

## PERİKARDİYAL EFFÜZYONLA SEYREDEN BİR CHURG STRAUSS SENDROMU OLGUSU

### A CASE OF CHURG-STRAUSS SYNDROME WITH PERICARDIAL EFFUSION

Ömer Tamer DOĞAN    Serdar BERK    Gonca ÖZYOL    Öznur ABADOĞLU  
Sefa Levent ÖZŞAHİN    Sulhatin ARSLAN    İbrahim AKKURT

Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp fakültesi, Gögüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Sivas

**Anahtar sözcükler:** Astım, eozinofili, vaskülit, perikardiyal effüzyon

**Key words:** Asthma, eosinophilia, vasculitis, pericardial effusion

Geliş tarihi: 04 / 11 / 2009

Kabul tarihi: 28 / 01 / 2010

#### ÖZET

Churg-Strauss Sendromu (CSS); astım, eozinofili, küçük ve orta çaplı damarların inflamasyonu ile karakterize nadir görülen sistemik bir hastalıktır.

Bu yazıda nefes darlığı, öksürük yakınmaları ile başvuran, astım, perikardiyal effüzyon ve eozinofili saptanan CSS olgusu sunulmuştur.

50 yaşında erkek hasta bir yıldır olan nefes darlığı, göğüs ağrısı, öksürük, balgam yakınması ile başvurdu. Hastanın solunum fonksiyon testlerinde orta derecede reversibl hava akımı obstrüksiyonu saptandı. Transtorasik ekokardiyografisinde perikardiyal effüzyon, periferik kanda ve bronş lavajında eozinofili saptandı. Akciğer grafisinde gezici infiltratlar izlendi. Bu bulgularla hastaya CSS tanısı kondu. Hastaya prednizolon tedavisi uygulandı. Tedavi ile belirgin klinik ve radyolojik iyileşme gözlemlendi.

#### GİRİŞ

Churg Strauss Sendromu; astım, nekrotizan vaskülit, eozinofilik doku inflamasyonu, extravasküler granülomlar, ateş ve periferik

#### SUMMARY

Churg-Strauss Syndrome (CSS) is a rare systemic disease characterized by asthma, eosinophilia and inflammation of small to medium sized blood vessels.

This paper reports a patient who presented with dyspnea and cough, and who was diagnosed as asthma, pericardial effusion and eosinophilia.

50 year old male patient was admitted with dyspnea, chest pain, cough and sputum complaints for one year. Pulmonary function tests detected moderate reversible airflow obstruction. Transthoracic echocardiography revealed pericardial effusion. Eosinophilia was detected in both peripheric blood count and bronchial lavage. There were transient pulmonary infiltrates on chest X-ray. It was finally diagnosed as Churg-Strauss Syndrome with these findings. Corticosteroid therapy was performed. Clinical and radiological symptoms were improved with this treatment.

eozinofili ile karakterize, en sık 38-50 yaş grubunda görülen sistemik bir hastalıktır. İnsidansı milyonda 2,4 olarak tahmin edilmektedir. Subakut seyirli bir hastalıktır ve

erkeklerde kadınlara oranla biraz daha siktır (1-4).

İlk kez 1951 yılında Churg ve Straus tarafından tanımlanmıştır. Daha sonra Lanham ve arkadaşları tarafından astım, eozinofili >1500, iki ya da daha fazla extrapulmoner bölgeyi tutan vaskülit şeklinde tanısıl ölçütler getirilerek modifiye edilmiştir (5).

Etiyolojisi bilinmemektedir. Ancak desensitizasyon, aşı, infeksiyonlar ve ilaçlar gibi bazı tetikleyici faktörler suçlanmaktadır. Özellikle lökotrien reseptör antagonisti kullanan hastalarda gelişmesi ilaçların tetikleyici bir faktör olduğunu düşündürmektedir. CSS sendromunda ki patolojik değişiklikler öncelikle küçük ve orta büyüklükteki arterler kapillerler, ven ve venülleri etkilemektedir (5).

