

Jolanta Winek¹, Jacek Zych¹, Elżbieta Wiatr¹, Karina Oniszh², Kazimierz Roszkowski-Śliż¹

¹III Klinika Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: prof. dr hab. med. Kazimierz Roszkowski-Śliż

²Zakład Radiologii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

P.o. kierownika: lek. Iwona Bestry

Udar mózgu jako dominujący objaw zespołu Churga-Strauss

Stroke as a predominant symptom at Churg-Strauss syndrome

Abstract

Intracerebral hemorrhage is a rare sequel of Churg-Strauss syndrome. We report a case of 55 years old man, who was admitted to the National Tuberculosis and Lung Diseases Research Institute because of paroxysmal dyspnea and persistent cough. 6 months prior to hospitalization the patient suffered from spontaneous intracerebral hemorrhage. The laboratory studies revealed: leukocytosis with 65% being eosinophils, elevated serum IgE (810 IU/ml) and pANCA titre (1:640). HRCT disclosed in both lungs several small ground glass attenuations and thickening of bronchial walls. In bronchoalveolar lavage numerous eosinophils were noted. During hospitalization episodes of dyspnea with bronchospasm improving after β_2 -mimetics inhalation were repeatedly observed, the findings that could suggest asthma. Based on clinical criteria of French Vasculitis Study Group, Churg-Strauss syndrome was recognized. The patient was treated with prednisone 50 mg daily with rapid regression of the respiratory symptoms and gradual normalization of the laboratory results.

Key words: Churg-Strauss syndrome, necrotizing vasculitis, asthma, eosinophilia

Pneumonol. Alergol. Pol. 2007; 75: 191–196

Streszczenie

Zmiany w obrębie ośrodkowego układu nerwowego stanowią rzadką manifestację kliniczną zespołu Churga-Strauss. W niniejszej pracy zaprezentowano przypadek 55-letniego mężczyzny skierowanego do Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie w celu dalszej diagnostyki uporczywego kaszlu i napadowej duszności. Około 6 miesięcy przed hospitalizacją u chorego doszło do samoistnego krwawienia śródmózgowego. W badaniach dodatkowych uwagę zwracały: wysoka eozynofilia obwodowa (9,86 tys.), wysokie stężenie IgE (810 j.m./ml), a także wysokie miano p-ANCA (1:640). Obecność licznych eozynofili stwierdzano również w wydzielinie oskrzelowej. Podczas hospitalizacji obserwowano częste napady odwracalnego skurczu oskrzeli budzące podejrzenie astmy. Na podstawie kryteriów klinicznych opracowanych przez *French Vasculitis Study Group* u chorego rozpoznano zespół Churga-Strauss. Wdrożono prednizon w dawce 1 mg/kg mc., uzyskując ustąpienie dolegliwości ze strony układu oddechowego, stopniową normalizację parametrów laboratoryjnych krwi oraz ustępowanie następstw wylewu krwi do OUN.

Słowa kluczowe: zespół Churga-Strauss, martwicze zapalenie naczyń, astma, eozynofilia

Pneumonol. Alergol. Pol. 2007; 75: 191–196

Wstęp

Zespół Churga-Strauss (CSS, *Churg-Strauss syndrome*) należy do rzadko rozpoznawanych chorób ogólnoustrojowych, których istotą jest samo-

istne zapalenie naczyń. Mimo bardzo konkretnych kryteriów diagnostycznych (nacieki kwasochłonne, martwicze zapalenie naczyń oraz ziarniniaki wewnętrzznacyniowe) chorobę jest trudno rozpoznać, ponieważ wyżej wymienione kryteria występują

Adres do korespondencji: Jolanta Winek, III Klinika Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc, ul. Płocka 26, 01–138 Warszawa, e-mail: j.winek@igichp.edu.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 18.01.2007 r.

