστημα ενός χρόνου με καθημερινή δόση κορτιζόνης. Συγκεκριμένα χορηγήθηκε μεθυλπρεδνιζολόνη σε δόση 64 mg/d για τους 3 πρώτους μήνες. Το δεύτερο τρίμηνο η δόση ελαττώθηκε στα 32 mg/d, για να καταλήξει στη δόση των 16 mg/d για



Εικ. 2. Αξονική Τομογραφική απεικόνιση (C.T.) σε οριζόντια τομή των παραρρινίων κόλπων της ασθενούς με ευδιάκριτη την πολυποειδή εκφύλιση του βλεννογόνου των ιγμορείων και ιδιαίτερα των ηθμοειδών κυμελών.

το επόμενο εξάμηνο. Συγχρόνως με τη λήψη στεροειδών per os, της δόθηκε και διαρρινικά κορτιζόνη υπό μορφή ψεκασμών (spray) για διάστημα περίπου 3 μηνών. Στον επανέλεγχο που διενεργούνταν σε τακτά χρονικά διαστήματα από το θεράποντα Ω.Ρ.Λ./λόγο, διαπιστώθηκε ήδη μετά από τον πρώτο μήνα θεραπείας εμφανής βελτίωση της κλινικής εικόνας της ασθενούς που χαρακτηρίζονταν από εξάλειψη των συμπτωμάτων του βρογχικού άσθματος και των πετεχειών των κάτω άκρων. Επίσης χαρακτηριστική ήταν, μετά από το πρώτο τρίμηνο της θεραπείας, η ελάττωση του μεγέθους των ρινικών πολυπόδων και η ύφεση των υποκειμενικών συμπτωμάτων της ρινικής απόφραξης και συνεπώς της δυσχέρειας ρινικής αναπνοής.

Μετά από διάστημα ενός χρόνου από τη διάγνωση και έναρξη της θεραπείας η ασθενής δεν εμφανίζει κάτι το παθολογικό και γενικά έχει καλώς.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Στις συστηματικές νεκρωτικές αγγειίτιδες περιλαμβάνονται η οξώδης πολυαρθρίτιδα, το σύνδρομο Churg-Strauss ή αλλεργική αγγειίτιδα και κοκκιωματώση και το σύνδρομο της αταξινόμητης πολυαγγειίτιδας². Το 1951 οι Churg και Strauss περιέγραψαν για πρώτη φορά ομάδα νεαρών ατόμων που είχαν ιστορικό βρογχικού άσθματος και εμφάνιζαν στοιχεία συστηματικής αγγειίτιδας μαζί με εκσεσημασμένη περιφερική ηωσινοφιλία. Το σύνδρομο Churg-Strauss χαρακτηρίζεται από γενικευμένη αγγειίτιδα που εντοπίζεται κύρια στους πνεύμονες, στο δέρμα και στο γαστρεντερικό σύστημα και εκδηλώνεται με βρογχικό άσθμα και ηωσινοφιλία.

Η αιτιολογία του συνδρόμου είναι άγνωστη, αλλά πιθανολογείται ότι οφείλεται σε γενικευμένη διαταραχή των ανοσιακού συστήματος.

Το σύνδρομο παρουσιάζεται σε οποιαδήποτε ηλικία και εκδηλώνεται συνήθως με ρινίτιδα και μετέπειτα με βρογχικό άσθμα, με μοναδική εξαίρεση τη βρεφική ηλικία. Εμφανίζεται συχνότερα σε άτομα ηλικίας άνω των 30 ετών και παρουσιάζει μια μικρή προτίμηση στις γυναίκες⁴. Η περιφερική ηωσινοφιλία εμφανίζεται σε μεγαλύτερη συχνότητα του φυσιολογικού (80% των ασθενών) και ταυτόχρονα παρουσιάζονται ηωσινοφιλικές διηθήσεις στα περισσότερα όργανα και κυρίως στους πνεύμονες. Η όλη κλινική εικόνα μπορεί να είναι οξεία και η πάθηση είναι δυνατό να οδηγήσει στο θάνατο με την εμφάνιση καρδιακής ανεπάρκειας, αν και συνήθως εμφανίζεται σαν υποξεία μορφή και με υποτροπές. Η βασική διαγνωστική τριάδα του συνδρόμου είναι: άσθμα, ηωσινοφιλία και αγγειίτιδα⁴. Ορισμένες φορές εμφανίζεται μονονευρίτιδα, στα 2/3 των περι-

