

ATİPİK PREZENTASYONLA BAŞLANGIÇ GÖSTEREN STILL OLGUSU

Dr. Hanife Usta

İstanbul Samatya SSK Hastanesi I. Dahiliye Asistanı

Dr. Hale KIZDANOĞLU

İstanbul Samatya SSK Hastanesi I. Dahiliye Asistanı

Dr. Hayri POLAT

İstanbul Samatya SSK Hastanesi I. Dahiliye Şef Yardımcısı

Dr. Cüneyt MÜDERRİSOĞLU

İstanbul Samatya SSK Hastanesi I. Dahiliye Şefi

Dr. Füsün ERDENEN

İstanbul Samatya SSK Hastanesi IV. Dahiliye Şefi

Dr. Taner KORKMAZ

İstanbul Samatya SSK Hastanesi I. Dahiliye Asistanı

Erişkin Still hastalığı, juvenil romatoid artrit in akut sistemik başlangıçlı formu ile aynı klinik ve laboratuvar özellikleri gösteren 16 yaşından büyüklerde görülen bir hastalıktır. İlk defa 1971 yılında Bywaters tarafından bildirilmiştir. Kadın ve erkekte eşit olarak görülür ve etiopatogenezini tam olarak bilinmemektedir. Hastalığın %75'i 16-35 yaş arası başlangıç göstermekle birlikte 70 yaş gibi oldukça geç yaşta başlayan olgular da bildirilmiştir.

Anabtar kelimeler: Still hastalığı, atipik prezentasyon

■ Summary

Adult Still's disease is an illness of over 16 years old patients and it presents itself with clinic and laboratory findings similar to juvenile rheumatoid arthritis. It has been first defined by Bywaters. Female and male ratio is 1/2. Etiopathogenesis of the disease is still unknown. 75% of cases are between 16 and 35 years old, but also over 70 years old cases are reported.

Key words: Still's disease, atypic presentation

■ Olgu

46 yaşında bayan hasta kliniğimize dizlerde ve dirseklerde ağrı, ateş, her iki diz çevresi ve karn bölgesinde döküntü yakınmasıyla başvurdu.

Hastanın hikayesinde yakınmalarının son bir aydır devam ettiği, bir ay önce boğaz ağrısı, tüm kol ve bacak eklemlerinde ağrı, gün boyu süren ve akşamları artan ateş yakınmasıyla başvurduğu hastanede akut romatizmal ateş tanısıyla tedavi aldığı, buna rağmen yakınmalarının gerilemediği, on beş gün önce öncelikli olarak diz çevresinde başlayıp daha sonra karn bölgesinde görülen kırmızı mor, yuvarlak şekilli, kaşıntısız döküntülerinin olduğunu öğrendik. Öz geçmişinde özellik yoktu. Soy geçmişinde annede iskemik kalp hastalığı, babada diyabetes mellitus mevcuttu.

Herhangi bir alışkanlığı ve kullandığı ilaç yoktu. Fizik bakıda bitkin görünüm mevcuttu. Konjunktivalar soluk, tiroid nonpalpabl, periferik LAM yoktu. TA: 110/80mmHg, NDS: 110/R, Ateş: 39°C, KVS: S1S2 düzenli, taşikardik, tüm odaklarda 1/6 sufl mevcut, solunum sesleri bilateral bronkoveziküler batın rahat, organomegali palpe edilemiyordu. Her iki diz çevresinde ve karnında yuvarlak, düzgün kenarlı, değişken boyutlarda, basmakla solmayan, kaşıntısız, kırmızı mor, papüler döküntüleri mevcuttu. Hasta ateş tetkik edilmek üzere servise alındı.