Copyright © 2007 Via Medica

ISSN 0867–7077

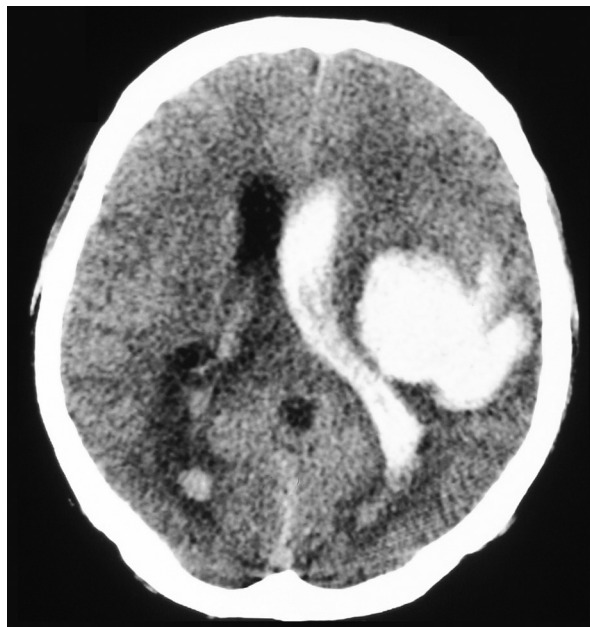
w bardzo zaawansowanych stadiach [1]. W większości przypadków na właściwą diagnozę naprowadza charakterystyczny trójfazowy przebieg choroby obejmujący: objawy alergiczne skórne lub ze strony górnych dróg oddechowych z późno pojawiającą się astmą, eozynofilię obwodową i tkankową, a także objawy narządowe spowodowane kwasochłonnym ziarniniakowym zapaleniem naczyń. Objawy narządowe najczęściej występują w sercu, układzie nerwowym i przewodzie pokarmowym [2]. Astma najczęściej poprzedza rozpoznanie CSS o 2–11,5 roku [3]. Oczywiście nie każdy przypadek zespołu Churga-Strauss przebiega zgodnie z typowymi fazami. Opisuje się postaci poronne — wówczas rozpoznanie jest jeszcze trudniejsze. Częstość występowania tego zespołu (zachorowalność) zależy od badanej populacji: w ogólnej wynosi ono 2,4–3,1/1 000 000/rok, natomiast wśród chorych na astmę — 64/1 000 000/rok [4, 5]. Na specjalną uwagę zasługują chorzy na astmę, u których wykryje się eozynofilię. Spostrzeżenia te wykorzystała *French Vasculitis Study Group* (FVSG), proponując kryteria diagnostyczne zespołu Churga-Strauss, w których rygorystyczne kryteria patomorfologiczne nie są bezwzględnie wymagane. Według FVSG zespół Churga-Strauss charakteryzuje się: astmą, hipereozynofilią obwodową wyższą niż $1500/\text{mm}^3$ lub powyżej 10% oraz objawami klinicznymi wynikającymi z zapalenia naczyń z dowodami histologicznymi lub bez [6].

Poniżej przedstawiono przypadek chorego, u którego zespół Churga-Strauss rozpoznano na podstawie kryteriów klinicznych.

Opis przypadku

Pięćdziesięcioletniego chorego, niepalącego tytoniu, zajmującego się dokarmianiem zwierzyny leśnej, przyjęto do Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w kwietniu 2006 roku z wywiadem uporczywie nawracającej duszności i suchego kaszlu, przypisywanych infekcjom dróg oddechowych. Objawy te pojawiły się w lutym 2005 roku i nawracały mimo ambulatoryjnego leczenia antybiotykami. Z tego powodu we wrześniu 2005 roku wykonano badanie radiologiczne z tomografią komputerową (TK) klatki piersiowej, w których uwidoczniono uogólnione pogrubienie ścian oskrzeli, najbardziej nasilone w płacie dolnym lewym, a także kilka drobnych, rozsianych w obu płucach, ognisk mlecznej szyby. W bronchofiberoskopii drzewo oskrzelowe oceniono jako niezmiennione. Ze względu na niejasny charakter zmian radiologicznych zalecono powtórzenie badań po około 2–3 miesiącach.

W dniu 19 października 2005 roku u chorego doszło do krwotocznego udaru mózgu. W wykonanej

