

OLGU SUNUMU:ERİŞKİN STİLL HASTALIĞI**CASE REPORT: ADULT STILL DISEASE**

Dinçer Atıla¹, Fırat Bıçak², İmam Avcı³, Vatan Barışık⁴

¹Uz.Dr., T.C.S.B Kadınlar Denizi 3 Nolu Aile Sağlığı Merkezi Kuşadası/AYDIN; ²Uz.Dr., Gülhayat Tıp Merkezi Dahiliye Bölümü Siverek/URFA; ³Uz.Dr., T.C.S.B. Siverek Devlet Hastanesi Dahiliye Bölümü Siverek/URFA; ⁴Uz.Dr., Karşıyaka Metropol Tıp Merkezi Dahiliye Bölümü/İZMİR

ÖZET

Erişkin Still Hastalığı (ESH), ateş, döküntü, eklem bulguları ile karakterize, etiyojisi tam olarak bilinmeyen sistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. Hastalık tipik deri döküntüleri ve eklem bulguları olmaksızın tek başına yüksek ateşle karşımıza çıkabilmektedir. ESH'nin patognomonik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Tanıda benzer klinik bulguları olabilen infeksiyon, neoplazm ve diğer sistemik hastalıkların ekarte edilmesi önem taşır. Bu yazıda, bir aydır süren, 40°C'e varan intermittant tipte yüksek ateş, diz ve ayak bileği eklemlerinde ağrı ve hareket kısıtlılığı ile başvuran 46 yaşındaki kadın hasta sunularak, nedeni bilinmeyen ateş nedenleri arasında önemli bir yer tutan ESH'nin tartışılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Erişkin Still Hastalığı, Nedeni Bilinmeyen Ateş

Abstract

Adult Still Disease(ASD) is characterized by fever, rash and joint symptoms whose etiology is not precisely known is a systemic inflammatory disorder.

As ASD may appear only fever without rash or joint symptoms, ASD does not have any patognomonic signs as a laboratory result. In this respect, it is important to distinguish it from infection, neoplasm and other systemic disorders, which are accompanied by similar symptoms in diagnosis. In this case report we present a 46 year old female patient who have 40°C intermittant high fever, ache in knee and ankle joints and movement limitations to discuss ASD which holds a significant place among the diseases of fever of unknown origin.

Keywords: Adult Still Disease, Fever of Unknown Origin

Dinçer A, Fırat B, İmam A, Vatan B. Olgu sunumu:erişkin still hastalığı. TJFMPC, 2012;6(3):42-44.

Giriş:

Nedeni bilinmeyen ateş (NBA) üç haftadan uzun süren, 38,3°C üzerinde seyreden ve nedeni açıklanamayan ateş olarak tanımlanmaktadır.^{1,2} Ülkemizde NBA etiyojisinde enfeksiyonlar, kollajen doku hastalıkları ve neoplaziler; bunlar içerisinde ise en sık akciğer dışı tüberküloz, ikinci sıklıkta Erişkin Still Hastalığı (ESH) görülmektedir.³

İletişim Adresi:

Uz.Dr.Dinçer Atıla, T.C.S.B Kadınlar Denizi 3 Nolu Aile Sağlığı Merkezi Kuşadası/AYDIN Türkiye. Tel: 05317999825
Email: dinceratila35@hotmail.com
Geliş Tarihi: 11.12.2011
Kabul Tarihi:07.07.2012

Bu olgu sunumunda, bir aydır süren, 40°C'e varan intermittant tipte yüksek ateş, diz ve ayak bileği eklemlerinde ağrı ve hareket kısıtlılığı ile başvuran 46 yaşındaki kadın hastanın kliniği paylaşılarak NBA nedenleri arasında önemli bir yer tutan ESH'nin tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu:

Bir aydır süren, 40° C 'e ulaşan intermittant ateş, diz ve ayak bileği eklemlerinde ağrı şikayeti ile İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dahiliye Polikliniğine başvuran 46 yaşındaki kadın hastanın fizik bakışında; ateş

40°C, diz ve ayak bileği eklemlerinde hassasiyet ve hareket kısıtlılığı, gövde ve üst ekstremitelerde maküler lezyonlar saptandı. Diğer sistem bakıları olağandı.

Olgunun labaratuvar tetkiklerinde; eritrosit sedimentasyon hızı 120/saat, beyaz küre 24500/mm³, hemoglobin 12.9gr/dl, trombosit 379000/mm³, periferik yaymasında lökositoz, %95 nötrofil hakimiyeti ve sola kayması vardı. Brusella, Grup Aglutünasyon, Rose Bengal Testleri negatif olarak saptandı.

