

Plörezinin nadir bir nedeni: Erişkin Still Hastalığı

A rare reason of pleurisy: Adult-onset still disease

Armağan Hazar¹, Fatma Tokgöz¹, İpek Erdem¹, Naim Ulusan², Mehmet Fatih Akdoğan³, Canan Öneş¹, Şule Çakar³, İlim İrmak¹, Umut Sabri Kasapoğlu¹, Dilek Yavuz¹

ÖZET

Erişkinin Still Hastalığı nadir görülen inflamatuvar bir hastalıktır. Yirmi yaşında erkek hasta, boğaz ağrısı, ateş ve nefes darlığı şikâyetleri ile kliniğimize bilateral plevral efüzyon nedeniyle yönlendirildi. Torasentezle örneklenen sıvı eksuda vasfında idi. Yoğun antibiyotik tedaviye rağmen antipiretiklere yanıt vermeyen ateşi devam eden olgunun mikrobiyolojik tetkikleri nonspesifik ve spesifik etmenler için özellik göstermedi. Ferritin seviyesi yüksek saptanarak Yamaguchi kriterlerine göre Still sendromu tanısı konulan olguda steroid tedavisi ile düzelme sağlandı. Erişkinin Still Hastalığı heterojen kliniği, patognomonik bulguları, spesifik belirteçleri bulunmadığından ve spesifik bir tedavisi olmadığından tanı konulması ve yönetimi zor bir hastalıktır. Hastalığın plevral efüzyon ile prezentasyonu çok nadirdir. Göğüs hastalıkları klinik pratiğinde sık karşılaşılmadığından, plevral efüzyon ve nedeni bilinmeyen ateşin ayırıcı tanısında Still hastalığı ayırıcı tanıda unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: Erişkin Still hastalığı, plörezi, sebebi bilinmeyen ateş

Sayın Editör,

Altıntop ve arkadaşları imzalı, Journal of Clinical and Experimental Investigations dergisinde 2013 yılı 4(1):119-122 sayfa aralığında yayınlanmış olan 'Nedeni bilinmeyen ateş'in gözden kaçan tanısı: Erişkin Still Hastalığı' makalesini ilgiyle okuduk [1]. Yazarlar Erişkin Still Hastalığı (ESH)'nin nedeni bilinmeyen ateş (NBA) nedenleri içinde gözden kaçabilen, nadir bir hastalık olarak tanımlamaktadırlar. Genellikle dahiliye ve enfeksiyon hastalıkları kliniklerinde tanı konularak tedavi edilen ESH, göğüs hastalıkları kliniklerinde NBA ve plörezi tanısında, daha az sıklıkla akla gelen bir tanı olması ve konu-

ABSTRACT

Adult Onset Still Disease (AOSD) is a rare inflammatory disease. A 20-year-old male was sent to our clinic due to pleural effusion with complaints of sore throat, daily spiking fever and shortness of breath. Thoracentesis showed exudative effusion. Despite intense antibiotic treatment, the high fever continued and his clinical condition got worse. Microbiologic studies showed no nonspecific or specific pathogens in sputum, pleura and blood samples. Serum ferritin level was high and due to Yamaguchi criteria, he was diagnosed as AOSD. He was successfully treated with steroid therapy. The diagnosis and management of AOSD is a clinical troublesome because of the heterogeneous clinical presentation, absence of pathognomonic findings, markers and specific treatment. The disease rarely presents with pleural effusion. Since it is not common in respiratory medicine clinical practice, AOSD must be taken into consideration for differential diagnosis of pleural effusion and fever of unknown origin. *J Clin Exp Invest* 2014; 5 (2): 339-342

Key words: Adult onset still disease, pleurisy, fever of unknown origin

nun önemine dikkat çekmek amacıyla, kliniğimizde takip ettiğimiz bir ESH olgusunu paylaşmak istedik.

OLGU

Yirmi yaşında erkek hasta, 1 haftadır olan boğaz ağrısı, ateş ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurduğu dış merkezde bilateral efüzyon saptanarak tarafımıza yönlendirildi. Vücudunda gelip geçici döküntüler ve 20 günde 8 kilo kaybı tanımlıyordu. Özgeçmişinde tüberküloz öyküsü vardı. Fizik muayenede; ateş, takipne, taşikardi, oskültasyonla bilateral akciğer alt alanlarında solunum seslerinde azalma, hepatosplenomegali ve servikal multiple lenfadenopatiler (LAP) mevcuttu (Resim 1).