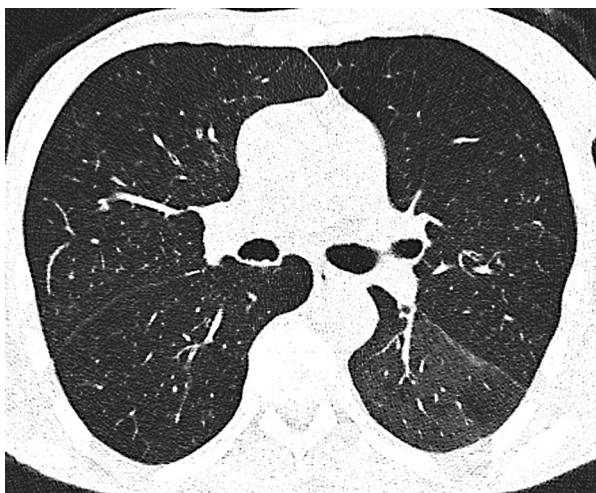


Rycina 1. Tomografia komputerowa mózgu; duży krwiak w lewym płacie ciemieniowym, krew wynaczyniona w obu komorach bocznych

Figure 1. Brain CT scan shows a big hematoma within left parietal lobe; extravasated blood in both lateral ventricles

wówczas TK mózgu w lewej okolicy skroniowej i ciemieniowej uwidoczniono rozległe świeże ognisko krwotoczne o wymiarach $6 \times 4,5$ cm z obecnością świeżej krwi w całym układzie komorowym, objawami kompresji wewnątrzczaszkowej z przemieszczeniem układu komorowego w prawo (ryc. 1). W angiografii naczyń mózgowych w obrębie obu tętnic szyjnych i układu kręgowo-podstawnego nie stwierdzono anomalii naczyniowej. Chorego zakwalifikowano do trepanopunkcji lewej okolicy skroniowej, podczas której ewakuowano bez powikłań krwiak śródmózgowy. Po zabiegu obserwowano u chorego masywny niedowład prawostronny oraz afazję mieszaną z przewagą afazji ruchowej. Według relacji rodziny chorego dzięki rehabilitacji w grudniu 2005 roku pacjent mógł chodzić przy użyciu kul. Mimo to podejmowane kilkakrotnie w okresie od stycznia do marca 2006 roku próby dalszej rehabilitacji kończyły się niepomyślnie, głównie z powodu napadowego kaszlu, duszności spoczynkowej oraz śladowego krwiotłucia. W wykonywanych wówczas badaniach gazometrycznych pO_2 wynosiło 60 mm Hg, pCO_2 — 24 mm Hg, a pH — 7,44. Opisane powyżej objawy kliniczne interpretowano jako zaostrzenie zapalenia oskrzeli, dlatego zalecono antybiotyki, β_2 -mimetyki oraz steroidy wziewne, uzyskując pewną poprawę.

W kwietniu 2006 roku chorego po raz pierwszy hospitalizowano w IGiChP. Przy przyjęciu jego



Rycina 2. Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości płuc; w płacie dolnym lewym rozległy obszar mlecznej szyby — tu widoczny w segmencie 6. płata dolnego

Figure 2. Lung HRCT shows an extensive area of ground-glass attenuation in the apical segment of the left lower lobe

stan ogólny był średni, a uwagę zwracał znaczny niedobór masy ciała (wskaźnik masy ciała [BMI, *body mass index*] ok. 17,1). Czynność serca była miarowa, ciśnienie tętnicze — prawidłowe. Był to chory leżący, z prawostronnym porażeniem i obniżeniem napięcia mięśniowego, uogólnionymi zanikami mięśni oraz mieszaną afazją. Nad polami płucnymi stwierdzano pojedyncze furczenia, związane z zaleganiem wydzieliny oskrzelowej w drogach oddechowych. Ze względu na bardzo słabą współpracę ze strony chorego miarodajna ocena czynności płuc była niemożliwa. Pacjent był wydolny oddechowo: pO_2 — 74 mm Hg, pCO_2 — 36 mm Hg, a pH — 7,46. W badaniach krwi szczególną uwagę zwracała leukocytoza (14,86 tys.) z bardzo wysoką eozynofilią — 9,86 tys. (65%). Wyniki badań biochemicznych były prawidłowe. W badaniach radiologicznych klatki piersiowej, włącznie z tomografią komputerową wysokiej rozdzielczości (TKWR), oprócz opisanych wcześniej zmian o charakterze pogrubienia ścian oskrzeli, uwidoczniono nasilenie zmian o charakterze mlecznej szyby (ryc. 2). W badaniu elektrokardiograficznym nie wykazano istotnych odchyłeń od normy, natomiast w badaniu echokardiograficznym serca stwierdzono jedynie niedomykalność zastawki trójdzielnej z granicznym ciśnieniem w tętnicy płucnej.