Alınan ilk laboratuvar tetkiklerinde;

Lökosit	: 23390/mm ³ (%89 nötrofil, %5 lenfosit, %7 monosit)
HCT	: %30 Hb: 13g/dl
PLT	: 333000/mm ³ MCV: 91
Glikoz	: 74 mg/dl
Üre	: 19 mg/dl
Kreatinin	: 0.8 mg/dl
Total protein	: 5.7 g/dl
Albümin	: 2.7 g/dl
Globülin	: 3.0 g/dl
CPK	: 20 U/l

Fe	: 45 mg/dl
FeBK	: 313
Ferritin	: >1500
AST	: 44 U/l
ALT	: 40 U/l
LDH	: 1075 U/l
GGT	: 56 U/l
T. bilirubin	: 0.89 mg/dl
D. bilirubin	: 0.27 mg/dl
Tiroid hormonları	normal sınırlardaydı.
Sedimentasyon	: 98 mm/h
CRP	: >22,5 üstünde (0-0.8)
ASO	: normal

Bu bulgular altında izlenen hastada ateş gün boyu 38-39°C arasında seyretmekte olup, akşam saatlerinde 40°C'ye ulaşıyordu. Hastada belirgin ateş yükselmesinin varlığı dikkate alınarak başta enfeksiyon hastalıkları olmak üzere, kollajenozlar ve lenfoma ayırıcı tanı olarak düşünüldü.

Hastada altı defa alınan kan kültürünün negatif gelmesi, yapılan ekokardiyografide kalp kapaklarının normal bulunması ve hastada tek odakta belirgin bir üfürüm saptanmaması, splenomegali yokluğu bizi enfektif endokardit şüphesinden uzaklaştırdı. Brusella grup aglutinasyon testlerinin negatif gelmesi, nötrofilik lökositöz varlığı brusella tanısını ekarte ettirdi. Diğer viral serolojilerden monotest negatifti. Tifo, paratifo grup aglutinasyon testleri negatif olarak geldi. Ateş, artralji ve döküntü ile seyreden bir hastalık olan Lyme hastalığı yönünde yapılan araştırmada anti-lyme antikörleri negatif geldi. Spiroket taramasında kullanılan diğer göstergelerden Weil Felix testi (-) idi. RPR ve TPHA (-) olarak değerlendirildi. Tetkikler sürerken ateşin yükselmesiyle birlikte hastanın döküntüleri daha da belirginleşiyordu.

Ateş birlikteliğinde konstitüsyonel semptomların varlığı ayırıcı tanı yapılırken lenfomayı da dü-

şünmemize neden oldu. Ancak yapılan muayenede LAP veya organomegali saptanmaması ve çekilen toraks ve batin BT'lerinde de aynı sonuçlara ulaşılması lenfomayı da ekarte etmemize neden oldu.

Hastanın cilt lezyonları Dermatoloji Kliniği ile konsülte edildi. SLE şüphesiyle deri biyopsisi önerildi. Biyopsinin direkt ve indirekt immünofloresan incelemelerinde IgG birikimine rastlanmadı. SLE ekarte edildi.

Kollejenez, akut romatizmal ateş, lenfoma, Still hastalığı nedeni bilinmeyen ateş tetkik ön tanıları ile hospitalize ettiğimiz hastaya günlük 3000 mg asetil salisilik asit ile tedavi başlandı. Verilen tedavi ile ateşi düşmeyen hastanın döküntüleri, 10.günden itibaren eritem, makülopapüler ve konfluens eğiliminde yayıldı (fotoğraf 1-2). 5. günden sonra tedaviye steroid eklenmesine karar verildi. Steroid dozu 1 mg/kg olarak belirlendi. Bundan sonraki tedavinin ilk 30 gününde tedaviye yanıt gözlenmedi. Kombine tedavinin 34. gününde oral steroid tedavisi kesilip, pulse steroid (1000 mg/gün tek doz) tedavisine geçilmesine karar verildi. 3 gün pulse steroid tedavi verilen hastanın ateşi kombine tedavinin 37.gününde düştü. Deri döküntüleri soyulmaya başladı. Pulse steroid tedavisinden sonra prednol 1mg/kg/gün oral ve metotreksat 25 mg haftada 2 kez başlandı. Yapılan takipler sırasında tedavinin 47.gününde ateşin tekrar yükseldiği görüldü. Hastanın dizüri şikayeti de olunca idrar kültürü alınan hastanın idrarında Klebsiella üredi. Tedaviye siprofloksasin eklendi. Ateşin tekrar düştüğü gözlemlendi. Hastanede toplam 58 gün takip edilen hastanın ek problemi olmayınca taburculuğuna karar verildi. Hastaya steroid dozunu azaltan bir tedavi şeması önerildi. Metotreksat 7.5 mg/hafta verilerek 1 ay sonra kontrole çağrıldı. Hastanın yapılan kontrol tetkiklerinde sedimentasyonun düştüğü görüldü (65mm/h). Hemoglobin değeri 7.6 idi. İki ay son-