Kardiyak tutulum nadir olup morbidite ve mortalitenin başlıca nedenidir. Biz nadir görülmesi nedeni ile perikardiyal effüzyon gelişen bir CCS olgusunu sunuyoruz.

### OLGU

Y.P. 50 yaşında erkek hasta; Sol göğüs ağrısı nedeniyle akut koroner sendrom ön tanısı ile kardiyoloji kliniğinde takip edilirken eforla artan nefes darlığı tariflemesi nedeniyle tarafımızdan konsülte edilmiştir. Hasta 1 yıldır ara ara olan öksürük, sarı renkli balgam ve eforla artan nefes darlığı, son 1 haftadır bu yakınmalarına ilave olarak gece terlemesi, ateş, halsizlik ve kilo kaybı şikâyetlerinin olduğunu ifade etmiştir. Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografisinde perikardiyal effüzyon saptandı. Perikardiyal effüzyon dışında kardiyak patoloji saptanmayan hasta nefes darlığının artması, hırıltı-hışıltı tariflemesi nedeni ile astım tanısı ile kliniğimize devir alındı. Hasta özgeçmişinde ismini bilmediği bir antibiyotige karşı allerjik reaksiyon tarifledi. Bunun dışında kronik bir hastalık

veya sigara, alkol ve bağımlılık yapıcı madde kullanımı tariflemedi.

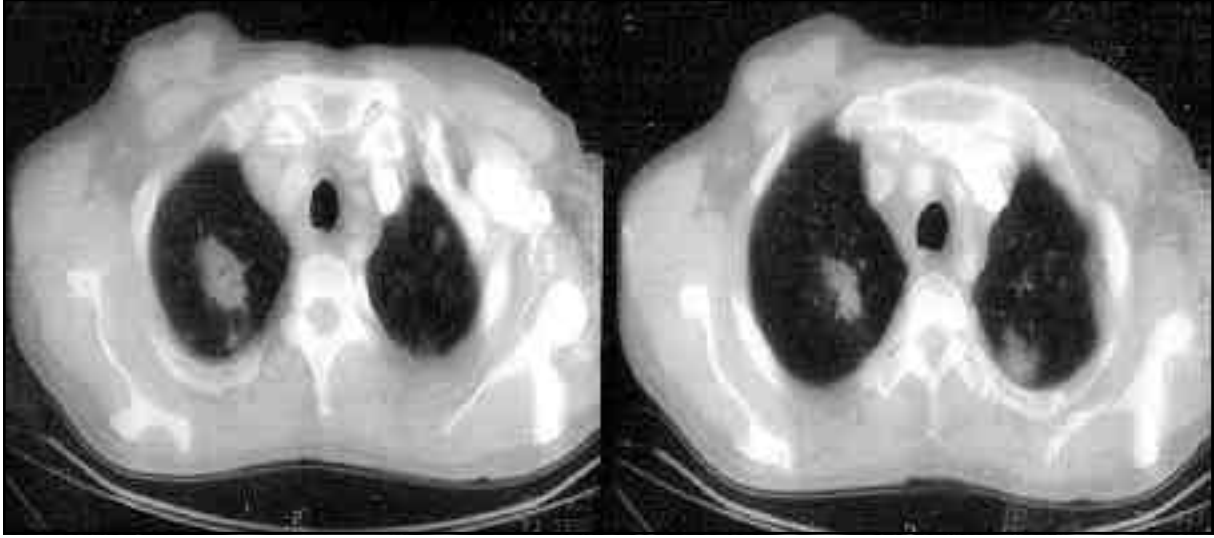
Fizik muayenesinde genel durumu düşkün, solunum sayısı 26/dk, nabız 88/dk, ateş 37,6°C, tansiyon arteriyel: 120/70 mmHg olarak ölçüldü. Solunum sistem muayenesinde bilateral yaygın inspiratuvar ve ekspiratuvar ronküsleri saptandı. Hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar incelemesinde eritrosit sedimentasyon hızı: 38 mm/h, C-reaktif protein: 16.2 mg/L, eritrosit: 4480000 mm<sup>3</sup>, Hemoglobin: 13.3 gr/dl, hematokrit %39.5, beyaz küre 16600 mm<sup>3</sup>, total eozinofil sayısı: 7800/mm<sup>3</sup> bulundu. Periferik kan formülünde lenfosit: %13.5, eozinofil: %46.8, granülosit: %36.0 olarak saptandı. Hastanın serum total IgE düzeyi 1040 Ku/L olarak ölçüldü. Biyokimyasal parametreleri, kanama pıhtılaşma testleri normal olarak saptandı. Hastanın serum antinükleer antikor (ANA), anti-double stranded DNA(Anti-ds DNA), c-ANCA ve p-ANCA negatif olarak saptandı. Romatoid faktör (RF) 336 IU/ml saptandı.

