

Dauginis galvinių nervų pažeidimas, sergant Churgo-Strausso sindromu: klinikinis atvejis

G. Rutkauskaitė*

R. Masaitienė*

J. Dadonienė**

D. Jatužis*

**Vilniaus universitetas,
Medicinos fakultetas, Klinikinės
medicinos institutas, Neurologijos
ir neurochirurgijos klinika;
Vilniaus universiteto ligoninė
Santaros klinikos,
Neurologijos centras*

***Vilniaus universitetas,
Medicinos fakultetas,
Sveikatos mokslų institutas;
Vilniaus universiteto ligoninė
Santaros klinikos,
Reumatologijos centras*

Santrauka. Churgo-Strausso sindromas (CSS), dar žinomas kaip eozinofilinė granulomatozė su poliangitu, yra smulkiųjų ir vidutinių kraujagyslių vaskulitas, pradinėse stadijose pasireiškiantis lėtiniu rinosinusitu, bronchine astma ir hipereozinofilija periferiniame kraujyje. Sindromą pirmą kartą 1951 m. aprašė Jacobas Churgas ir Lotte Straussas. Histologiškai stebima eozinofilinė infiltracija audiniuose, nekrotizuojantis vaskulitas ir eozinofilinis-granulomatozinis uždegimas. Susirgimo patogenezė nėra iki galo žinoma, tačiau nustatytas genetinis polinkis, ryšys su HLA-DRB4. Iki 40 % pacientų nustatomi antineutrofiliniai citoplazminiai antikūnai (ANCA), todėl CSS priskiriamas ANCA asocijuotų vaskulitų grupei. CSS gali pažeisti beveik bet kurią organų sistemą, taip pat ir nervų. Nervų sistemos pažeidimai nustatomi iki 70 % CSS pacientų, nors galvinių nervų pažeidimas yra ypač retas. Pacientai gydomi gliukokortikoidais, imunosupresantais. Šiame straipsnyje pristatomas CSS sergantis 68 m. moters klinikinis atvejis, kuriai, praėjus 12 m. nuo ligos pradžios, pasireiškė dauginės galvinių nervų mononeuropatijos.

Raktažodžiai: Churgo-Strausso sindromas, eozinofilinė granulomatozė su poliangitu, ANCA asocijuotas vaskulitas, galvinių nervų dauginės mononeuropatijos, polineuropatija.

ĮŽANGA

Churgo-Strausso sindromas (CSS), dar žinomas kaip eozinofilinė granulomatozė su poliangitu, yra retas autoimuninis susirgimas, pasireiškiantis bronchine astma, eozinofilija bei sisteminiu nekrotizuojančiu smulkiųjų ir vidutinių kraujagyslių vaskulitu. Pirmieji CSS aprašė 1951 m. patologai Jacobas Churgas ir Lotte Straussas, pavartoję terminą „alerginė granulomatozė“ [1]. Dėl dažno antineutrofilinių citoplazminių antikūnų (ANCA) nustatymo, kurie randami 30–40 % CSS atvejų, bei smulkiųjų kraujagyslių pažeidimo, CSS priskiriamas ANCA asocijuotų vaskulitų

grupei (AAV). AAV taip pat priskiriami mikroskopinis poliangitas ir granulomatozė su poliangitu (Vegenerio granulomatozė) [2]. Išskiriamos trys CSS pasireiškimo fazės: 1) prodrominė arba alerginė fazė, kuriai būdinga bronchinė astma ir rinosinusitas, 2) eozinofilinė fazė, kurios metu stebima periferinė eozinofilija ir organų pažeidimas, 3) vaskulitinė fazė su smulkiųjų kraujagyslių vaskulito klinikiniais požymiais. Audinių ir organų pažeidimas gali įvykti dėl nekrotizuojančio vaskulito ir eozinofilų aktyvacijos, proliferacijos, granulomų susidarymo organuose bei granulų citotoksino baltymo išsiskyrimo [3]. CSS gali pažeisti daugelį organų, tarp jų – plaučius, širdį, odą, virškinamąjį traktą, taip pat ir nervų sistemą.

