

PLÖROPERİKARDİT İLE SEYREDEN ERİŞKİN STİLL HASTALIĞI

ADULT ONSET STILL'S DISEASE WITH PLEUROPERICARDITIS

Züleyha BİNGÖL*, Fatma ÇÖMÇE*, Elif ALTUĞ KOLSUK**, Levent TABAK *

ÖZET

Plöroperikardit nedeni araştırılırken erişkin Still hastalığı (ESH) tanısı almış bir olgu bildirilmiştir. Yüksek ateş, halsizlik, göğüs ve sırt ağrısıyla başvuran otuz üç yaşında erkek olguda; lökositoz, anemi, yüksek sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein düzeyi, plöroperikardit saptandı. Lenfositten zengin plevral sıvının sitolojik ve mikrobiyolojik incelemelerinde spesifik patoloji saptanmayınca ampirik antitüberküloz ve metilprednizolon tedavisi başlandı. Metilprednizolon dozu azaltıldığında semptomlarda kötüleşme olunca torakoskopik biyopsi yapılarak kronik fibrinöz perikardit saptandı. Fizik muayenede hepatosplenomegalinin eşlik etmesi ve özgeçmişinde artralji olması üzerine ESH düşünüldü. Serum ANA ve RF düzeyi negatif, ferritin düzeyi yüksek saptandı. Tüberküloz tedavisi kesilip kortikosteroid tedavisine metotreksat eklendi. Fizik muayene ve laboratuvar bulguları düzeldi. ESH'de başlangıç bulgusu plöroperikardit olduğunda, öncelikle etiyojiye yönelik spesifik nedenlerin dışlanması gerektiğinden, hastalığın tanımlanması gecikebilir.

Anahtar kelimeler: Erişkin Still Hastalığı, plöroperikardit

ABSTRACT

We present a case of adult onset Still's disease (AOSD) revealed by pleuropericarditis. A 33 yr old man was admitted with fever, fatigue, chest and back pain. Radiological and laboratory investigations showed pleuropericarditis with leucocytosis, anemia, high erythrocyte sedimentation rate and serum C- reactive protein level. Pleural fluid consisted predominantly of lymphocytes. Cytological and microbiological analysis were inconclusive and empiric antituberculous therapy with methylprednisolone was started. The symptoms improved. When steroid doses were reduced, clinical and laboratory findings worsened. Thoracoscopic pleural biopsy was obtained and it showed chronic fibrinous pleuropericarditis. Hepatosplenomegaly and history of arthralgia, high ferritin levels, negative ANA, RF, were consistent with AOSD. Antituberculosis therapy was stopped. Methotrexate was started. Since the diagnosis of AOSD requires the exclusion of specific etiologies of pleuropericarditis, it may be defined with some delay in time.

Key words: Adult onset Still Disease, pleuropericarditis

GİRİŞ

Still hastalığı çocuklarda görülen bir çeşit romatoid artritir. Erişkinlerde nadir görülür. Sistemik inflamatuvar bir hastalık olup, etyolojisi ve patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır (3,8,10).

Erişkin Still hastalığı (ESH), ateş, döküntü ve eklem bulguları ile karakterizedir. Ateş, hastalığa spesifik döküntü ve eklem bulguları olmadan da karşımıza çıkabilir. Boğaz ağrısı, serözit, lenfadenopati, hepatosplenomegali diğer klinik bulgulardır (7). Akciğer tutulumu nadir plevra tutulumu sıklıdır. Olguların %30-40'ında plöroperikardit gözlenir (8). ESH'nin karakteristik belirtileri olmaksızın tek başına plörit veya plöroperikarditin başlangıç bulgusu olarak görülmesi tanıyı zorlaştırır. Bu yazıda başlangıçta nedeni bilinmeyen plöroperikardit olgusu olarak araştırılmış ve erişkin Still hastalığı tanısı almış olgu bildirilmiş ve literatür eşliğinde ESH ve plevra tutulumu gözden geçirilmiştir.