Hastanın solunum fonksiyon testlerinde obstrüktif tip patoloji ve erken reversibilite pozitifliği saptandı. Difüzyon kapasitesi %138 olarak ölçüldü. Arter kan gazı ölçümünde orta derecede hipoksemi saptandı. Gaita incelemesinde parazit saptanmadı.

Hastanın başvuru sırasında yapılan radyolojik tetkiklerinde; akciğer grafisinde sağ alt zonda, sol üst zon ve alt zonda periferik yerleşimli nonhomojen nodüler dansite artışı, bilgisayarlı toraks tomografisinde büyüğü sağ akciğer apexde 3x4 cm olmak üzere her iki akciğerde yamalı konsolide alanlar saptandı (Resim 1).

Paranasal sinüs tomografisinde sol maksiler sinüsde retansiyon kisti, sağ maksiler sinüsde ve sol maksiler sinüsde mukozal kalınlaşma,



**Resim 1.** Toraks BT'de iki taraflı apikal yerleşimli yamalı konsolide alanlar.



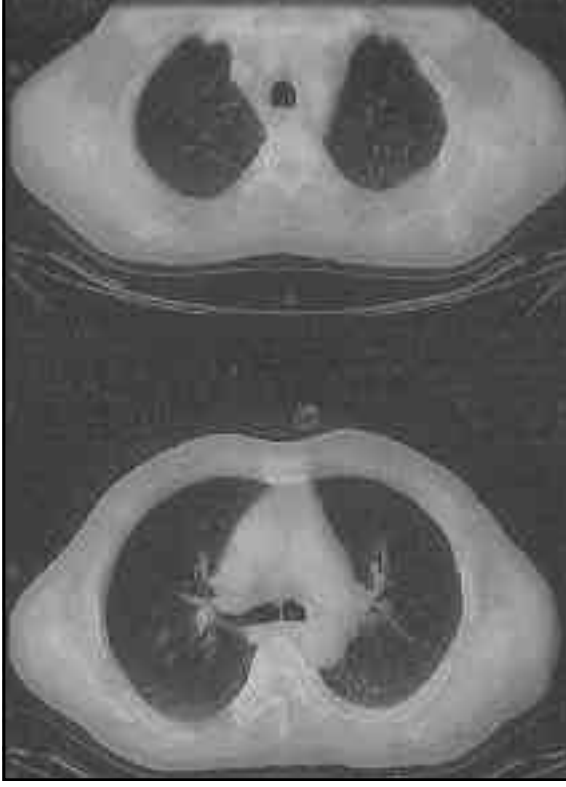
**Resim 2.** Transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül ön yüzde yaklaşık 2,4 cm çapında perikardiyal effüzyon.

nasal septumda sola deviyasyon ve spur formasyonu saptandı. Hastanın transtorasik ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikül ön yüzde diyastolde bası yapan yaklaşık 2.4 cm çapında perikardiyal effüzyon saptandı (Resim 2).