Adresas:

*Gintautė Rutkauskaitė
Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos,
Neurologijos centras, Nervų ligų skyrius
Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius
El. paštas gintaute.rutkauskaite@santa.lt*

KLINIKINIS ATVEJIS

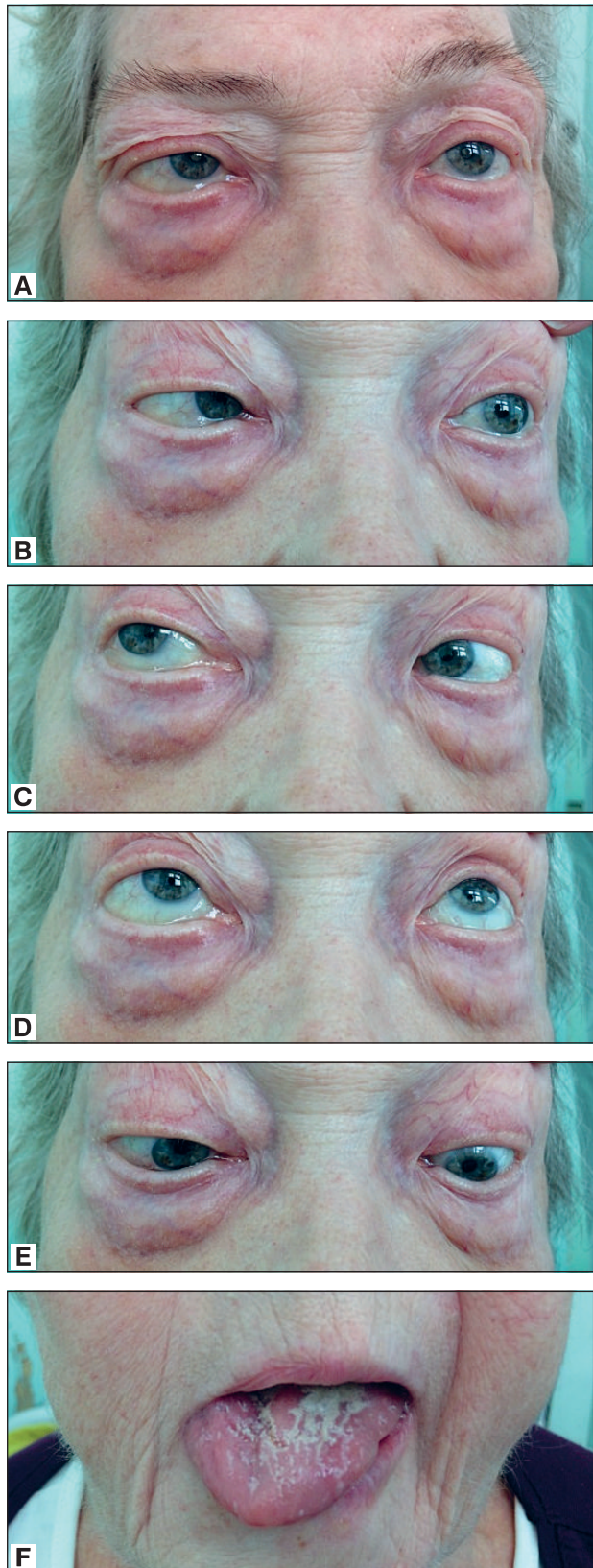
68 m. pacientė 2018 m. spalio mėn. stacionarizuota planine tvarka ištyrimui į Vilniaus universiteto ligoninės Santaros

klinių (VUL SK) Nervų ligų skyrių dėl sutrikusio matymo dešine akimi, dvejinimosi, nusileidusių vokų, šaudančio pobūdžio skausmo pakaušio srityje, plintančio dešine galvos puse iki dešinės akies, sutrikusios kalbos, liežuvio nukrypimo.

Pacientei prieš 12 metų (2006 m.) VUL SK Reumatologijos skyriuje buvo diagnozuotas Churgo-Strausso sindromas. Liga manifestavo bronchine astma, vėliau prisidėjo galūnių polineuropatija ir odos bėrimai, buvo rasti teigiami ANCA. Gydymui buvo paskirtas prednizolonas ir azatioprinas, pastarasis, pagerėjus būklei, nutrauktas. Palaikomajam gydymui pacientė vartojo prednizolono 15 mg per dieną. 2012 m. pašalintas tiesiosios žarnos piktybinis navikas. 2015 m., progresuojant kojų polineuropatijai, sustiprėjus dusuliui dėl bronchinės astmos, plintant poodinėms kraujosruvoms, atnaujintas azatioprino vartojimas, tęsiant gydymą prednizolonu.