πτώσεων, όπως επίσης και οπτική νευρίτιδα ή και συμμετοχή κρανιακών νεύρων. Είναι δυνατό να εμφανισθεί κοιλιακό άλγος, αποτέλεσμα των αγγειακών βλαβών στο νευρικό σύστημα, όπως επίσης και ηωσινοφιλική γαστρεντερίτιδα που μπορεί να δημιουργήσει μία μάζα που μπορεί να προκαλέσει εντερική απόφραξη ή έλκη που οδηγούν σε αιμορραγική διάρροια⁴. Επίσης μπορεί να παρουσιασθεί σπειραματονεφρίτιδα, η οποία δυνατό να οδηγήσει σε οξεία νεφρική ανεπάρκεια και σε θάνατο. Η κλινική σημειολογία του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος περιλαμβάνει έντονα αποφρακτικά (δυσπνοϊκά) φαινόμενα από αλλεργική συμφόρηση και ρινική πολυποδίαση που καθίστανται περισσότερο εμφανή όταν υπάρχουν αγγειακές ή κοκκιωματώδεις βλάβες. Ο Heine⁵ αναφέρει επίσης εμφάνιση φλεγμονώδους ψευδοόγκου στον κόγχο σε ένα 4χρονο παιδί με σύνδρομο Churg-Strauss. Άλλοι συγγραφείς⁶ αναφέρουν την εμφάνιση σε ηλικιωμένη γυναίκα, δύσπνοιας, βήχα, ρινόρροιας και ηωσινοφιλίας, που όταν υποβλήθηκε σε ανοικτή βιοψία πνεύμονος, η ανευρεθείσα αγγειίτιδα και γενική περιαγγειακή αλλοίωση, τεκμηρίωσαν διαγνωστικά την ύπαρξη του συνδρόμου Churg-Strauss. Ο Lion⁷, παρουσίασε ασθενή, ο οποίος εμφάνισε πολλαπλές ενδοκρανιακές αιμορραγίες, με ιστορικό υπέρτασης σε έδαφος αγγειίτιδας, που η κλινικοπαθολογοανατομική του εικόνα ήταν συμβατή με το σύνδρομο Churg-Strauss. Ο Grabowska⁸ παρουσίασε περίπτωση γυναίκας η οποία μετά από 7 χρόνια κλινικού άσθματος εμφάνισε πολλαπλές εκδηλώσεις πολυνευροπάθειας, αλλοίωση δέρματος, ηωσινοφιλία και διήθηση πέριξ των αγγείων από ηωσινόφιλα.

Ορισμένοι ερευνητές όπως ο Giorgi⁹ και οι συνεργάτες του αναφέρουν μονόπλευρη ατροφία του οπτικού νεύρου σε ασθενή με σύνδρομο Churg-Strauss σε έδαφος βρογχικού άσθματος και αλλεργικής ρινίτιδας. Σε μία μεγάλη μελέτη από τον Davis¹⁰ σε 90 ασθενείς με σύνδρομο Churg-Strauss, διαπιστώθηκε ότι ποσοστό 40% εμφάνισε εκδηλώσεις από το δέρμα (πετέχειες και πορφύρα). Ένα μεγάλο δε ποσοστό αυτών των ασθενών εμφάνισε κοκκιώματα νεκρωτικά με εντόπιση γύρω από τα αγγεία. Η μελέτη αυτή είχε ως στόχο να τονίσει τη συχνή εκδήλωση από το δέρμα των αλλοιώσεων, υπό μορφή πετεχειών ή πορφύρας. Από πλευράς εργαστηριακών ευρημάτων υπάρχει αναιμία και συνήθως η T.K.E. είναι υψηλή, όπως επίσης και η ανοσοσφαιρίνη E (IgE). Ο ρευματικός παράγοντας και το C₃ είναι