Hastanın sol ventrikül sistolik, diyastolik fonksiyonları, sağ ventrikül fonksiyonları, kapak yapıları normal olarak değerlendirildi. Koroner anjiyografik incelemede patoloji saptanmadı. Hastanın bronkoskopik incele-

mesinde her iki bronş sisteminde mukopürülan sekresyon izlendi. Hastadan alınan bronş fırçalama materyalinde ve bronş mukozası biyopsisinde eozinofilik lökositler içeren bronş mukozası saptandı. Kabul etmemesi nedeni ile hastaya açık akciğer biyopsisi yapılamadı.

Hastanın kontrol radyolojik tetkiklerinde apikal lezyonlarda gerileme ve bazalde yeni konsolide alanlar saptandı. Tüm bu klinik, radyolojik ve laboratuvar bulguları ile hastaya CSS tanısı kondu ve 1.5 mg/kg/gün prednizolon tedavisi başlandı. Tedaviden 10 gün sonra klinik bulgularda düzelleme, periferik kan eozinofilisinde ve total IgE düzeyinde azalma saptandı. Bir ay sonra hastanın semptomlarının tamamen düzeldiği, kontrol bilgisayarlı tomografide nodüller konsolide alanların kaybolduğu gözlemlendi (Resim 3). Hastaya yapılan kontrol transtorasik ekokardiyografik incelemede perikardiyal effüzyonda gerileme saptanması nedeniyle steroid dozu azaltılarak tedaviye devam edildi. Tedavinin 3. ayında hastanın düşük doz sistemik steroid tedavisi ile takibine devam edilmektedir.



**Resim 3.** Kontrol Toraks BT'de konsolide alanların kaybolduğu izleniyor.

### TARTIŞMA

Churg Strauss Sendromu; Churg-Strauss sendromu (CSS) ilk kez 1951 yılında tanımlanan, etiyojisi bilinmeyen, astım, periferik kanda eozinofili, dokuda eozinofilik infiltrasyonlar ve vaskülitte karakterize bir sendromdur. Sıklıkla trifazik bir hastalıktır. Prodromal evre erişkin yaşta başlar, astım ve allerjik rinit vardır. Eozinofilik evrede belirgin kan eozinofilisi ve eozinofilik doku inflamasyonu (en sık akciğer, GİS ve deri) mevcuttur. Vaskülitik fazda ise pek çok organı tutan ve yaşamı tehdit eden vaskülitik evre vardır (4).

Churg Strauss Sendromunda respiratuvar belirti ve bulgular daha çok prodromal ve eozinofilik dönemde meydana gelmektedir. Vaskülitik evrede ise ateş, halsizlik kilo kaybı gibi semptomlar ile astım semptomlarında

şiddetlenme görülür (3). Bizim olgumuzda son zamanlarda artan ateş, kilo kaybı, gece terlemesi ve halsizlik gibi semptomlar ve laboratuvar bulguları hastalığın vaskülitik evrenin erken döneminde olduğunu düşündürmüştür.

Hasta hastalığın seyrinin bir noktasında astım olur. Şiddetli allerjik rinit, sinüzit, ilaç duyarlılığı ve astımın neden olduğu solunum sistem semptomları vaskülitte önce gelişebilir ve ikisi arasında 30 yıl kadar uzun bir süre vardır (3). Bizim olgumuzda ilaç duyarlılığı ve son 1 yıldan beri olan astım semptom ve bulguları mevcuttu.

Hastaların yaklaşık %30'unda akciğer grafisi ve bilgisayarlı toraks tomografisi normaldir. Ancak %70'inde geçici, herhangi bir lobu tutma eğilimi göstermeyen, yamalı konsolide alanlar daha çok vaskülitik evrede ortaya çıkar. Toraks HRCT de ise parankimal kalınlaşma, yamalı dağınık parankimal opasiteler bazı damarlarda irregüler satellit konfigürasyonu ve hiler lenfadenopati görülmektedir. Olguların yaklaşık %30'undan fazlasında tek ya da iki taraflı plevral effüzyon gelişebilir. Hastaların bronkoalveolar lavaj sıvısında eozinofil sayısında artış saptanır (4). Bizim olgumuzda da her iki akciğer apeksinde yamalı konsolide alanlar saptanmıştır. Hastanın takibinde bazı alanlardaki konsolidasyonun kaybolduğu ve yeni konsolide alanların ortaya çıktığı gözlenmiştir. Olgumuzun bronş mukoza biyopsisinde eozinofil lökositler içeren bronş mukozası tespit edilmiştir.