OLGU

Otuz üç yaşında erkek hasta; yüksek ateş, halsizlik, göğüs ve sırt ağrısı ile başvurdu. Üç ay önce bu şikayetler üzerine başvurusunda fizik muayenesinde sağ, sol kostofrenik sinüs kapalı ve kalp sesleri derinden duyuldu. Laboratuvar tetkiklerinde; lökositoz (13700 K/UL), anemi (Hb:11,5 g/dL), eritrosit sedimentasyon hızı (ESR;95mm/saat) ve C-reaktif protein (CRP; 33,9 mg/L) olarak bulundu. PA akciğer grafisi (Resim 1), EKG (Resim 2) ve ekokardiyografisinde perikard efüzyonu (Resim 3) ve perikardit bulguları, plevral efüzyon saptanarak atipik pnömoni ön tanısıyla makrolid grubu antibiyotik, kolşisin ve indometazin tedavisi başlandı. Şikayetlerinde gerileme olmayınca tanısız torasentez yapıldı. Plevral sıvı lenfositten zengin eksüda karakterinde saptanınca tüberküloz ve malignite araştırıldı. Sitolojik incelemesinde atipik hücre, mikrobiyolojisinde; mikroorganizma ve aside dirençli bakteri görülmedi, nonspesifik ve tüberküloz kültüründe üreme olmadı.

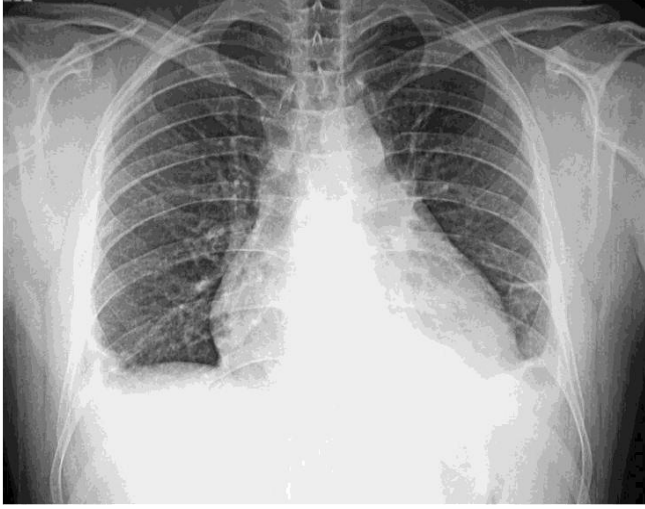
Date received/Dergiye geldiği tarih:17.11.2008 - Dergiye kabul edildiği tarih: 11.01.2009

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
(İletişim kurulacak yazar: kayazuleyha@yahoo.com)

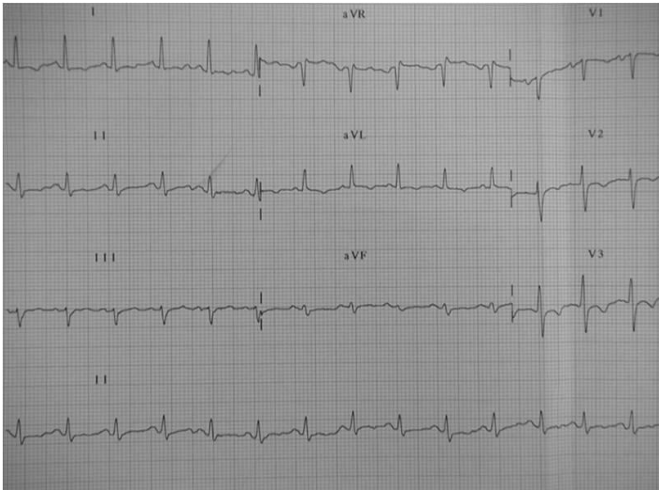
** Vehbi Koç Vakfı Amerikan Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Bölümü, İstanbul

Erişkin Still hastalığı

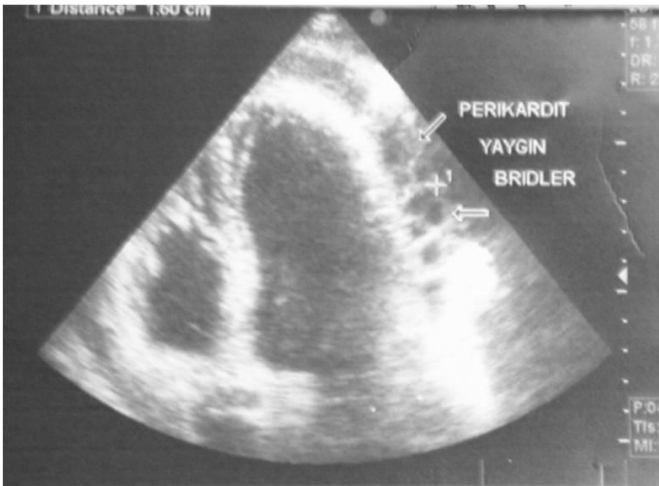
PPD testinin 10 mm olması üzerine olası tüberküloz plöroperikardit tanısı ile dördümlü antitüberküloz (izoniasid, rifampisin, etambutol, morfozinamid) ve metilprednizolone 80 mg tedavisi başlandı. Bu tedavi ile perikard ve plevral efüzyonu gerileyen hasta, metilprednizolon düzeyi tedricen azaltılarak kontrole gelmek üzere taburcu edildi.