¹ Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi EAH 7. Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

² Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi EAH, Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³ Haydarpaşa Numune EAH, Dâhiliye Kliniği, İstanbul

Correspondence: Armağan Hazar,

Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi EAH, İstanbul Email: armağanhazar@yahoo.com

Received: 10.11.2013, Accepted: 26.11.2013

Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2014, All rights reserved



Resim 1. Başvuruda PA grafi: Bilateral plevral efüzyon

Laboratuvar tetkiklerinde lökositöz (12.000/mm³), karaciğer fonksiyon testlerinde 3 kat artış saptandı. Nonspesifik antibiyotik tedavisi başlanarak yüksek ateş nedeniyle göğüs tüpü takıldı ve 300 cc seröz, eksuda vafında sıvı drene edildi (Resim 2,3,4). Plevral sıvı özellikleri: glukoz:52 mg/dl, albumin:1,3 g/dl total protein: 3 g/dl LDH:1272 U/L ADA: 27 U/L idi. Plevral sıvı mikrobiyolojik tetkiki normaldi. Serolojik ve mikrobiyolojik tetkiklerinde balgam, plevra ve kanda özellik yoktu, balgamda 2 kez ARB (-) bulundu. Beş günlük antibiyotik tedavisine rağmen ateşleri kontrol altına alınamayan hastanın romatoid faktör ve kollajen doku hastalıkları belirtileri normal aralıktaydı. Alt ekstremitelerinde ve ellerinde ağrılı, hiperemik, ödematöz artralji şikâyeti vardı. Batın ultrasonunda hepatosplenomegaliye ek olarak serbest sıvı görüldü. Ateşleri devam eden hastada, Still hastalığı düşünülerek, ferritin değeri 31,8 ng/ml olarak bulundu ve steroid tedavisi başlandı.

Dâhiliye kliniğinde hastaya Still hastalığı tanısı ile 3 gün pulse steroid sonrası tedavi devam edildi. Malignite dışlanması için istenen PET sonucunda malignite düşünülmedi. Genel durumu düzelen ve dahiliye kliniğince takiplerine devam edilen hastanın plevral efüzyonunun ise tamamen gerildiği görüldü (Resim 5,6).