Kelerius pastaruosius metus pacientė jautė progresuojantį kojų silpnumą. 2018 m. gegužės mėnesį atsirado dvejinimasis, kalba tapo suvelta, todėl pacientė buvo stacionarizuota pagal gyvenamąją vietą į Neurologijos skyrių. Atliktame galvos smegenų neurovizualiniame tyrime reikšmingų pakitimų nerasta. Diagnozuotas atitraukiamojo nervo dešinėje (*n. abducens*) pažeidimas, lėtinės galvos smegenų išemijos pablogėjimas su dizartrija, pakaušinio nervo dešinėje (*n. occipitalis*) neuropatija. Pacientė gydyta mikrocirkuliaciją gerinančiais vaistais ir tęstas nekoreguotas CSS gydymas. Gydant būklė pagerėjo – atsistatė kalba, išnyko dvejinimasis. 2018 m. liepos mėnesį būklė vėl pablogėjo – staiga sutriko regėjimas dešine akimi, epizodiškai dvejinosi vaizdas, sutriko kalba, rijimas, atsirado liežuvio nuokrypis. Moteris pakartotinai stacionarizuota pagal gyvenamąją vietą į Neurologijos skyrių. Įtarus miasteniją, atlikta ritminė nervo stimuliacija, tačiau reikšmingo amplitudės dekremento negauta, kompiuterinės tomografijos tyrime tiek plaučiuose, tiek tarpuplautyje specifinių pataloginių pakitimų nerasta. Kraujo tyrimuose antikūnų prieš acetilcholino receptorių nerasta. Kraujo tyrimų rezultatai, tarp jų ir kreatininkinazė, skydliaukės veiklos hormonai, buvo normalūs. Tačiau po neostigmino 0,5 mg injekcijos stebėtas teigiamas efektas – trumpam palengvėjo kalbėjimas ir rijimas, sumažėjo dvejinimasis, todėl ilgalaikiam gydymui buvo paskirta piridostigmino 60 mg 2 kartus per dieną, tęsiant metilprednizolono ir azatioprino vartojimą. Nepaisant skirto gydymo, pacientės būklė negerėjo. Ambulatoriškai konsultuota neurologo, rekomenduota padvigubinti piridostigmino dozę, tačiau teigiamo efekto nebuvo, todėl 2018 m. rugsėjį stacionarizuota į VUL SK Nervų ligų skyrių.

VUL SK Nervų ligų skyriuje apžiūros metu stebėta viršutinių vokų ptozė ir apatinių vokų paburkimas (pakitimai ryškesni dešinėje pusėje), junginės chemozė, išverstakumas, vyraujantis dešinėje; riboti akių horizontalūs judesiai: žiūrint tiesiai – dešinė akis nukrypo į viršų ir medialiai, kreipiant į kairę akių obuolius – kairės akies neprivedė į lateralinę pusę, o žiūrint į dešinę – dešinės akies neprivedė į lateralinę pusę ir akis kilo kiek aukšty; taip pat nedaug riboti buvo ir vertikalūs akių obuolių judesiai (1 pav., A–E).



1 pav. (A) pacientė žiūri tiesiai, (B) į kairę pusę, (C) į dešinę pusę, (D) į viršų, (E) į apačią; (F) liežuvio atrofija ir deviacija į dešinę pusę.

Pacientė nurodė dvejinimąsi visomis kryptimis. Stebėta liežuvio deviacija į dešinę pusę, dešinės liežuvio pusės hipotrofija (1 pav., F). Palpuojant buvo skausminga pakauši-

nio nervo taškų projekcija dešinėje. Rasti vangūs užpakalinės ryklės sienelės ir minkštojo gomurio refleksai. Stebėta difuzinė raumenų hipotrofija, ypač ryški kojose, plona ir sausa oda. Nustatytas polineuropatinio tipo jutimo sutrikimas kojose. Apatinio žandikaulio, sprando ir rankų raumenų jėga buvo gera. Kojų pati nepakėlė, kairės kojos nenu laikė dėl kairiojo sąnario patologijos. Sausgyslių refleksai galūnėse – simetriški, distaliniai – labai žemi, aiškių patologinių refleksų nebuvo.