Resim 1. Sağ ve sol sinüsler kapalı, kardiyotorasik indeks artmış



Resim 2. EKG'de perikardiyal tutulumu gösteren voltaj düşüklüğü ve ST-T değişiklikleri.

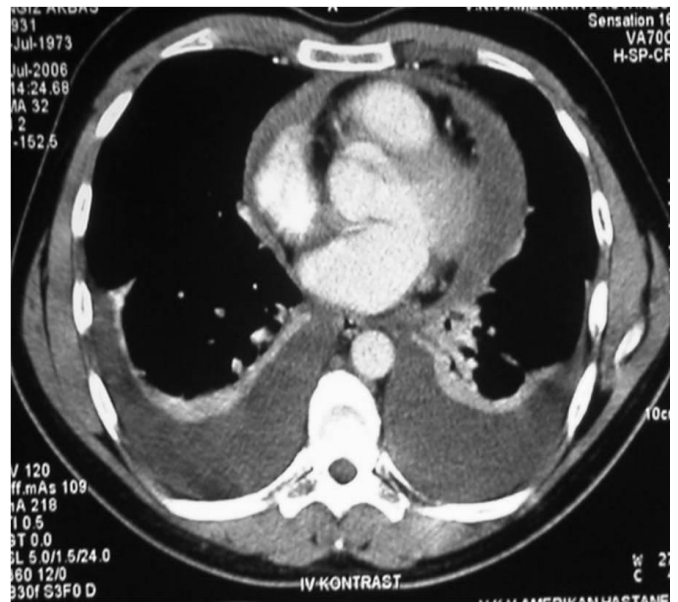


Resim 3. Ekokardiyografide perikard içerisinde yaygın bridler

Tedavinin 10. gününde aniden gelişen yüksek ateş, sol plevral ve perikardiyal sıvıda artış (Resim 4), ESR (111 mm/saat) ve CRP (240 mg/dl) değerlerinde yükselme olması üzerine yapılan torakoskopik biyopside kronik fibrinöz perikardit ve plörit bulguları saptandı, tüberküloz ve malignite bulgusuna rastlanılmadı. Bu bulgularla tüberküloz plöroperikardit dışlanamadığı için dördümlü antitüberküloz tedavisine devam edilmesine ve tedaviye antiinflamatuvar olarak kolşisin eklenmesine karar verildi. Ateş düştü, ESR (64mm/saat) ve CRP (16,9 mg/L) değerleri geriledi. İki aylık izlem boyunca şikayeti olmayan ve kortikosteroid tedavisi tedricen azaltılan hastanın 2. ayın sonunda idame antitüberküloz tedaviye geçmek üzere yapılan kontrollerinde toraks bilgisayarlı tomografisinde iki taraflı plevral sıvıda artış (Resim 5), hepatosplenomegali, ESR (75 mm/saat) ve CRP (32,4 mg/dl) değerlerinde yükselme ve subfebril ateş saptandı.



Resim 4. Sol hemitoraksta artmış plevral efüzyon



Resim 5. Thoraks BT'de bilateral plevral sıve ve perikard sıvısı



Resim 6. Thoraks BT'nin üst batın kesitlerinde hepatosplenomegali

Hastanın özgeçmişinde 2 gün süre ile yürümesini engelleyen artralji hikayesi bulunması ve daha önce ampirik olarak başlanılan kortikosteroid tedaviden yararlanması nedenleri ile sistemik bir hastalık düşünüldü. ANA, RF düzeyi negatif, ferritin düzeyi (307ng/ml) yüksek saptandı. Klinik bulguların ESH ile uyumlu olduğu ve steroid dozunun azaltıldığı dönemlerde hastalığının nüks ettiği düşünülerek steroid tedavisine metotreksat 10 mg/hafta eklendi antitüberküloz tedavi kesildi. Takipte klinik, radyolojik ve laboratuvar bulgular iyileşti.