ra yapılan kan kontrollerinde sedimentasyonun tamamen normal sınırlara geldiği, hemoglobin değerinin ise 10.6'ya çıktığı, karaciğer ve böbrek fonksiyonlarının normal sınırlarda olduğu görüldü. Hastadaki klinik düzelmeye de devam ettiği gözlemlendi.



Resim 1



Resim 2

■ Tartışma

Still hastalığı bir dışlama tanısıdır. Kendine özgü klinik ve patognomonik bulgu olmaması, gösterdiği klasik üçlünün; yüksek ateş, oligoartiküler artrit ve döküntünün (bu çabuk kaybolan saman renkli döküntü olup ateş yükselmeleri ile ortaya çıkar ve ancak hastaların üçte birinde devamlılık gösterir (12)) birçok hastalıkta görülmesi bu hastalıklarla ayırıcı tanısının dikkatli yapılmasını gerektirmektedir (3, 4).

Ayırıcı tanıya enfeksiyon hastalıkları, vaskülitler, granümatöz hastalıklar, maligniteler, bağ dokusu hastalıkları ve birçok hastalık girmektedir (4).

Bunlardan hastalığın en fazla karıştığı hastalıkların başında enfeksiyon hastalıkları grubu gelmektedir. Viral hastalıklar Still hastalığı triadına yol açmakla birlikte kronik hastalık anemisi, yüksek sedimentasyon hızı ve nötrofilik lökositoz yokluğu ayırıcı tanıda yardımcı bulgulardır. Bir spiroket hastalığı olan Lyme hastalığı aynı kliniğe yol açmakla birlikte hastalığa özgü antikor varlığı ve çoğu kere de hasta ve yakınlarının ifade etmedikleri kene ile temas öyküsü hastalığın ayırıcı tanısını kolaylaştırmaktadır (2). Kendi vakamızda da iki defa farklı zamanlarda bakılan özgül antikor negatifliği bizi bu hastalıktan uzaklaştırmıştır, yine semptomlar itibariyle (yüksek ateş, lokomotor sistem bulguları ve cilt bulguları) tüberküloz ve enfektif endokardit Still hastalığı ile karışan önemli iki hastalıktır, bunlardan tüberküloz daha spesifik kliniği ile ayırımı daha kolay olmaktadır. Enfektif endokarditte yapılan ekokardiyografide her zaman olmamakla birlikte vejetasyon görülmesi ve kan kültüründe üreme olmasıyla tanı konmaktadır. Kendi vakamızda farklı zamanlarda alınan kan kültüründe herhangi bir üreme olmamıştır (4).

Nedeni açıklanamayan yüksek ateş, hepatosplenomegali, lenfadenomegali, anemi ve yüksek sedimentasyon hızı olan hastalarda lenfoproliferatif hastalıklar başta olmak üzere neoplastik hastalıklar ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bizim hastamızda periferik lenfadenomegali yokluğu, toraks ve batın CT'de batın içi organların normal büyüklükte olması ve LAM yokluğu bu tür hastalıktan uzaklaşmamızda kolaylık sağlamıştır.

Ayrıcı tanıda en büyük gücü kollajen vasküler hastalık grubu oluşturmaktadır. Bu hastalıklardan SLE ayrı bir önem taşır. Özellikle ANA negatif lupus olgularında karar vermek hayli güç olmaktadır. Still hastalığında nötrofilik lökositoz varlığı, döküntünün ateş yükselmesiyle daha belirginleşmesi, fotosensitivite olmaması, eklem deformitelerinin lupustaki gibi eroziv ve kalıcı ol-

maması, ferritin düzeylerinin çok yüksek olması SLE'den ayırıcıda önemli parametrelerdir. Ayrıca ANA negatif lupus olgularında insan epiteloid hücre kültürleri kullanılarak ANA aranması, anti-Ro ve Anti dsDNA bakılması SLE tanısına yardımcı olmaktadır.