Kardiyak tutulum hastalığın morbidite ve mortalitesini belirleyen başlıca faktördür. %33-48'inde görülen kalp tutulumu daha çok CSS'nun vaskülitik fazında ortaya çıkmaktadır (3). Eozinofilik kalp hastalıkları, eozinofilik kardiyomiyopati, eozinofilik miyokardit, eozinofilik endomiyokardiyal hastalık

ve eozinofilik perikardit gibi değişik manifestasyonlarla görülebilir (6-7). İzole kardiyak tamponad bildirilmiş olmakla birlikte genellikle iyi tolere edilen perikardiyal effüzyon kardiyak tutulumun ilk göstergesi olabilir (5). Val-Bernal ve ark. ani kardiyak ölüm gelişen 49 yaşındaki bir bayan hastada yaptıkları otopside multiorgan tutulumunun olduğu CSS tespit etmişlerdir. Bu durum vaskülitik fazın asemptomatik olduğu dönemde öncelikli olarak kalbin tutulabileceğini göstermektedir (8). Bizim olgumuzda kalp yetmezliği ve kapak hastalığı olmaksızın perikardiyal effüzyon tespit edilmiştir.

Churg Strauss Sendromlu hastaların laboratuvar bulguları arasında belirgin periferik kan eozinofilisine sekonder yükselen beyaz küre sayısında artış dikkati çekmektedir. Eozinofiller beyaz kürelerin yaklaşık %20-40'ı kadardır. Serum total IgE düzeyleri artmıştır ve hastalığın aktivitesine paralel seyretmektedir. Hastaların %50 kadarında düşük titrede romatoid faktör pozitifliği ve %50-70'inde ANCA özellikle de p-ANCA (perinükleer antinötrofilik sitoplazmik antikör) pozitifliği olabilir (3,9). Bizim olgumuzda da total IgE düzeyinde yükselme, romatoid faktör pozitifliği gözlenmiş, periferik kanda eozinofillerin, beyaz kürelerin %46.8'ini oluşturduğu saptanmıştır. Ancak c-ANCA ve p-ANCA negatif olarak bulunmuştur.

1990 yılında Amerikan Romatoloji Koleji'nin (American College of Rheumatology) CSS tanısı için koyduğu kriterler;

1. Astım
2. Paranasal sinüs anormallığı
3. Eozinofili >%10
4. Nöropati (mono veya poli)
5. Pulmoner infiltratlar
6. Ekstravasküler eozinofili olan damar içeren biyopsiden oluşmaktadır (10).

Bu kriterlerden 4'ünün bulunması durumunda %85 duyarlılık ve %99.7 özgüllükle hastalığın tanısı konulabilmektedir. Bizim olgumuzda astım, periferik kan eozinofilisi, paranasal sinüs anormallığı, pulmoner infiltrasyonların varlığı ve bronş biyopsisinde eozinofillerin varlığı saptanmıştır.