TARTIŞMA

Patognomik klinik ve laboratuvar bulgusu olmadığı için, ESH bir dışlama tanısıdır ve benzer semptom ve bulgulara yol açan bütün hastalıklar ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir (3,8). Bu nedenle farklı araştırmacılar tarafından tanı kriterleri ortaya konulmuş ve her bir kriterin duyarlılık ve özgüllüğü test edilmiştir (Tablo 1). Yapılan çalışmalarda Cush ve Yamaguchi'nin geliştirdiği tanı kriterlerinin özgüllüğü %92'den fazla bulunmuştur. Yamaguchi kriterlerin duyarlılığı ise en yüksek olarak bildirilmiştir (%93,5) (6). ESH'nın majör tanı kriterlerinden ateş, sıklıkla ilk bulgu olarak karşımıza çıkmakta olup eşlik eden lökositoz nedeniyle olgular çoğunlukla infeksiyon hastalıkları açısından değerlendirilmektedirler.

Tablo 1. Erişkin Still hastalığında tanı kriterleri

	Goldman ve ark (8)	Calobro ve Londino (9)	Kahn ve Delaire (10)	Cush ve ark (11)	Reginato ve ark. (12)	Yamaguchi ve ark (13)
Ateş	Majör >39°C	Majör >39°C	Majör >39°C >2hafta	Majör > 39°C	Majör, persistan, intermittan	Majör >39°C >1hafta
Eklem tutulumu	Majör poliartrit	Majör, artrit veya artralji	Majör, artrit; Minör, artralji	Majör, karpal Minör, servikal tarsal	Majör, oligo / poliartrit	Majör artralji > 2hafta
Tipik döküntü	Minör	Majör	Majör	Majör	Majör	Majör
Lökositoz	Majör >10 000	Minör > 15 000	Majör >12 000 2 kez	Majör	Majör	Majör >10 000 > %80 parçalı
Çocuklukta artrit atağı		Majör				
Miyalji		Majör	Minör			
ANA ve RF negatifliği	Majör			Majör	Minör	Yalnız RF
RES tutulumu	Minör	Minör		Minör	Minör	Minör
KC fonksiyon bozukluğu			Minör AST, ALT		Minör	Minör, AST, ALT, LDH
Boğaz ağrısı			Minör	Minör	Minör	Minör
TANI	5 majör >1 minör	4 majör 2 minör	4 majör veya 3 majör 2 minör	> 10 puan, 6 aylık izlem	4 majör	5 kriter >2 majör

Erişkin Still hastalığı

Hastalar çoğunlukla 39°C' yi aşan, genellikle geceleri ortaya çıkan ve ara dönemlerde normale dönen yüksek ateş atakları ile başvururlar (3). Hastamızın yüksek ateş şikayeti 3 ay önce başladığı halde Still hastalığının kardinal bulgularından biri olan eklem şikayetleri özgeçmişine yönelik sorgulandığında ortaya çıkmıştır. Ateş ve plöroperikardit tablosu ile doktora başvurması olgunun tanısının gecikmesine ve uzun süre antitüberküloz tedavi almasına neden olmuştur.

Hastamızdaki diğer majör kriterler ESR'un, lökosit değerinin ESH olan hastaların tümünde artması beklenir. Ataklar sırasında çoğu hastada ESR'nin 100 mm/saat'i, lökositin >15,000 / mcl değerini geçtiği görülür. Laboratuvarında ayrıca reaktif trombositoz, anemi (normokrom, normositik) saptanır ve ferritin değerlerinde artış gözlenir.

Olgumuzda da yüksek saptanan ferritin bir akut faz reaktandır. Hastaların genellikle %70'inde yüksek bulunur. Hiperferritineminin 10,000 ng/ml gibi yüksek değerlerde olması ESH dışındaki romatizmal hastalıklarda beklenmez (8,10).

Olgumuzda saptanan ANA ve RF negatifliği ESH'lı hastalar için minör kriterdir. Hastaların %10'undan azında düşük titrede saptanabilir (9).

Hastamızda mevcut olan minör tanı kriterlerinden; hepatomegali ve splenomegali hastalığın erken döneminde çok yaygındır. Hastaların %40'ında hepatomegali bulunurken, hastalık boyunca %70'inde karaciğer enzimlerinde yükselme saptanır.