ορισμένες φορές παθολογικά⁴. Το οικογενειακό ιστορικό ατοπικής ή αλλεργικής πάθησης είναι συνήθως σε ποσοστό 20% θετικό. Οι ανοσοϊστοχημικές εξετάσεις εμφανίζουν μεγάλη άθροιση ανοσοσυμπλεγμάτων. Τα συμπλέγματα αυτά έχει βρεθεί ότι είναι τοξικά για τον καρδιακό μυ και για άλλα κύτταρα. Οι εναποθέσεις αυτές των συμπλεγμάτων, φαίνεται ότι είναι υπεύθυνες για την ανάπτυξη των παθολογικών βλαβών σ' αυτό το σύνδρομο^{4,11,12}. Ένα ποσοστό 70% των ασθενών έχουν ρινικές εκδηλώσεις, όπως ρινική απόφραξη, ρινόρροια, ρινικούς πολύποδες και κρούστες στη ρινική κοιλότητα³. Επίσης έχει αναφερθεί και διάτρηση του ρινικού διαφράγματος κυρίως στο πρόσθιο τμήμα του⁴. Τέλος, η θεραπευτική προσέγγιση στους ασθενείς με το σύνδρομο αυτό είναι η χορήγηση στεροειδών η οποία είναι συνήθως επιτυχής. Επίσης είναι δυνατό να προκληθεί υπέρταση από τη μακροχρόνια χορήγηση των στεροειδών που αντιμετωπίζεται κατάλληλα⁴. Η ανταπόκριση στα στεροειδή κατά ορισμένους συγγραφείς ανέρχεται σε ποσοστό 60% ή και περισσότερο ιδίως σε ασθενείς με αλλεργική αγγειίτιδα και κοκκιωματώση².

Στη δική μας περίπτωση, η εμφάνιση και αξιολόγηση στην ασθενή συμπτωμάτων Ωτορινολαρυγγολογικού ενδιαφέροντος, όπως η παρουσία ρινικών πολυπόδων αλλά και η γενικότερη συμμετοχή των παραρρινίων κόλπων με τη μορφή μίας παχυβλενογονιτιδας, συμβαδίζει με τα διεθνή βιβλιογραφικά δεδομένα.

Τέλος, η παρουσίαση της περίπτωσης αυτής στην εργασία αυτή έχει ως στόχο, να τονίσει τη σπανιότητα του συνδρόμου Churg-Strauss με την παράλληλη παράθεση των πλέον προσφάτων σχετικών βιβλιογραφικών δεδομένων.

ABSTRACT

Xanthopoulos J, Papadopoulos P, Preponis Ch. Churg-Strauss Syndrome. A case report. Hippokratia 1998, 2: 42-45.

A woman aged 47, came to the outpatient clinic of ENT, with difficulty of nose breathing. With anterior rhinoscopy we found polyps in the nose. One year ago she appeared to have bronchial asthma and two months ago petechiae on the legs. Biopsy of the skin showed allergic angiitis and granulomatosis. After she received steroids, skin lesions and bronchial asthma disappeared. In this paper, we present this case of Churg-Strauss syndrome because of its very rare appearance in Otorhinolaryngology. A discussion follows which

includes the relative international bibliography.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. *Cunning C.* "Otolaryngology-Heart and Neck Surgery", Mosby Company, 1986: 606-7.
2. *Stein J.* "Internal Medicine" Diffuse Interstitial Lung Disease, Little Brown and Company, 1984: 667-9.
3. *Olsen KD.* "Nasal manifestation of allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome). Otolaryngology. Heart and Neck Surgery 1980, 88: 85.
4. *Weatherall D, Ledingham, Warrel D.* "Oxford textbook of Medicine" Vol 2, Oxford University Press, 1987, 15: 133-4.
5. *Heine A, Beck R, Sfpohl, Unger Guthoff.* "A symptom in allergic granulomatous angiitis ophthalmologie", *BMJ* 1995, 92(6): 870-3.
6. *Palib SH, Jurwankav FS.* "Churg-Strauss Syndrome – clinicopathological aspect – report of a case". *Indian J Pathol-Microbiol*, 1997, 40(2): 153-5.
7. *Lion H, Liu H, Chiong I.* "Churg-Strauss syndrome presented as multiple intracerebral haemorrhage". *Lupus*, 1997, 5(3): 279-82.
8. *Grabowska B, Ranzy M.* "Churg-Strauss syndrome-case report". *Wiad Lek*, 1997, (50), (1-3): 42-6.
9. *Giorgi D, Lagana B, Giorgi A, et al.* "Ischemic optic neuritis in Churg-Strauss syndrome". *Prog Med* 1997, 88(6): 273-5.
10. *Davis MD, Daoud MS, McEvans MS, Su WP.* "Cutaneous manifestations of Churg-Strauss syndrome: a clinicopathologic correlation». *J Am Acad Dermatol* 1997, 37: 199-203.
11. *Chumbley CC, Harrison EG, De Remez RA.* "Allergic granulomatosis in angiitis» (Churg-Strauss syndrome): report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin Proc* 1997, 52: 477-8.
12. *Ohwada S, Yanagisawa A.* Necrotizing granulomatous vasculitis transverse colon and gallbladder. *Hepatogastroenterology*. 1997, 33 (16): 1090-4.