Radyolojik incelemesinde; Postero anterior akciğer grafisi, diz ve ayak bileği grafileri, batin ultrasonografisi, batin ve toraks bilgisayarlı tomografik incelemesi normaldi. İnfektif endokardit açısından yapılan transtorasik ekokardiografi normal olarak değerlendirildi.

Olası kollajenoz ve vaskulit açısından istenen Romatoid Faktör (RF), Antinükleer Antikor (ANA), Antinötrofilik Sitoplazmik Antikor (ANCA) negatif olarak saptandı. İlimli karaciğer fonksiyon testleri yüksekliği olan olgudan istenen otoimmün ve viral hepatit serolojik incelemeleri negatifti. Kemik iliği aspirasyonu sonucu olağandı. Olası ESH yönünden serum ferritin düzeyine bakıldı. Ferritin düzeyi 21500 ng/ml saptanan olguda; Yamaguchi ve arkadaşlarının tanı kriterlerine göre dört majör ve iki minör kriteri karşılayan hastada ESH düşünüldü.^{1,3}

Hastaya 1mg/kg metil prednizolon başlandı. Klinik bulgularında ve ateş ataklarında düzelme saptanmadı. Literatürde tedaviye dirençli vakalar bildirilmesi ve bu vakalarda pulse steroid tedavisinin ve Anti-TNF ajanların etkili olması nedeniyle, hastaya üç gün pulse steroid tedavisi (1g/gün metil prednizolon) verildi. Hastanın klinik bulgularının gerilemesi nedeniyle oral 1mg/kg metil prednizolon idame tedavisine geçildi.

Tartışma:

ESH, etyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmeyen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Ateş, döküntü ve eklem bulguları ile karakterizedir. Hastalığın patognomonik bulgusu yoktur. Tanı için, enfeksiyon, neoplazi ve diğer sistemik hastalıkların ekarte edilmesi gerekmektedir.^{4,5} Hastalıkta görülen klinik bulgular; hastaların çoğunda görülen bir veya iki defa 40°C'yi aşabilen yüksek ateş, ekstremitelerde, bazen gövde ve yüzde; genellikle ateşle birlikte ortaya çıkan çabuk

solan maküler, makülopapuler döküntülerdir. Yaygın eklem ağrısı hastaların tümünde vardır, bazen artrit olmadan yalnızca artralji ile karşımıza çıkabilmektedir. Tanı kriteri olarak sadece artraljinin artrite eşdeğer kabul edildiği birçok çalışma vardır.^{6,7} Lenfadenopati, splenomegali, hepatomegali diğer tanı kriterleridir. Bizim olgumuzda ise yüksek ateş, deri lezyonları ve artralji saptanırken organomegali saptanmadı.

ESH'nin diğer bağ dokusu hastalıklarından ayırıcı tanısında, ANA ve RF negatifliği önem taşır. Ayrıca belirgin derecede yükselmiş ferritin seviyelerinin tanı koydurucu değeri vardır. Bu nedenle NBA nedeniyle izlenen hastada, özellikle romatolojik bulgular varsa mutlaka serum ferritin seviyesine bakılması önerilmektedir.^{7,8} Bizim olgumuzda ANA ve RF negatifliği bulunurken serum ferritin seviyesi 1500 ng/ml'nin üzerinde saptandı.

"Yamuguchi'nin 1992 Kriterleri"ne göre ESH tanısı için en az iki major kriter içeren beş kriter veya daha fazlası yeterlidir.^{9,10,11} (Tablo 1) Olgumuzda dört majör ,ve iki minör kriterin uyumlu olması nedeniyle ESH düşünüldü.

Tablo-1: ESH Tanı Kriterleri (Yamaguchi ve ark.)

Majör Kriterler	Minör Kriterler
1-)39 °C'nin üzerinde ateş	1-) Boğaz ağrısı
2-) Artralji, 2 haftadan uzun	2-) LAP veya splenomegali
3-) Still raş	3-) Karaciğer disfonksiyonu
4-) Nötrofilik lökositozis	4-)RF ve ANA negatifliği