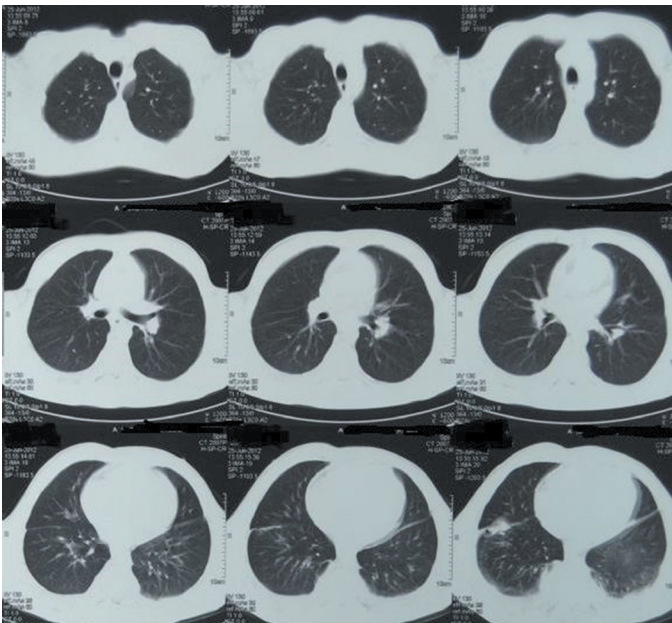


Resim 2. PA grafi: Plevral drenaj sonrası

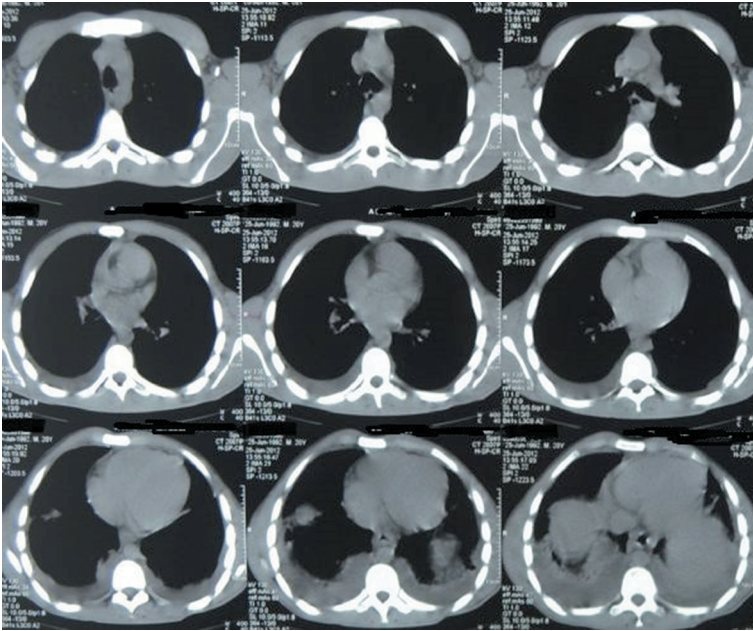
Tablo 1. Yamaguchi kriterleri

Major Kriterler	Minör kriterler
>39° C ateş	Boğaz ağrısı
≥ 2 haftadan uzun süren artralji veya artrit	LAP veya splenomegali
Raş	Karaciğer disfonksiyonu
Nötrofilik lökositöz	RF ve ANA pozitifliği

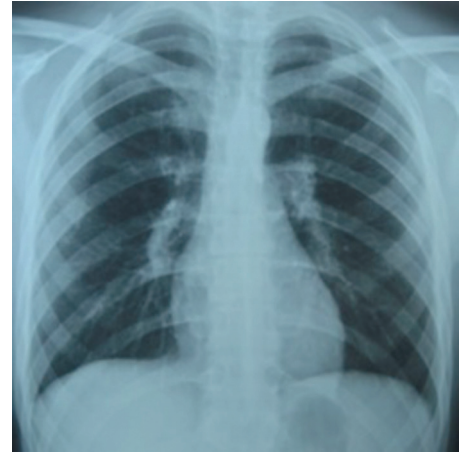
LAP: lenfadenopati, RF: romatoid faktör, ANA: antinükleer antikor



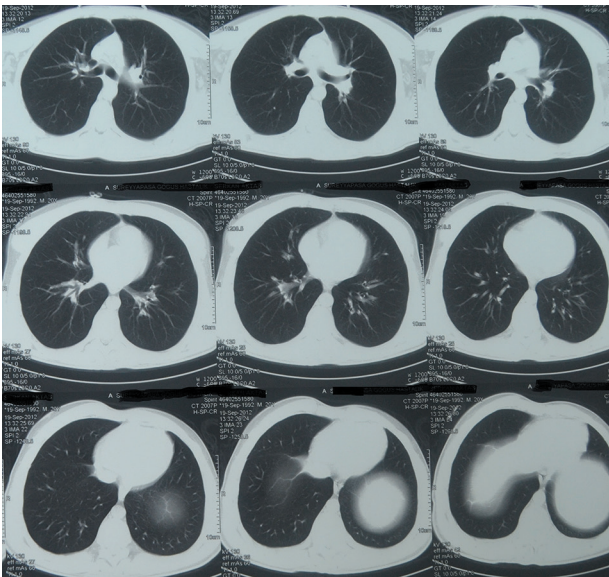
Resim 3. Plevral drenaj sonrası çekilen toraks bilgisayarlı tomografi grafisi



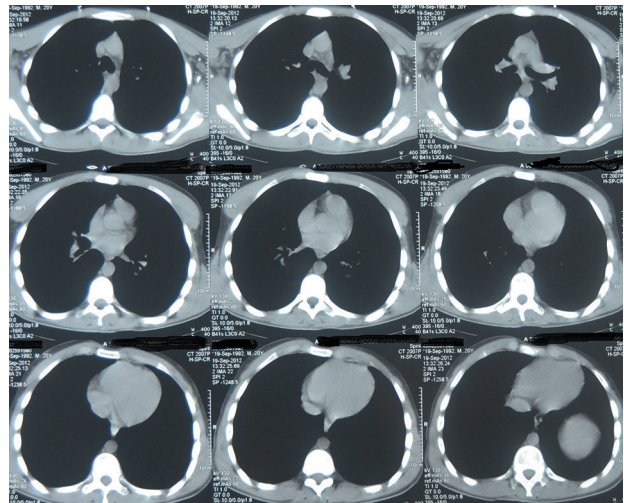
Resim 4. Plevral drenaj sonrası çekilen toraks bilgisayarlı tomografi grafiği