Churg Strauss Sendromu tedavisinde öncelikli olarak inflamatuvar olayı kontrol altına almak için glukokortikoidler kullanılmalı, yeterli sonuç alınmazsa, ciddi yan etkiler gözlenmişse tedaviye tek başına siklofosfamid, metotreksat veya azotipirin gibi immünsüpre ajanlar eklenmelidir (11). Kardiyak tutulumu ve ya diğer multiorgan tutulumu olan hastalarda glukokortikoidlere ek olarak siklofosfamid tedavisi önerilmektedir. C. Ağa ve arkadaşları izole kardiyak tamponad ile başvuran 66 yaşındaki bir CCS olgusunda uzun dönem remisyonu glukokortikoidler ile sağlamışlardır. Santral sinir sistemi, perikardiyal tamponad ve miyokardiyal tutulumu olan 46 yaşındaki bayan hastada ise glukokortikoidlere ek olarak verilen siklofosfamid tedavisi ile remisyona sağlanmıştır (12). Bizim olgumuzda 1,5 mg/kg prednizolon ile tedaviye başlandı. Tedaviyi takip eden 1. ayın sonunda klinik, radyolojik ve laboratuvar olarak tam düzelme sağlandı. Hastaya yapılan ekokardiyografik incelemede perikardiyal effüzyonda gerileme saptanması nedeni ile hastaya ek immünsüpresif tedavi planlanmadı. Hasta tedavinin 6. ayında halen 0.5 mg/kg/gün dozunda steroid tedavisi ile takip edilmektedir.

**KAYNAKLAR**

1. Erdoğan BŞ, Aktan Ş, Çolakoğlu M, Bayramoğlu H, Fişekçi F. Churg-Strauss Sendromlu Bir Olgu. *Türkderm* 2002; 36: 132-5.
2. Pelà G, Tirabassi G, Pattoneri P, Pavone L, Garini G, Bruschi G. Cardiac involvement in the Churg-Strauss syndrome. *Am J Cardiol*, 2006; 97: 1519-24.
3. Tanoue LT. The eosinophilic pneumonias. In: Fishman AP. *Fishman's Pulmonary Disease and Disorders*. Nobel Tıp Kitabevi 2005; 408-22.
4. Fraser RS, Colman N, Müller NL, Pare PD. Synopsis of Disease of the Chest. Ed: Haluk Türkteş (Çeviren) 1. Baskı, İstanbul, Güneş Kitabevi 2006; 481-524.
5. Çetinkaya E, Şafak G, Ürer N, Karasulu L, Sert S, Kalkan N, Altın S. Churg-Strauss Sendromu. *Toraks Dergisi* 2004; 5: 57-61.
6. Shikama N, Nakagawa T, Takiguchi Y, Aotsuka N, Kuwabara Y, Komiyama N, Terano T, Hirai A. Assesment of myocardial perfusion and fatty acid metabolism in a patient with Churg-Strauss Syndrome associated with eosinophilic heart disease. *Circ J* 2004; 68: 595-8.
7. Rosenberg M, Lorenz HM, Gassler N, Katus HA, Frey N. Rapid progressive eosinophilic cardiomyopathy in a patient with Churg-Strauss Syndrome. *Clin Res Cardiol* 2006; 95: 289-94.
8. Val-Bernal JF, Mayorga M, Garcia-Alberdi E, Pozueta JA. Churg-Strauss syndrome and sudden cardiac death. *Cardiovasc Pathol* 2003; 12: 94-7.
9. Lynch III JP and Leatherman JW. Alveolar hemorrhage. 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 1998; 1193-210.
10. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Blonch DA, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lightfoot RW Jr, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Wallace LS, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (Allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094-100.
11. Çelik Y, Kızılatan G, Yaldıran A, Öz B. Bronşial Astımı Olan Bir Olguda Mononöritis Multilex Gelişimi: Churg-Strauss Sendromu. *Cerrahpaşa J Med* 2000; 31: 113-7.
12. Agar C, Rendu E, Leguern V, Ponge T, Masseur A, Barrier JH, Trochu JN, Hamidou MA, Guillemin L. Churg-Strauss Syndrome revealed by granulomatous acute pericarditis: Two case reports and a review of the literature. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2007; 36: 386-91.

---

**Yazışma Adresi:**

Dr. Serdar BERK  
Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi,  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, 58040, SİVAS  
Tel : 0 346 258 00 00-1036  
Faks : 0 346 258 13 05  
e-posta: serdar\_berk@myynet.com

---