Pacientei atlikta galvos smegenų magnetinio rezonanso tomografija (MRT), kurioje rasta kraujagyslinė leukoencefalopatija, abipusė akių obuolių proptozė, akiduobių minkštųjų audinių infiltracija. Pakartotas neuroraumeninės jungties tyrimas ritminės stimuliacijos būdu – patologinis M atsako dekrementas prieš ir po krūvio negautas. Elektroneuromiografijos tyrimo metu stebėta sensomotorinė kojų aksonopatija. Atliktas kaklo minkštųjų audinių ir skydliaukės ultragarsinis tyrimas dėl galimų spaudimo priežasčių – patologinių darinių nestebėta. Pacientė konsultuota gydytojo otorinolaringologo dėl disfonijos – patologijos nerasta. Oftalmologinės apžiūros metu nustatyta, kad dešinė akis jautri tik šviesai, diagnozuota regos nervo (*n. opticus*) dešinėje subatrofija.

Atlikta galvos smegenų kompiuterinė tomografija (KT) su angiografijos režimu, siekiant ekskliuduoti kaverninio sinuso (*sinus cavernosus*) trombozę ar karotikokaverninę fistulę. Tyrimo metu kaverninis sinusas kontrastavosi tolygiai, patologinės kraujotakos požymių akiduobėse nestebėta, matyti sustorėję, infiltruoti dešinėje apatinio ir šoninio tiesiųjų raumenų (*m. rectus inferior*, *m. rectus lateralis*) pilveliai (2 pav.).

Pacientė apžiūrėta gydytojo reumatologo. Multidisciplininio aptarimo metu nuspręsta, kad neurologiškai randami pakitimai: kojų sensomotorinė neuropatija, naujai atsiradę dauginiai galvinių nervų pažeidimai (regos nervo (*n. opticus*) išeminė neuropatija, judinamojo akies nervo (*n. oculomotorius*), liežuvinio ryklės nervo (*n. glossopharyngeus*), klajoklio nervo (*n. vagus*), poliežuvinio nervo (*n. hypoglossus*) neuropatijos dešinėje) yra sąlygoti CSS ir vertinami kaip šios reumatologinės ligos neurologinė manifestacija. Dėl multikomorbiditškumo rekomenduota koreguoti gliukokortikoidų dozę ir papildomai skirta hidroklorokvino 200 mg × 2 kartus per dieną.

Būklei pagerėjus, pacientė išleista į namus toliau gydytis ambulatoriškai, jos būklę stebint reumatologui. Atkreiptinas dėmesys, kad nei eozinofilijos, nei ANCA antikūnų šiuo ligos epizodu kraujyje nebuvo stebėta. Laboratoriniai nukrypimai, būdingi šiai ligai, buvo stebimi tik ligos pradžioje 2006 m.

APTARIMAS

Sergant CSS, gali būti pažeista tiek periferinė, tiek centrinė nervų sistema.

Periferinė polineuropatija (PN) yra dažniausias nervų sistemos pažeidimo požymis, nustatomas apie 70 % CSS sergančių pacientų [4–6]. Pacientus vargina sensorinis de-