Aby pogłębić diagnostykę wysokiej eozynofilii obwodowej, wykonano badania celowane. Ze względu na zajmowanie się przez chorego zwierzną leśną 3-krotnie zbadano jego kał na obecność

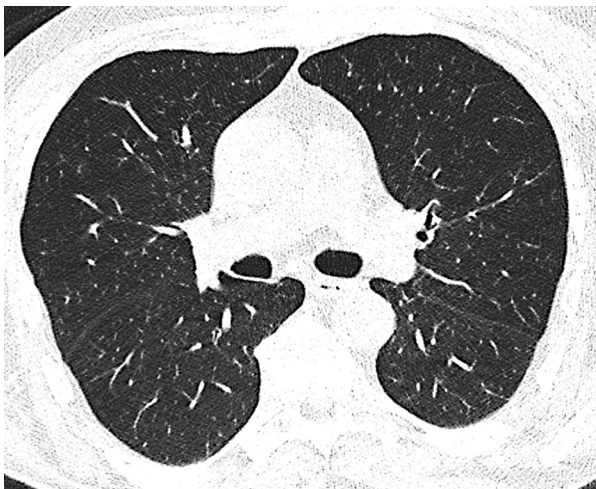
jaj pasożytów oraz przeprowadzono badania serologiczne w kierunku włośnicy, toksokarozy oraz bąblowicy. Wyniki tych badań były negatywne. W biopsji szpiku wykazano liczne dojrzałe postaci eozynofili, co przemawiało za eozynofilią o charakterze odczynowym. W surowicy stwierdzano wysokie stężenie IgE: 810 j.m./ml (N: 0–100 j.m./ml). W badaniu laryngologicznym w prawej jamie nosowej wykazano obecność gęstej podsychającej wydzieliny. Obecności polipów w nosie nie stwierdzono. Podczas bronchofiberoskopii uwidoczniono rozlany stan zapalny błony śluzowej oskrzeli z zaleganiem w obrębie oskrzeli płatów dolnych ropnej wydzieliny. Wyniki badania mikrobiologicznego wydzieliny oskrzelowej były ujemne, zaś w badaniu cytologicznym stwierdzono liczne eozynofile. W surowicy wykryto obecność w wysokim mianie przeciwciał p-ANCA (*antineutrophil cytoplasmic antibodies*) 1:640.

W trakcie hospitalizacji na oddziale kilkunastokrotnie obserwowano napady silnej duszności ze zlewnymi potami, z obecnością licznych świstów w badaniu przedmiotowym, które ustępowały po podaniu β_2 -mimetyków wziewnych. Stale prowadzono intensywną rehabilitację ruchową i oddechową.

Na podstawie obrazu klinicznego: napadowego, odwracalnego po β_2 -mimetykach skurczu oskrzeli, samoistnego krwawienia śródmózgowego oraz wyników badań dodatkowych: poświadczonej kilkakrotnie wysokiej eozynofilii obwodowej, licznych eozynofili w wydzielinie oskrzelowej, wysokiego stężenia w IgE surowicy oraz wysokiego miana przeciwciał p-ANCA, ustalono rozpoznanie zespołu Churga-Strauss.

W dniu 30 maja 2006 roku wdrożono leczenie prednizonem w dawce 1 mg/kg mc. (50 mg/d.). Po tygodniu leczenia obserwowano ustąpienie napadowej duszności oraz świstów, normalizację liczby eozynofili we krwi i obniżenie stężenia całkowitego IgE do 540 j.m./ml. Z zaleceniem stopniowego obniżenia dawki prednizonu o 5 mg co 2 tygodnie w pierwszych 6 tygodniach leczenia, a następnie o kolejne 5 mg co miesiąc, chorego wypisano do domu.