Perikardit, plevral efüzyonlar ve geçici pulmoner infiltrasyonlar %30-40 oranında bildirilmiştir (8). Bizim olgumuz da yüksek ateş ve plöroperikardit tablosuyla başvurmuştur. Anamnez ve klinik bulguları ile infeksiyöz plöroperikardit tablosunu düşündürse de nonspesifik antibakteriyel tedaviye rağmen yüksek ateş şikayetinin tekrarlaması ve ateşe eşlik eden ESR ve CRP değerlerinde yükselme, plevral ve perikardiyal sıvıda artış olması, laboratuvar incelemelerde plevral sıvının lenfositten zengin eksüda karakterinde saptanılması tüberküloz, malignite tanılarını ön plana çıkarmıştır. Plevral sıvı sitolojisinde atipik hücre görülmemiş ve maligniteden uzaklaşmıştır. Bu klinik ve laboratuvar bulgulara ek olarak PPD testinin pozitif saptanması üzerine tüberküloz plöroperikardit tanısı ile tüberküloz tedavisi başlanılmıştır. Ancak laboratuvar incelemelerde tüberküloz kültüründe üreme olmaması ve yaklaşık iki aydır süren tüberküloz tedavisine rağmen tekrar yüksek ateş, ESR ve CRP değerlerinde yükselme, plevral ve perikardiyal sıvıda artış saptanmıştır. Bu nedenle tüberküloz tanısından uzaklaşmıştır. Tüberküloz tanısını dışlamada faydalı olabilecek testlerden adenozin deaminaz değerine bakılamamıştır. Tekrarlayıcı tarzdaki ateş yükselmesi, geçmişte eklem şikayetlerinin olması, nonspesifik ve tüberküloz tedavisine rağmen ESR ve CRP değerlerinin yükselmesi, plöroperikardiyal sıvıda artış olması ve daha önce ampirik olarak başlanılan kortikosteroid tedaviden yararlanması nedeni ile sistemik bir hastalık olabileceği düşünülerek ölçülen kan ferritin düzeyinin çok yüksek olması üzerine ESH'i tanısı düşünülmüştür.

ESH ilk atağı takiben düzelebilirken sistemik ataklar tekrarlayabilir. Tedavide ilk seçenek ilaçlar non-steroid antiinflamatuvar ilaçlardır ancak bu tedaviyle hastalık nadiren kontrol altına alınabilir.

Kortikosteroidler tedavide çok daha etkili olmaktadır. Bizim olgumuz da kortikosteroid tedavisi ile kontrol altına alınmıştır. ESH'de akciğer tutulumu nadir olmasına rağmen plöroperikardit şeklinde hastalığın başlayabileceği akla gelmelidir. Bu vaka sunumunda olduğu gibi plöroperikardit başlangıç bulgusu olarak görüldüğünde tanının gecikebileceği ve hastalığın ilerlemesine sebep olabileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Calabro JJ, Londino AV. Adult onset Still disease. J Rheumatol, 1986; 13:827-828.
2. Cush.JJ, Medsger TA JR, Christy WC, Herbert DC, Cooperstein LA. Adult- onset Still Disease. Clinical Course and outcome. Arthritis Rheum, 1987; 30:186-194.
3. Esdaile JM. Adult Still's Disease. Klippel Dieppe Textbook of Rheumatology. 1998, 2nd Ed. Mosby, 1998; 5:2.
4. Goldman JA, Beard MR, Casey HI. Acute febrile juvenile rheumatoid arthritis in adults: cause of polyarthritis and fever. South Med J, 1980;73:555-563.
5. Kahn MF, Delaire M. Maladie de Still de l'adulte. In: Kahn MF, Peltier Ap, Meyer O, Piette JC, eds. Les Maladies Systemiques. Paris: Flammarion Medecine Sciences, 1991; 231-238.
6. Masson C, Le Loët X, Lioté F, Renou P, Dubost JJ, Boissier MC, Brithmer L, Brégeon C, Audran. Comparative study of 6 types of criteria in adult Still's disease. J Rheumatol, 1996; 23: 495-497.
7. Phillips WG, Weller R, Handfield-Jones SE, Kobza-Black A. Adult Still's disease. Br J Dermatol, 1994; 130: 511.
8. Pouchot J, Sampalis JS, Beaudet F, Carette S, Décary F, Salusinsky-Sternbach M, Hill RO, Gutkowski A, Harth M, Myhal D. Adult Still's disease: Manifestations, disease course, and outcome in 62 patients. Medicine (Baltimore) 1991;70:118.
9. Reginato AJ, Schumacher HR Jr, Baker DG, O'Connor CR, Ferreiros J. Adult onset Still's disease. Experience in 23 patients and literature review with emphasis on organ failure. Semin Arthritis Rheum, 1987;17:39-57.
10. Van Reeth C, Le Moel G, Lasne Y, Revenant MC, Agneray J, Kahn MF, Bourgeois P. Serum ferritin and isoferritins are tools for diagnosis of active adult Still's disease. J Rheumatol, 1994; 21:890.
11. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, Kashiwazaki S, Tanimoto K, Matsumoto Y, Ota T. Preliminary criteria for classification of Adult Still's Disease. J Rheumatol 1992;19:424-430.