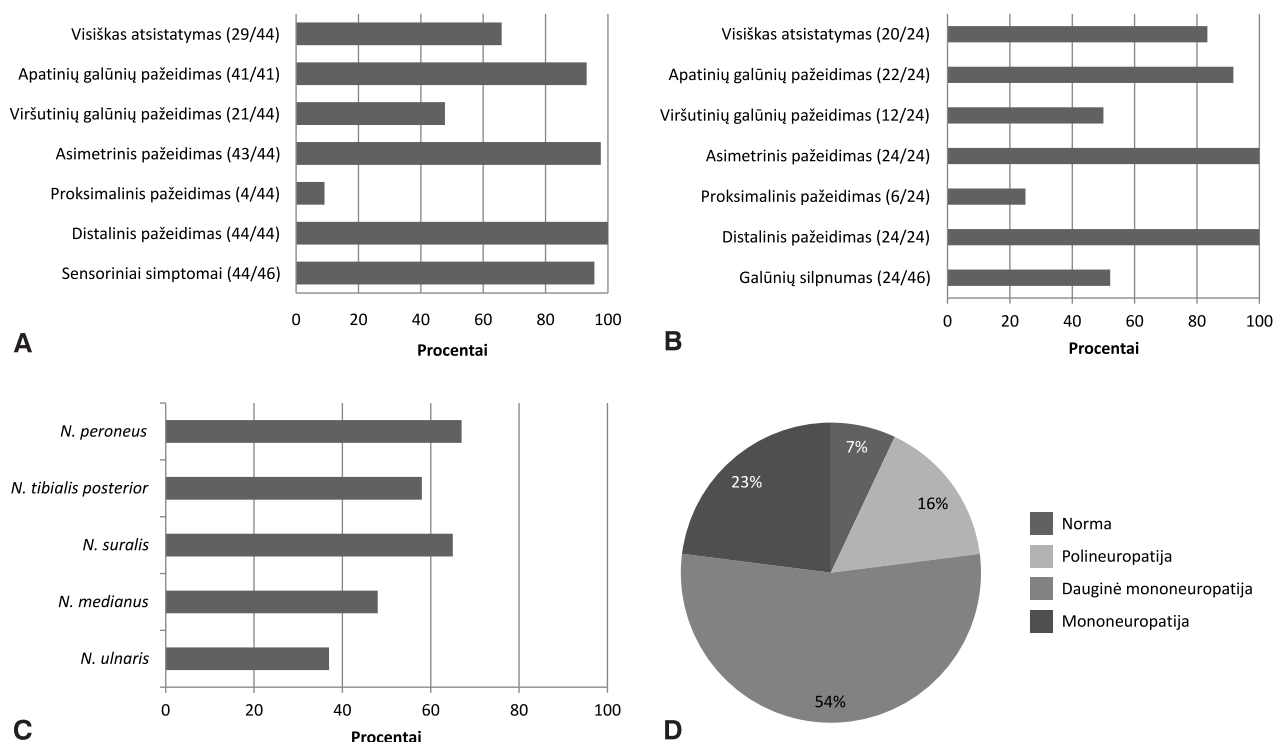
2 pav. Galvos KT

Rodyklės nurodo *m. rectus inferior* ir *m. rectus lateralis* sustorėjusius pilvelius.

ficitas ir neuropatinis skausmas [7]. Nustatoma simetrinė arba asimetrinė polineuropatija, apimanti sensorinius ir (ar) motorinius nervus. Dažnai vyrauja aksoninis, bet stebimas ir mišrus pažeidimas su denervacija bei raumenų atrofija. Rečiau gali pasireikšti mononeuropatijos arba dauginės mononeuropatijos [8].

Hye-Jin Cho ir kt. 2017 m. Pietų Korėjoje publikavo tyrimą, kuriame analizavo periferinės nervų sistemos pažeidimą, sergant CSS [9]. Į tyrimą buvo įtrauktas 71 pacientas, atitinkantis Amerikos reumatologų kolegijos nustatytus kriterijus (3 pav.). 46 pacientams nustatyta polineuropatija, kuri patvirtinta elektrofiziologiškai. ANCA buvo nustatyti 11 % PN(+) pacientų, o visiems PN(-) pacientams antikūnų neaptikta. Be PN simptomų, du pacientai turėjo veidinio nervo pažeidimą, o vienas – vestibulinio nervo pažeidimą. PN(-) pacientams nebuvo nustatytas centrinės nervų sistemos (CNS) ar galvinių nervų pažeidimas. Vienas PN(+) pacientas turėjo centrinės tinklainės arterijos okliuziją, susijusią su vaskulitu. Keturiasdešimt keturi tiriamieji PN grupėje (95,6 %) skundėsi disestezija ar neuropatiniu skausmu.

CNS pažeidimas, sergant CSS, yra retesnis, jo dažnis skirtingose studijose nurodomas nuo 6 iki 39 % [3, 10]. Pagrindinės CNS apraiškos, minimos literatūroje, yra galvos smegenų infarktas, subarachnoidinė ir intracerebrinė hemoragijos [11], galvos smegenų veninių ančių trombozė [8]. CNS pažeidimo patofiziologija nėra gerai žinoma, bet manoma, kad kompleksiskai veikia keli mechanizmai, nes ligos pasireiškimas siejamas su vaskulitu, kraujo eozinofilija ir audinių eozinofiline infiltracija, miokarditu arba endomiokardo fibroze, sąlygojančiais embolizaciją [11].