W celu oceny efektów leczenia pacjenta ponownie przyjęto do IGiChP w październiku 2006 roku. Jego stan ogólny uległ dalszej poprawie wyrażającej się trochę lepszym kontaktem słowno-logicznym oraz większą sprawnością fizyczną. U chorego zaobserwowano zwiększenie masy ciała o 17 kg, do wartości należnej. Od maja 2006 roku dolegliwości ze strony dróg oddechowych nie pojawiały się. W badaniach krwi stwierdzano normalizację liczby eozynofili oraz stężenia IgE. Miano



Rycina 3. Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości płuc — badanie kontrolne: całkowita regresja zmian w płacie dolnym lewym

Figure 3. Control lung HRCT shows a total regression of lesions in the left lower lobe

przeciwciał p-ANCA było stale podwyższone 1:80, jednak było istotnie niższe w odniesieniu do badania z maja 2006 roku. W badaniach radiologicznych klatki piersiowej, włącznie z TKWR, uwidoczniło ustąpienie zmian o charakterze mlecznej szyby (ryc. 3). Z zaleceniem dalszego stopniowego obniżenia dawki prednizonu do 15 mg/d. oraz stałego stosowania steroidów wziewnych chorego wypisano do domu. Kolejne badania kontrolne zaplanowano za 3 miesiące.

Omówienie

Ze względu na różnorodność obrazu klinicznego, a zarazem niejednoczasowość występowania dolegliwości, zespół Churga-Strauss pozostaje dużym problemem diagnostycznym.

Jak już wspomniano we wstępie, przebieg omawianego zespołu zwykle ma charakter trójfazowy. Około 20. roku życia obserwuje się objawy astmy bądź innej choroby alergicznej, 10 lat później pojawia się eozynofilia obwodowa i tkankowa, a około 40. roku życia — objawy wielonarządowe będące manifestacją kliniczną uogólnionego zapalenia naczyń [2].

U prezentowanego chorego dolegliwości kliniczne w postaci napadowego kaszlu z dusznością pojawiły się dopiero w 55. roku życia. Analizując charakter dolegliwości i reakcję na leki, uznano je za późną astmę. Z powodu obecnej po masywnym udarze krwotocznym afazji mieszanej nie udało się zebrać dokładnego wywiadu na temat chorób

alergicznym. Logiczny kontakt z chorym ograniczał się do spełniania prostych poleceń, związanych głównie z potrzebami żywymi. Ze względu na afazję nie można było również wykonać testu odwracalności skurczu oskrzeli, co pomogłoby ostatecznie i jednoznacznie rozpoznać astmę. Według Keogh i wsp. [7, 8] wystąpienie astmy poprzedza fazę zapalenia naczyń u około 83% pacjentów średnio o 4 lata. W prezentowanym przypadku objawy narządowe w postaci samoistnego krwawienia śródmózgowego wystąpiły po zaledwie 8 miesiącach trwania dolegliwości ze strony dróg oddechowych. Średnia wieku chorych z rozpoznaniem narządowego uszkodzenia w przebiegu zespołu Churga-Strauss wynosi 49 ± 17 lat [7]. Guillevin i wsp. sądzą, że krótki odstęp czasu dzielący wystąpienie astmy od objawów wielonarządowych jest niekorzystnym czynnikiem rokowniczym [9]. Należy także zauważyć, że objawy narządowe pojawiły się nietypowo, zanim wykryto eozynofilię. W wielokrotnie wykonywanych w okresie wystąpienia udaru krwotocznego badaniach morfotycznych krwi nie stwierdzano eozynofilii.

Wśród podawanych przez rodzinę opisywanego pacjenta objawów ogólnych dominowały: osłabienie oraz zmniejszenie masy ciała o niejasnych przyczynach. W pierwszych 7 miesiącach trwania uporczywego kaszlu chory schudł około 6 kg, a w chwili przyjęcia do IGiChP w kwietniu 2006 roku ważył 46 kg przy wzroście 164 cm (łączna utrata mc. ok. 18 kg). W retrospektywnych badaniach, które przeprowadzili Guillevin i wsp., u 71% badanych obserwowano gwałtowne, istotne zmniejszenie masy ciała ($> 5\%$), a ponadto u 57% z nich wykazano podwyższoną przekraczającą 38°C temperaturę ciała [6]. Pacjent nie gorączkował.

W chwili przyjęcia do IGiChP stwierdzenie eozynofilii 9,86 tys. (65%) w badaniu morfotycznym krwi skierowało diagnostykę na zespół Churga-Strauss. W obserwacjach Guillevin i wsp. średnia liczba eozynofili we krwi obwodowej wynosi $7193 \pm 6706/\text{mm}^3$ [9]. Według Keogh i wsp. eozynofilia obwodowa dotyczy 91–100% chorych na zespół Churga-Strauss [3]. Uważa się, że współistnienie z astmą eozynofilii obwodowej powyżej $1500/\text{mm}^3$ bądź wyższej niż 10% jest wysoce sugestywne dla rozpoznania zespołu Churga-Strauss [4]. U omawianego chorego eozynofilia obwodowa współistniała z eozynofilią w wydzielinie oskrzelowej i zmianami miąższowymi w płucach.

