

# Atypisk præsentation af Churg-Strauss' syndrom

Reservelæge Ulla Møller Weinreich,  
reservelæge Jacob Pontoppidan Thyssen & overlæge Carl Nielsen

Sygehus Vendsyssel, Medicinsk Afdeling

Churg-Strauss' syndrom (CSS) er en granulomatøs, eosinofil, nekrotiserende vaskulitis, der er relateret til astma. Sygdommen har en prævalens på 2,4-6,8 pr. 1 mio. patienter pr. år [1-3]. Ætiologien er ukendt, men montelukast og andre farmaka, vacciner og infektioner har været diskuteret som udløsende faktorer. CSS optræder ofte i tre stadier. Initialt ses nydebuteret eller nylig forværret astma evt. ledsaget af rinitis og nasale polypper. I andet stadium får patienterne feber, vægt-

tab, træthed og almen sygdomsfølelse. I sygdommens tredje stadium ses der påvirkning af et eller flere organer.

Næsten alle CSS-patienter får pulmonal involvering. Af øvrige manifestationer kan nævnes mononeuritis multiplex, palpabel purpura, hypertension, nyreinsufficiens, mavesmerter og gastrointestinal blødning samt hjerterinsufficiens. De diagnostiske kriterier for vaskulitter har været omdiskuterede. Nomenklaturen fra Chapel Hill-konferencen i 1994 er nu den primært anvendte, i den kombineres kliniske og patologiske fund. Diagnosen stilles således ved de kliniske fund, vævsbiopsier med eosinofil og granulomatøs inflammation i det respiratoriske system og nekrotiserende vaskulitis i små og mellemstore kar samt eosinofili i blodet. Sygdommen er relateret til

Tabel 1. Skematisk fremstilling af patientens sygdomsforløb.

	Referenceværdier	På indlæggelsestidspunktet t = 0 dage	På diagnosetidspunktet t = 14 dage	Remission t = 38 dage	Recidiv t = 138 dage	Død t = 148 dage
<i>Paraklinik</i>						
C-reaktivt protein	<10 mg/ml	30	109	10	139	66
Leukocytter	4,0-11,0×10 <sup>9</sup> /l	9,3	21,5	11	11,4	13,2
Eosinofilytter	0-6%	31	53	0	14	8
Eosinofilytter, park. International Normalized Ratio (INR)	0,04-0,45×10 <sup>9</sup> /l	-	6,45	0	1,13	-
Basisk fosfatase	70-275 U/l	1,4	1,3	1,4	1,5	1,4
Aspartataminotransferase	10-35 U/l	199	443	227	797	397
Myeloperoxidase-antineu- trofilycyt-cytoplasma- antistof (MPO-ANCA)	-	-	62	34	36	103
<i>Billeddiagnostik</i>						
Røntgen af thorax	-	Grænseektatisk cor	Incompensatio cordis Højresidigt infiltrat Venstresidig pleuraeffusion	Grænseektatisk cor Afstumpede sinus	Incompensatio cordis Bilateral pleuraeffusion Bilaterale, basale infiltrater	-
Computertomografi af thorax og øvre abdomen	-	-	Højresidig, malignosuspekt infiltrat Perikardieindvækst Metastasesuspekte leverforandringer	-	-	-
Objektive fund	-	Febrilia, systolisk mislyd Astma	Kardial inkomensation Febrilia, astma Hudforandringer	Vedvarende behov for diuretika Velbehandlet astma	Kardial inkomensation Respirationsinsufficiens Blodig diaré Febrilia Fascialisparese Palpabel purpura på crurae	Venstresidig fascialis- og hemiparese Inkarceration
<i>Dyrkning</i>						
Venlyer	-	Negativ	-	-	Negativ	-
Fæces	-	-	-	-	Negativ	-
<i>Histologi/cytologi</i>						
Pleuravæske	-	-	Neutrofile granulocytter	-	Multiple eosinofilytter	-
Leverbiopsi	-	-	Eosinofil inflammation Granulomatøs nekrotisk proces omkring portalrum	-	-	-
Behandling	-	-	Tablet prednisolon 50 mg Tablet cyclophosphamid 50 mg	Tablet prednisolon 50 mg Efter to måneder ændres dosis til tablet prednisolon 37½ mg tablet cyclophosphamid 50 mg	Injektion methylprednisolon 80 mg tablet cyclophosphamid 100 mg	-

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

forhøjet myeloperoxidase-antineutrofilocyt-cytoplasma-antistof (MPO-ANCA) [3].

CSS behandles med prednisolon. Ved svær organpåvirkning kan der suppleres med cyclophosphamid. Uden behandling er femårsoverlevelsen på 25%. Med behandling kan 80-90% af patienterne bringes i remission, af disse får cirka 25% tilbagefald. Mortaliteten ved tilbagefald er 1-3% [1].