ESH'da tedavi protokolüne, hastalığın ciddiyeti ve organ tutulumuna göre karar verilmelidir. Nonsteroid anti inflamatuvar ilaçlar (NSAİİ) ilk sırada önerilmelerine rağmen çok az etkili oldukları, kortikosteroidlerin daha etkili olduğu bulunmuştur.^{6,10} Akut alevlenmeler sırasında NSAİİ ile birlikte steroidler kullanılır. Birçok hastada prednizon dozu akut alevlenme sırasında 1 mg/kg/gün'dür ve bu doz birçok hastada etkilidir. Pulse metil prednizolon; ciddi karaciğer tutulumu, kardiak tamponad, dissemine intravasküler koagülasyon (DİC) veya diğer komplikasyonlar gibi yaşamı tehdit eden durumlarda kullanılır.⁹ Kronik durumlarda ise düşük doz kortikosteroid tedavisi kullanılır (5-20mg/gün).¹² İmmünmodüle edici ilaçlar, inatçı poliartritlerde steroid tedavisine ilave olarak kullanımı önerilir.^{7,10,12,13} Bazı olgularda ise Anti-TNF ajanların etkili olduğu bildirilmiştir.

^{14,15} Olgumuza aktif dönemde 1/mg/kg/gün metil prednizolon bir hafta süre ile idame dozu verildi. Ancak olgunun klinik ve laboratuvar bulgularında düzelme saptanmaması üzerine düşük doz metil prednizolondan pulse metil prednizolon (1g/gün ardışık 3 gün) tedavisine geçildi. Bu tedaviyle hastanın klinik bulguları gerileyince oral 1mg/kg metil prednizolon ile idame tedavisine geçildi.

Sonuç olarak, ESH genç erişkin NBA'li hastalarda ön planda düşünülmesi gereken hastalıklardan birisidir. ESH düşünülen hastalar ayırıcı tanısının ve tedavisinin yapılabileceği uygun yerlere yönlendirilmelidirler

KAYNAKLAR

1. Petersdorf RG, Beeson FB. Fever of unexplained origin- Report of 100 cases. *Medicine* 1961;40:1-30.
2. Berke A, Cunha MD. Fever of unknown origin. *Infect Dis Clin North AM* 1996; 10: 111-27.
3. Öncü S, Ertuğrul MB, Çağatay AA. Erişkin Still Hastalığı. *İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Dergisi* cilt 16, sayı 3. 2003 s:108-12.
4. Evans RM, Mansel RE, Borysiewicz LK, Willams BD. Pyrexias of unknown origin. The difficulty of establishing a diagnosis. *Br Med. J* 1997; 314; 583-6.
5. Koga T, Yokunaga N, Ichikuwa Y, azumik A, 72 year old female with Adult Still's Disease. *Intern Med* 1992; 31: 135,6-8.
6. Magadur- Joly G, Billaud E, Barrier JH . Epidemiyoloji of Adult Still Disease : Estimate of the incidence by a retrospective study in West France. *Ann Rheum Dis* 1995; 54: 587-90.
7. Van Reeth C, Lemoel G, Lasne Yetal. Serum ferritin and isoferritins are tools for diagnosis of active adult still's disease. *J Reumatol* 1994; 21(5): 890-895
8. Cabone J, Michan A, Zizo JM et al. Comparison at long term evaluation of adult onset and juvenil onset Still's disease both followed up for more than 10 years. *Ann Rheum Dis.* 1990; 49: 283-5
9. Masson C. Le Leot X, Leot F, Du bost JJ, Bassier MC et al. Comperatife study of 6 types of criteria in adult still's disease. *J Rheumatol* 1996; 23(3):495-497.
10. Kraus A, Alarcon-Segovia O Fever adult onset Still's disease. Response to mexhotrexate *J Rheumatol* 1991 ; 18: 918-920.
11. Faruk Şendur, Gökkan Gürer, Ali Aydeniz (1991) Romatizma, cilt 19 sayı 1; 2004
12. Pouchox J, Sampalis SS, Beaudex F, Carette S, Decary F, Salusinsky-Sternbach M, et al. Adult Still's disease: Manifestations, disease course and outcome in 62 patients. *Medicine mor* 1991; 70:118
13. Ohtu A, Yumaguchi, Kaneokalt, Mugayoshi T Miodum; Adult still's disease review of 228 cases from the literatue. *J. Rheumatol* 14 :1139.
14. Fautrel B, Sibilia J, Maritte X, Combe B. Tumour necrosis factor alpha blocking agents in refractory adult Still's disease: an observational study of 20 cases. *Ann Reum Dis.* 2005 Feb;64(2):262-6. Epub 2004 Jun 7.
15. Cavagna L, Caporali R, Epis O, Bobbio Pallavicini F, Montecuccio C. Infliximab in the treatment of adult Still's disease refractory to conventional therapy. *Clin Exp Rheumatol.* 2002 Jan-Feb;20(1):113.