W surowicy chorego stwierdzono wysokie stężenie IgE. W obserwacjach Guillevin i wsp. [9] podwyższone stężenie tych przeciwciał dotyczy około 75% pacjentów. Istotne znaczenie w diagno-

stycie chorego miało również stwierdzenie w wysokim mianie 1:640 przeciwciał p-ANCA. Według doniesień obecność przeciwciał ANCA w surowicy chorych z aktywnym zespołem Churga-Strauss waha się w granicach 40–75% [8]. Obserwacje Sinico i wsp. wskazują ponadto, że wśród ANCA-pozytywnych chorych istotnie częściej obserwuje się związane z zapaleniem drobnych naczyń: plamicę, krwawienie pęcherzykowe, wieloogniskową mononeuropatię oraz kłębuszkowe zapalenie nerek [10]. Keogh i wsp. zauważają natomiast, że jedyną manifestacją kliniczną korelującą z mianem przeciwciał ANCA w surowicy są zmiany w obrębie ośrodkowego układu nerwowego [7].

Wysoka eozynofilia obwodowa, wysokie stężenie IgE oraz wysokie miano przeciwciał ANCA w surowicy są zarówno istotnym elementem w diagnostyce zespołu Churga-Strauss, jak i wskaźnikami aktywności samego procesu chorobowego [3, 8, 9]. Należy jednak pamiętać, że wysokość miana przeciwciał ANCA w surowicy nie koreluje z ciężkością przebiegu choroby [11].

U około 2/3 chorych z zespołem Churga-Strauss stwierdza się zmiany w obrazie radiologicznym płuc [8]. Są to zwykle obustronne zacienienia, często położone obwodowo, czasem o charakterze przejściowym, migrującym, przypominające zespół Loefflera [12]. W TKWR prezentowanego pacjenta uwidoczniono rozsiane w obrębie obu płuc obszary typu mlecznej szyby. Zmiany tego typu oprócz plamistych zagęszczeń miąższowych należą do najczęściej spotykanych w zespole Churga-Strauss. Ich etiologia nie jest jednoznaczna, mogą wynikać zarówno z nacieków eozynofilowych w obrębie płuc, jak również — co rzadziej obserwowano w zespole Churga-Strauss — z krwawienia pęcherzykowego [9, 12]. U chorych z obecnością zmian naciekowych w obrazie radiologicznym klatki piersiowej uznaną metodą potwierdzenia nacieków eozynofilowych w płucach jest analiza płynu z płukania oskrzelowo-pęcherzykowego pobranego podczas bronchofiberoskopii [3]. U omawianego chorego w popłuczynach oskrzelowych stwierdzono liczne eozynofile.

Należy jednak pamiętać, że w okresie rehabilitacji poudarowej kilkakrotnie zaobserwowano u chorego krwioplucie, co budzi podejrzenie krwawienia pęcherzykowego. Według Guillevin i wsp. do rozwoju krwawienia pęcherzykowego u chorych z zespołem Churga-Strauss dochodzi w zaledwie 3% przypadków [6]. Sinico i wsp. piszą zaś, że wśród 35 ANCA-pozytywnych chorych częstość krwawienia pęcherzykowego wynosiła 20% [10].

W przebiegu zespołu Churga-Strauss oprócz zmian płucnych często obserwuje się zmiany neu-