3 pav. Klinikinė ir elektrofiziologinė periferinės nervų sistemos pažeidimų charakteristika, sergant CSS

Motorinių polineuropatijų charakteristika (A), sensorinių polineuropatijų charakteristika (B), periferinių mononeuropatijų pasireiškimas (C), periferinės nervų sistemos pažeidimų procentinis išsidėstymas (D).

Intraventrikulinė (IVH), subarachnoidinė (SAH) ir (arba) intracerebrinė hemoragijos (ICH) nustatomos retai – 6–10 % CSS atvejų [12]. Tikslus CSS asocijuotos ICH mechanizmas nežinomas. Publikacijose minimi keli mirtini atvejai, kai CSS pacientams įvyko IVH, SAH ir buvo nustatytas šoninio skilvelio gyslinio rezginio (*plexus choroideus*) vaskulitas [13]. Be to, pastebėtas ryšys tarp hipertenzijos ir ICH, kuri dažnai nustatoma CSS pacientams [12]. Manoma, kad hipertenzija atspindi inkstų funkcijos ar autonominės nervų sistemos pažeidimą [13, 14].

Galvinių nervų pažeidimas nustatomas 3,1–14 % sergančiųjų CSS [15]. Literatūroje aprašomos galvinių nervų mononeuropatijos, išeminė optinė neuropatija, optinis neuritas, tinklainės arterijų okliuzija [10, 15, 16]. Pažeidimas greičiausiai atsiranda dėl galvos smegenų ar galvinių nervų branduolių išemijos ir nervus maitinančių kraujagyslių (*vasa nervorum*) vaskulito [11].

2017 m. R. Andre su kolegomis atliko metaanalizę, kurioje buvo nagrinėti pacientų CNS pažeidimai, sergant CSS [11]. Iš viso įtraukti 88 pacientai: 42 vyrai (48 %) ir 46 moterys (52 %), kurių amžiaus vidurkis – 49,9 m. (lentelė). Astma diagnozuota 97 % pacientų, eozinofilija – 98 %, periferinė neuropatija – 55 %, širdies pažeidimas – 41 %. Teigiami p-ANCA ir (ar) anti-MPO nustatyti 54 % tiriamųjų (38/71). Pagrindiniai neurologiniai pažeidimai buvo: išeminis smegenų infarktas (52 %), ICH ir (ar) SAH (24 %), regos aštrumo praradimas (33 %, 15 pacientų nustatytas optinis neuritas, 9 – centrinės tinklainės arterijos okliuzija, 4 – žievinis aklumas) ir galvinių nervų paralizė (21 %). Dažniausiai nustatytas veidinio nervo pažeidimas (38 %).

Mūsų aprašytu klinikiu atveju stebėtas dauginis galvinių nervų pažeidimas (regos, judinamasis akies, liežuvinis ryklės, klajoklis, poliežuvinis nervai), kojų sensomotorinė polineuropatija ir akių judinamųjų raumenų infiltracija. Kadangi miastenijos diagnozė buvo paneigta (atlikta ritminė nervo stimuliacija – neigiama, nerasti antikūnai prieš acetilcholino receptorius), nesant kitų priežasčių, galinčių paaiškinti pažeidimus, neurologiniai simptomai sieti su retomis CSS komplikacijomis. Akių judesių sutrikimas galėjo įvykti dėl judinamojo akies nervo neuropatijos, branduolio išemijos, sąlygotos vaskulito, ir (ar) akių judinamųjų raumenų eozinofilinės infiltracijos, kas paaiškintų fluktuojančius akių judesių sutrikimus, teigiamą dinamiką po paskirto gydymo gliukokortikoidais didesnėmis nei vidutinės dozėmis. Be galvinių nervų pažeidimo, ligonei diagnozuota ir dažnesnė CSS neurologinė manifestacija – progresuojanti kojų polineuropatija, kuri nustatomas iki 70 % CSS sergančiųjų pacientų.

Praktiniame neurologo darbe, susidūrus su daugine galvinių nervų neuropatija, reikėtų nepamiršti sisteminių vaskulitų, kurie gali sukelti tokius nervų sistemos pažeidimus.