### Sygehistorie

En 51-årig kvinde blev indlagt på mistanke om endokarditis. Hun var tidligere rask fraset en femårs astmaanamnese, behandlet med inhalationssteroid og beta-2-agonist. Nogle måneder forinden var hun blevet behandlet for pneumoni. Siden dette havde hun tabt 13 kg i vægt og havde haft vekslende febrilia. Ved indlæggelsen (**Tabel 1**) var der ved hjertestetoskopi en systolisk mislyd. Gentagne blodtrykninger viste ingen vækst. En ekkokardiografi gav mistanke om fortykkede mitralklapper. Forud for den planlagte transøsofageale ekkokardiografi blev patienten tiltagende dårlig med hypotension, hun fik et petekkielt udslæt over hele truncus og en diastolisk mislyd hørtes ved hjertestetoskopi, hvorfor hun blev overflyttet til en kardiologisk specialafdeling.

En ny ekkokardiografi gav mistanke om uregelmæssigheder i perikardiet. En efterfølgende computertomografi (CT) gav mistanke om en højresidig central lungetumor med indvækst til perikardiet, pleuraeksudat og multiple levermetastaser. Der blev foretaget finnålsbiopsi af hepar og pleuracentese. Patienten udviklede herefter i løbet af kort tid palpable hudforandringer på næsen og langs kanten af begge aurikler samt på albuerne og underkøben. Endvidere fik hun tiltagende symptomer på hjerteinkompensation.

En cytologisk undersøgelse af pleuravæsken viste spredte neutrofile granulocytter. En leverbiopsi viste eosinofil inflammation med cirkumskripte, granulomlignende, nekrotiserende processer omkring portalrummene, hvilket er foreneligt med Churg-Strauss' syndrom. Patienten blev behandlet med prednisolon og cyclophosphamid. Hun gik umiddelbart i remission på dette. Efter få måneder blev patienten igen indlagt, udtalt akut medtaget af et recidiv med forværring af symptomer fra tidligere afficerede organsystemer, blodige diareer samt involvering af centralnervesystemet i form af en let venstresidig fascialispåvirkning, som dog fortog sig umiddelbart efter indlæggelsen. En røntgenundersøgelse af thorax viste kardial inkompensation, bilaterale basale infiltrater og bilateral pleuraeffusion. Trods paraklinisk tegn på fornyet remission syntes der ikke at være tegn på klinisk bedring, da patienten efter ti døgn fik cerebrale manifestationer og i løbet af kort tid gik ad mortem. Sygdommens endelige omfang blev ikke klarlagt pga. sektionsforbud.

### Diskussion

Patienten var atypisk ved, at de primære symptomer var kardielle. Endvidere foreligger der kun enkelte kasuistiske med-

delelser om cerebrale blødninger hos CSS-patienter [4]. Trods to afdelingers bedømmelser og forskellige differentialdiagnostiske overvejelser indgik vaskulitis ikke i arbejdsdiagnoserne. Typisk for CSS var patientens relativt nydiagnosticerede astma. Sygehistorien viser, at trods CSS's sjældne forekomst, bør man have den in mente hos astmatikere, idet CSS stort set altid opstår hos patienter med astma. Ved kliniske symptomer som beskrevet ovenfor, eosinofili >10% og evt. positiv MPO-ANCA, bør man efterprøve diagnosen histologisk hos denne patientgruppe.

Som anført har infektion været diskuteret som en mulig årsag til CSS og kunne derfor tænkes at være en udløsende faktor i denne sygehistorie. Spørgsmålet er dog, om der reelt har været tale om pneumoni eller en tidlig manifestation af CSS. På grund af CSS's sjældne forekomst kan sammenhængen mellem evt. udløsende faktorer og sygdom være svære at eftervise. Ved forværring i øvre luftvejssymptomer intensiveres behandlingen af patienternes astma, evt. tolkes billedet som infektion på grund af påvirkede fasereaktanter, og efterfølgende stilles CSS-diagnosen - hvad kom først, infektion og medicamina eller CSS? [5].

Korrespondance: *Ulla Møller Weinreich*, Kastanievej 3, DK-9300 Sæby.  
E-mail: umw@dadlnet.dk

Antaget: 13. september 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

### Litteratur

1. Noth I, Strek ME, Leff AR et al. Churg-Strauss Syndrome. *Lancet* 2003;361: 587-94.
2. Guillemin L, Cohen P, Gaynaud M et al. Churg-Strauss Syndrome: Clinical study and long term follow up of 96 patients. *Medicine* 1999;78:26-37.
3. Jenette JC, Falk RJ, Andrassy J et al. Nomenclature of systemic vasculitides. *Arthritis Rheum* 1994;27:187-91.
4. Calvo-Romero JM, del Carmen Bonilla-Gracia M, Bureo-Dacal P. Churg-Strauss syndrome presenting as spontaneous subarachnoid haemorrhage. *Clin Rheumatol* 2002;21:261-3.
5. Weller PF, Plant M, Taggart V et al. Workshop summary report: The relationship of asthma therapy and Churg-Strauss Syndrome. *NIH Workshop Summ Rep* 2001;108:175-83.