rologiczne. Zmiany o charakterze neuropatii obwodowej, a najczęściej mononeuropatii, dotyczą około 64–75% chorych [9]. Uważa się, że współistnienie objawów neurologicznych z astmą powinno budzić podejrzenie zespołu Churga-Strauss [13]. Dolegliwości związane z astmą zwykle poprzedzają wystąpienie objawów neurologicznych, średnio o około 6,7 roku [13]. Liou i wsp. [14] opisali 27-letniego chorego, u którego dolegliwości neurologiczne związane ze śródmózgowym krwawieniem wystąpiły po wielu latach kataru siennego i 3 latach ciężkiej astmy, wymagającej stosowania doustnych glikokortykosteroidów (GKS). Prekates i wsp. [15] przedstawili 53-letnią chorą, u której śpiączka wtórna do śródmózgowego krwawienia rozwinęła się dopiero po 35 latach kataru siennego i 27 latach ciężkiej astmy. U chorego prezentowanego przez autorów niniejszej pracy ciężkie objawy neurologiczne związane z samoistnym krwawieniem śródmózgowym wystąpiły wyjątkowo szybko — już po około 8 miesiącach napadowego kaszlu. Zmiany w obrębie OUN w przebiegu zespołu Churga-Strauss stwierdza się relatywnie rzadko i nie są one charakterystyczne. W literaturze światowej oprócz krwotoków śródmózgowych opisuje się udary niedokrwiennicze, krwawienia podpajęczynówkowe, zaburzenia poznawcze czy też napady padaczkowe [6, 13]. W piśmiennictwie polskim opisano 1 przypadek zespołu Churga-Strauss, w którym oprócz objawów skórnych, płucnych, sercowych i nerkowych wystąpiły objawy zajęcia OUN, manifestujące się lewostronnym niedowładem połowiczym oraz zaburzeniami psychicznymi [16]. W obserwacjach, które przeprowadzili Guillevin i wsp., zmiany w obrębie OUN dotyczą zaledwie 8,3% chorych [6]. Ich wystąpienie jest zwykle konsekwencją zapalenia naczyń mózgowych bądź też nadciśnienia tętniczego [2, 17]. Należy jednak podkreślić, że zmiany w obrębie OUN są zarówno złym czynnikiem rokowniczym, jak i jedną z głównych przyczyn śmierci chorych na zespół Churga-Strauss [17, 18]. Zgodnie z obserwacjami Lanhamma i wsp., wśród chorych z zespołem Churga-Strauss o ustalonej przyczynie zgonu, krwotoki śródmózgowe były przyczyną śmierci 16% pacjentów [2].

W przebiegu zespołu Churga-Strauss kluczowe znaczenie przypisuje się wstępnej ocenie rokowania. Guillevin i wsp. opracowali 5 czynników, które zwiększają ryzyko zgonu: proteinuria wyższa niż 1 g/d., kreatynina powyżej 1,58 mg/dl, zmiany w przewodzie pokarmowym: krwotok, perforacja, zawał i/lub zapalenie trzustki, kardiomiopatia oraz zajęcie OUN. Spełnienie co najmniej 2 spośród wymienionych wiąże się z istotnym

wzrostem ryzyka zgonu [18]. Omawiany chory manifestował jeden czynnik ryzyka w postaci zajęcia OUN.

Wstępna ocena rokowania wydaje się również pomocna w określeniu sposobu leczenia. Rokowanie w zespole Churga-Strauss przed wprowadzeniem GKS do leczenia było bardzo złe — około 50% chorych umierało w okresie 3 miesięcy od ustalenia diagnozy [11]. Przełomem, a zarazem dotychczas uznawanym leczeniem jest kortykoterapia. Zaleca się wdrożenie prednizonu w dawce początkowej 1 mg/kg/d., co zastosowano u prezentowanego pacjenta [11]. W wyniku leczenia u około 80–90% chorych obserwuje się szybką poprawę kliniczną [6, 11]. Należy przy tym zauważyć, że u 80% chorych, u których uzyskano normalizację liczby eozynofili, utrzymują się objawy astmy [6]. U opisywanego chorego po tygodniu kortykoterapii ustąpiły napady duszności, zaś w badaniach dodatkowych stwierdzono normalizację liczby eozynofili i obniżenie stężenia IgE.

W 25% przypadków leczonych pacjentów dochodzi jednak do nawrotu, który u około połowy z nich, mimo leczenia, zdarza się w okresie pierwszego roku [3, 8]. Mimo że wskaźniki przeżycia chorych leczonych wyłącznie GKS oraz leczonych kombinacją GKS i cyklofosfamidu nie różnią się istotnie, zauważono, że dodanie cyklofosfamidu u chorych z zajęciem co najmniej 2 narządów pozapłucnych wiązało się z istotnym zmniejszeniem częstości nawrotów oraz poprawą kliniczną odpowiedzi na leczenie. Włączenie cyklofosfamidu zaleca się także u osób z ostrą oporną na kortykoterapię postacią zespołu, jak również u pacjentów, u których nastąpił nawrót choroby [11]. Zgodnie z powyższymi zaleceniami prezentowany chory otrzymał monoterapię GKS, po czym wystąpiła poprawa. Opinie badaczy na temat wskazań do włączenia do leczenia cyklofosfamidu nie są jednak zbieżne. Keogh i wsp. uważają, że podanie cyklofosfamidu powinno dotyczyć wszystkich chorych, u których zmiany narządowe w przebiegu zespołu Churga-Strauss powodują zagrożenie życia bądź funkcji ważnych dla życia narządów [8]. Guillevin i wsp. twierdzą, że każdego chorego obciążonego nawet pojedynczym złym czynnikiem rokowni-