Still hastalığında etkilenen organlardan yapılan biyopsilerde non-spesifik bulgular gözlenmektedir. Vakamızda lezyonlu cilt bölgesinden yapılan biyopsi perivasküler inflamasyonla karakterize az miktarda lenfosit ve nötrofil varlığı göstermekte olup, direkt ve indirekt immünofloresan incelemede immünooglobulin ve kompleman birikimi görülmedi. Bu bulgunun varlığı vaskülit ve Sweet sendromu ile ayırıcı tanımızda büyük kolaylık sağladı.

Still hastalığı tanısı için bir takım tanı kriterleri ortaya konmuş olup bunlardan en kabul göreni, Yamaguchi ve arkadaşları ile Crush ve arkadaşlarının kriterleridir (3, 8).

Tedavisinde asetil salisilik asit, NSAI, sistemik steroidler, inatçı vakalarda IM altın, D-penisilamin, salazopirin, methotrexate, hidroksiklorokin ve azothiopirin denenmektedir (1).

Prognozunda vakaların 1/3'ünde ağır deformasyon artriti gelişmesi başlangıçta iyimser havanın kaybolmasına ve sanıldığı kadar benign olmadığı düşüncesi gelişmesine yol açmıştır. Büyük eklem tutulumu ve deri döküntüsü olanlarda ve poliartiküler başlangıç ve kronik seyir gösteren hastalarda prognoz kötüdür. Hastalık nükslerle seyretme özelliğindedir (3, 11).

Still hastalığında sigara, alkol, tonsillektomi, emosyonel stres, oral kontraseptifler, toksoid aşılama, kan transfüzyonu hastalığı alevlendirir ve kliniği agresifleştirir.

Ölüm sırasıyla enfeksiyon, amiloidoz, karaciğer yetmezliği, ARDS, kalp yetmezliği, status epilepticus, DİK ve TTP nedeniyle olmaktadır (5, 11).

Referanslar:

1. Aydintuğ AO, D'Cruz D, Cervera R, et al. Low dose methotrexate treatment in adult Still's disease. *J Rheumatology* 1992; 19: 431-5.
2. Clinimino MA, Trevisan G. Lyme arthritis presenting as adult onset Still's disease. *Clin Exp Rheumatol* 1989; 7:305-8.
3. Cush JJ, Medsger TA, Jr, Christy WC, et al. Adult onset Still's disease: clinical course and outcome. *Arthritis Rheumatol* 1997; 30:186-94.
4. Fabricant MD, Chandor SB, Friou GJ. Still's disease in adults, a cause of prolonged undiagnosed fever. *JAMA* 1973; 225:273-6.
5. Hirabato S, Kamoshita H, Taketani T. Adult Still's disease complicated with adult respiratory distress. *Arch Internal Medicine* 1986; 146: 2409-10.
6. İnal V. Erişkin Still Hastalığı, *Klinik Romatoloji*, 1999, Deniz Matbaası, 281-5.
7. Ohta A, Reply to Gonzales-Hernandez T et al. Serum ferritin can be useful for diagnosis in adult cases Still's disease. *J Rheumatol* 1989; 16:412-3.
8. Ohta A, Yamaguchi M, Kancoka H et al. Adult Still's disease, review of 228 cases from the literature. *J Rheumatology* 1987; 14:139-46
9. Pouchot J, Sampalis JS, Baudet F et al. Adult's Still's disease: Manifestations, disease course and outcome in 62 patients. *Medicine* 1991; 118-36.
10. Wilson WA, Morgan OS, Bain B. Takayasu's arteritis: Association with Still's disease in adult. *Arthritis Rheum* 1979; 22: 684-8
11. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatology* 1992; 19: 424-30.
12. Kaur S, Bamberg P, Dhar S. Persistent dermal plaque lesions in adult onset Still's disease. *Dermatology* 1994; 188: 241-2