IŠVADOS

- Eozinofilinė granulomatozė su poliangu, arba Churgo-Strausso sindromas, yra reta autoimuninė liga, tačiau dažnai pasireiškia sunkiu sisteminiu nekrotizuojančiu vaskulitu ir gali pažeisti beveik bet kurią organų sistemą, taip pat ir nervų sistemą.

Lentelė. Nervų sistemos pažeidimai, sergant Churgo-Strausso sindromu

Charakteristika	Pacientai (n = 88)	Radiologiniai pakitimai KT ir (ar) MRT vaizduose	Pacientai (n = 88)
CNS pažeidimas CSS diagnozavimo metu (%)	71/83 (86)	Vienpusis ar abipusis galvos smegenų infarktas (%)	46/88 (52)
CNS pažeidimas po CSS diagnozavimo (%)	10/83 (12)	Hemoragija (%)	21/88 (24)
CNS pažeidimas prieš CSS diagnozavimą (%)	2/83 (2)	Intracerebrinė hemoragija (%)	9/21 (43)
Klinikinis pasireiškimas		Subarachnoidinė hemoragija (%)	12/21 (57)
Galvos skausmas (%)	18/85 (21)	Hematoma pailgosiose smegenyse (%)	2/88 (2)
Traukuliai (%)	2/85 (2)	Demielinizuojantys židiniai (%)	2/63 (3)
Motorinis deficitas (%)	39/85 (46)	Hipertrofinis pachimeningitas (%)	2/88 (2)
Sensorinis deficitas (%)	14/85 (16)	Mielitas (%)	1/88 (1)
Piramidinis sindromas (%)	12/85 (14)	Židiniai, panašūs į išsėtinės sklerozės židinius (%)	1/88 (1)
Vestibulinis sindromas (%)	3/85 (4)	Smegenų pažeidimo vietos	
Proprioreceptinė ataksija (%)	1/85 (1)	Pakaušinė skiltis (%)	13/69 (19)
Eisenos sutrikimai (%)	13/85 (15)	Frontalinė ir ar parietalinė skiltis (%)	18/69 (26)
Fascikuliacijos (%)	1/85 (1)	Smegenų kamienas (%)	7/69 (10)
Kurtumas (%)	1/85 (1)	Temporalinė skiltis (%)	7/69 (10)
Smegenėlinė ataksija (%)	5/85 (6)	Smegenėlės (%)	6/69 (9)
Kalbos sutrikimai (%)	8/85 (9)	Pusovalusis centras (%)	5/69 (7)
Psichiatriniai sutrikimai (%)	23/85 (27)	Vidurinės smegenų arterijos baseinas (%)	4/69 (6)
Sumišimas (%)	9/85 (11)	Didžioji smegenų jungtis (%)	1/69 (1)
Judėjimo sutrikimai (%)	5/85 (6)		
Regėjimo aštrumo sumažėjimas (%):	28/85 (33)		
• optinis neuritas (%)	15/28 (54)		
• centrinės tinklainės arterijos okliuzija (%)	9/28 (32)		
• žievinis aklumas (%)	4/28 (14)		
Galvinių nervų pažeidimas (visi) (%)	29/85 (34)		
Galvinių nervų pažeidimas (išskyrus optinį neuritą) (%):	18/85 (21)		
• veidinis nervas (%)	11/29 (38)		
• judinamasis akies nervas (%)	5/29 (17)		
• trišakis nervas (%)	3/29 (10)		
• prieangio ir sraigės nervas (%)	1/29 (3)		
• liežuvinis ryklės nervas (%)	1/29 (3)		
• klajoklis nervas (%)	1/29 (3)		

Pagal André R. ir kt. (2017).

- Dažniausia nervų sistemos pažeidimo išraiška, sergant CSS, yra periferinė galūnių polineuropatija. Dauginės galvinių nervų neuropatijos pasireiškia labai retai.
- CSS patogenezinis gydymas – gliukokortikoidai ir imunosupresantai. Taip pat skiriamas simptominis gydymas pagal klinikinę išraišką.