czym powinno się leczyć za pomocą terapii skojarzonej. Według większości badań statystycznych średnie 5-letnie przeżycie chorych leczonych z powodu zespołu Churga-Strauss wynosi około 70% [8, 18]. Jednak w literaturze opisuje się także przypadki przeżyć 26-letnich [19].

Piśmiennictwo

1. Churg J., Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am. J. Patol.* 1951; 27: 277–294.
2. Lanham J., Elkom K.B., Pusey C.D., Hughes G.R. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine* 1984; 63: 65–81.
3. Keogh K.A., Specks U. Churg-Strauss syndrome: update on clinical, laboratory and therapeutic aspects. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2006; 23: 3–12.
4. Noth I., Strek M.E., Leff A.R. Churg-Strauss syndrome. *Lancet* 2003; 361: 587–594.
5. Weller P., Plaut M., Taggart V., Trontell A. The relationship of asthma therapy and Churg-Strauss syndrome: NIH workshop summary report. *Allergy Clin. Immunol.* 2001; 108: 175–183.
6. Guillevin L., Cohen P., Gayraud M., Lhote F., Jarrousse B., Casassus P. Churg-Strauss syndrome: clinical study and long-term follow-up of 96 patients. *Medicine* 1999; 78: 26–37.
7. Keogh K.A., Specks U. Churg-Strauss syndrome: clinical presentation, antineutrophil cytoplasmic antibodies, and leukotriene receptor antagonists. *Am. J. Med.* 2003; 115: 284–290.
8. Keogh K.A., Specks U. Churg-Strauss syndrome. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2006; 27: 148–157.
9. Guillevin L., Pagnoux C., Mouthon L. Churg-Strauss syndrome. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2004; 25: 535–545.
10. Sinico R.A., Di Toma L., Maggiore U. i wsp. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum.* 2005; 52: 2926–2935.
11. Klion A.D., Bochner B.S., Gleich G.J. i wsp. Approaches to the treatment of hypereosinophilic syndromes: a workshop summary report. *J. Allergy Clin. Immunol.* 2006; 117: 1292–1302.
12. Silva C.I., Müller N.L., Fujimoto K., Johkoh T., Ajzen S.A., Churg A. Churg-Strauss syndrome. High resolution CT and pathologic findings. *J. Thorac. Imaging.* 2005; 20: 74–80.
13. Sehgal M., Swanson J.W., DeRemee R.A., Colby T.V. Neurologic manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Mayo Clin. Proc.* 1995; 70: 337–341.
14. Liou H.H., Liu H.M., Chiang L.P., Yeh T.S., Chen R.C. Churg-Strauss syndrome presented as multiple intracerebral hemorrhage. *Lupus.* 1997; 6: 279–282.
15. Prekates A.A., Orfanos S.E., Routsis C.J., Pantelidaki A.C., Rousos C.S. Churg-Strauss syndrome occurring 30 years after the onset of ulcerative colitis. *Respir. Care* 2002; 47: 167–170.
16. Oblakowski P., Wiatr E., Decker E., Pawlicka L., Szymańska D. Zespół Churga-Straussa nie reagujący na leczenie immunosupresyjne. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 1994; 62: 98–102.
17. Ramakrishna G., Midthun D.E. Churg-Strauss syndrome. *Ann. Allergy Asthma Immunol.* 2001; 86: 603–613.
18. Guillevin L., Lhote F., Gayraud M. i wsp. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. *Medicine* 1996; 75: 17–28.
19. Vemuri P., Greenberger P.A., Paterson R. Churg-Strauss syndrome: survival for 26 years. *Ann. Allergy Asthma Immunol.* 2002; 88: 640–643.