Resim 5. Kontrol PA grafiği: plevral efüzyonda gerileme



Resim 6a. Kontrol toraks bilgisayarlı tomografi grafiği



Resim 6b. Kontrol toraks bilgisayarlı tomografi grafiği

TARTIŞMA

Erişkinde Still Hastalığı ilk kez 19. yüzyılın sonlarında Still tarafından erişkinlerde lenfadenopatiler ile seyreden ve akut sistemik romatoid artrit bir formu olarak gösterilmiş, 1971 yılında Bywaters tarafından ayrı bir hastalık olarak tanımlanmıştır [3,4]. Etiyopatogenesinde genetik ve çevresel faktörler sorumlu bulunmuştur. İnfeziyöz (%50), noninfezi-

yoz (%40) ve idyopatik (%10) etkenler tanımlanmış, inflamasyonun patogenezinde interlökin (IL) 1,6,18, tümör nekroz faktörü gibi sitokinlerin artmış seviyeleri de sorumlu tutulmuştur [5]. Klinik muayenede özellikle servikal bölgede LAP'lar, splenomegali, hepatomegali, önce yer değiştiren sonra bilhassa büyük eklemleri tutan artralji ve/veya artrit bulunur. Gün içinde yükselip düşen (Quatidien) tipte ateşle birlikte, yüz ve bazen gövdede çabuk solan makü-

ler, makülopapüler döküntüler (raş) ve diğer bazı cilt döküntüleri, boğaz ağrısı ve bazen kilo kaybı, mide bulantısı görülmektedir [2]. Bu bulguların çoğu hastamızda da mevcuttu.

Tanı amacıyla bazı kriterler oluşturulmuştur. Yamaguchi ve ark. 1992 yılında tanımladıkları kriterlerde (Tablo 1) en az ikisi major olmak üzere 5 kriteri tanısal kabul etmişlerdir [3,6]. Ayrıca enfeksiyon, maligniteler, vaskülitler ve diğer romatolojik hastalıklar dışlanmalıdır. Diğer sık kullanılan kriterlerden olan Faturel kriterlerinde ise, bizim olgumuzda olduğu gibi ferritin yüksekliği ve glikolize ferritin düşüklüğü bulunur [3,6]. En az ikisi major olmak üzere beş kriter bulunması tanı koydurucudur. İnfeksiyon, malignite, vaskülitler ve diğer romatolojik hastalıklar dışlanmalıdır. Faturel kriterlerinde yer alan ferritin yüksekliği ve glikolize ferritin düşüklüğü, olgumuzda olduğu gibi, tanı için günümüzde sıkça kullanılan değerlerdir [6].

Still hastalığı kardiyopulmoner tutulum yapabilir, olgu bazında pulmoner fibrozis, pnomoni (%27), plevral efüzyon (%31), perikardit (%26), nörolojik tutulum (%9), erişkin sıkıntılı solunum sendromu bildirilmiştir. Laboratuvar bulguları sedimantasyon yüksekliği, lökositoz $>15.000/mm^3$ (%90 bant formasyonunda ve granülosit hakimiyeti), normokrom normositik anemi, reaktif trombositosis, romatoid faktör negatifliği, anormal karaciğer fonksiyon testleri, ferritin (≥ 1.000 ng/ml) yüksekliğidir. Olgumuzda Quatidien tipte ateş, artralji, lökositoz, kaybolan raşlar, boğaz ağrısı, LAP'lar, hepatosplenomegali,

anormal karaciğer fonksiyonları, RF ve ANA negatifliği ile Yamaguchi kriterlerinin dört majör, dört minör bulgusu bulunuyordu. Ferritin yüksekti. Malignite ve romatolojik hastalıklar ekarte edilmişti. Bu durumu ile tipik Still sendromuna uyuyordu.

Sonuç olarak, spesifik klinik ve laboratuvar bulguları olmayan, tanı konulması zor olan Still hastalığı; göğüs hastalıkları kliniklerinde de karşımıza çıkmaktadır. Özellikle nedeni belirlenemeyen ateş ve plörezi bulunan olgularda akılda tutulması gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Altıntop L, Kut E, Çilingir FM ve ark. Nedeni bilinmeyen ateş'in gözden kaçan tanısı: Erişkin Still hastalığı. *J Clin Exp Invest* 2013;4:119-122.
2. Letizia AG, Keith M, Rosen B et al. Fever Acquired Overseas Is Not Always Infectious in Etiology: Adult-Onset Still's Disease in a Soldier Deployed to Afghanistan. *Mil Med* 2013;178:1151-1155.
3. Cimaz R, Schevenb AV et al. Systemic-onset juvenile arthritis the changing life of a rare disease *Swiss Med Wkly* 2012;142:w13582.
4. Bywaters EGL. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971;30:121-133.
5. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatology* 1992;19:424-430.
6. Noor HS, Siew NW, Wei HT. A Case of adult-onset still's disease presenting with urticated plaques and acute myopericarditis. *Indian J Dermatol* 2013;58:405.