Literatūra

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951; 27(2): 277–301.
2. Pagnoux C, Guilpain P, Guillevin L. Churg–Strauss syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 2007; 19: 25–32. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e3280119854>
3. Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, et al. Churg–Strauss syndrome. *Autoimmun Rev* 2015; 14: 341–8. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.12.004>
4. Sinico RA, Di Toma L, Maggiore U, et al. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg–Strauss syndrome. *Arthritis Rheum* 2005; 52: 2926–35. <https://doi.org/10.1002/art.21250>
5. Sable-Fourtassou R, Cohen P, Mahr A, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the Churg–Strauss syndrome. *Ann Intern Med* 2005; 143: 632–8. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-143-9-200511010-00006>
6. Keogh KA, Specks U. Churg–Strauss syndrome: clinical presentation, antineutrophil cytoplasmic antibodies, and leukotriene receptor antagonists. *Am J Med* 2003; 115: 284–90. [https://doi.org/10.1016/S0002-9343\(03\)00359-0](https://doi.org/10.1016/S0002-9343(03)00359-0)
7. Cattaneo L, Chierici E, Pavone L, et al. Peripheral neuropathy in Wegener’s granulomatosis, Churg–Strauss syndrome and microscopic polyangiitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78: 1119–23. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2006.111013>

8. Roufousse F, Klion AD, Weller PF. Hypereosinophilic syndromes: clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis. <https://www.uptodate.com/contents/hypereosinophilic-syndromes-clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis>. Accessed February 16, 2019.
9. Cho HJ, Yune S, Seok JM, et al. Clinical characteristics and treatment response of peripheral neuropathy in the presence of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome): experience at a single tertiary center. *J Clin Neurol* 2017; 13(1): 77-83. <https://doi.org/10.3988/jcn.2017.13.1.77>
10. Wolf J, Bergner R, Mutalib S, et al. Neurologic complications of Churg-Strauss syndrome - a prospective monocentric study. *Eur J Neurol* 2010; 17(4): 582-8. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02902.x>
11. André R, Cottin V, Sarau JL, et al. Central nervous system involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): report of 26 patients and review of the literature. *Autoimmun Rev* 2017; 16(9): 963-9. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2017.07.007>
12. Mencacci NE, Bersano A, Cinnante CM, et al. Intracerebral haemorrhage, a possible presentation in Churg-Strauss syndrome: case report and review of the literature. *J Neurol Sci* 2011; 301(1-2): 107-11. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2010.10.016>
13. Tokumaru AM, Obata T, Kohyama S, et al. Intracranial meningeal involvement in Churg-Strauss syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23(2): 221-4.
14. Kumazawa K, Sobue G, Aizawa I, et al. Autonomic dysfunction in vasculitic neuropathy - special reference to sudomotor function. *Rinsho Shinkeigaku* 1990; 30: 599-604.
15. Tsuda H, Ishikawa H, Majima T, et al. Isolated oculomotor nerve palsy in Churg-Strauss syndrome. *Intern Med* 2005; 44: 638-40. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.44.638>
16. Liou HH, Liu HM, Chiang IP, et al. Churg-Strauss syndrome presented as multiple intracerebral hemorrhage. *Lupus* 1997; 6: 279-82. <https://doi.org/10.1177/096120339700600312>

G. Rutkauskaitė, R. Masaitienė, J. Dadonienė, D. Jatužis

**MULTIPLE CRANIAL NEUROPATHIES
IN CHURG-STRAUSS SYNDROME: CASE REPORT**

Summary

Churg-Strauss syndrome (CSS), known as eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, is a systemic small- to medium-sized vasculitis, characterized by chronic rhinosinusitis, asthma and eosinophilia. Churg and Strauss first described this syndrome in 1951. Histology of CSS usually discloses eosinophil-rich infiltrates, necrotising vasculitis, and eosinophilic-granulomatous inflammation. There are no clear pathophysiologic mechanisms that explain the development of CSS but association between CSS and HLA-DRB4 has been reported. Because of the frequent positivity of antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), which are found in 30-40% of the cases, CSS has been grouped with ANCA-associated vasculitis. Nervous system manifestations are found in up to 70% of CSS patients, while cranial neuropathies are rarely diagnosed. Patients are treated with glucocorticoids and immunosuppressants. We describe a case report of a 68-year-old woman with a clinical diagnosis of Churg-Strauss syndrome and multiple cranial neuropathies.

Keywords: Churg-Strauss syndrome, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, ANCA-associated vasculitis, multiple cranial neuropathies, polyneuropathy.

Gauta:
2019 07 05

Priimta spaudai:
2019 07 09