

Yüksek Ateş, Raş ile Gelen Erişkin Still Hastalığı

Adult's Still Disease with High Fever and Rash

Dr. Melahat Cengiz / Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji ABD

Dr. Mahmure Uraz / Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği

Dr. Esen Kasapoğlu / Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD

ÖZET

Erişkin Still hastalığı, etiyolojisi ve patogenezi bilinmeyen sistemik bir inflamatuvar hastalıktır. Klinik olarak ateş, döküntü tipik raş bulguları oluşturur. Spesifik bir klinik ve laboratuvar bulgusu olmadığından tanı diğer hastalıkların dışlanması ile konur. Çok yüksek ferritin değerleri ile karakterizedir.

Olgumuzda 65 yaşındaki kadın hastada ayrıntılı anamnez, klinik ve laboratuvar tanıları ile değerlendirilmiştir. Ayrıncı tanıda diğer hastalıklar ekarte edildiğinde olgu still hastalığı olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Erişkin Still hastalığı, ateş, rash, hiperferritinemi.

ABSTRACT

Adult's Still disease is a systemic inflammatory illness with unknown etiology and pathogenesis. Clinically it is marked by high fever and typical skin rash. As there is no specific clinic or laboratory findings it can only be diagnosed after other diseases are ruled out. It is characterized by very high ferritin levels.

In our case, a 65 years old female patient is evaluated by detailed history, physical exam and laboratory tests. As the other diseases are ruled out indifferantial diagnosis the case is evaluated as Adult's Still disease.

Key words: Adult's Still disease, fever, rash, hiperferritinemi.

GİRİŞ

Erişkin Still Hastalığı (ESH) nadir görülen etyoloji ve patogenezi henüz açıklığa kavuşmamış sistemik inflamatuvar bir hastalıktır ilk kez 1971 yılında Bywaters tarafından tanımlanmıştır(1). Yamaguchi ve arkadaşlarının 1992 yılında önerilen tanı kriterleri günümüzde yaygın olarak kullanılmaktadır(2). Hastalık 15–25 ve 36–46 yaşları arasında olmak üzere iki pik yapar. Ancak bazen çok daha ileri yaşlarda ortaya çıkabilir. Belirti ve bulgular günde iki kez yükselen ateş ve yaygın makülopapüler deri lezyonları, kas ve eklem ağrıları ile kendini gösterir ve enfektif hastalıkları taklit eder. Hiperferritinemi lokositoz varlığı ve Antinükleer anti-kor(ANA)ve romatoid faktör (RF) negatifliği en önemli laboratuvar bulgularıdır(3). ESH'nin etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte değişik enfeksiyöz ajanların olayı başlattığı ileri sürülmektedir. Viruslerden özellikle: Rubella, ekovirus 7 mumps, Ebstein Barr, citomegalovirus, parainfluenza, parvovirus bakterilerden; Mycoplasma pneumoniae, Yersinia

enterocolitica, Clamidy pneumonia, Brucella abortus ve Borrelia burgdorferi suçlanmıştır. Hastalıkta genetik faktörlerin etyolojide yer alacağı ileri sürülmektedir(4). Hastaların büyük kısmında boğaz ağrısı ve diğer viral sendrom bulguları görülür. Erişkin Still hastalarının %70'inde boğaz ağrısı olur ve hastalığın aktivitesi veya başlangıcında görülür. Non eksüdatif farenjit uzun sürebilir ve antibiyotiklere yanıtız seyreder. Ciddi miyaljiler, artralji ve kilo kayıpları görülebilir. Hastalığın patognomik bir laboratuvar ve histopatolojik bulgusu yoktur. Tanı klinik bulgularla konulmaktadır.

Sunduğumuz olgu, hastanın fizik muayene ve laboratuvar bulgularının bir çok sistemik hastalığı düşündürmesi enfektif hastalıkların dışlanmasından sonra erişkin Still hastalığının ayrıncı tanıda düşünülmesi açısından önemlidir.

OLGU

Olgumuz 65 yaşında bayan hasta; yaklaşık 1 yıl önce gövde ve ekstremitelerde yaygın makülopapüler tarzda dö-

küntülerle dermatoloji polikliniğine başvurmuştur. Kullandığı ilaçlardan fayda görmeyen hasta dirsek ve el bileklerinde ağrı nedeniyle yapılan romatolojik tahlilleri negatif bulunmuştur. Bir hafta önce boğaz ağrısı, yutma güçlüğü, ayak ve el bilek eklemlerinde ağrı, yüksek ateş başlamıştır. Ateşinin yükselmesi, halsizlik, yüzde ve ekstremitelerinde olan döküntüleri nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Ateş gün içinde zaman zaman normale inmekle birlikte sabah ve akşam 39 derece üstüne çıkıyormuş. Sorgulamasında memleketten gelen peynir yeme öyküsü üzerine Wright testleri istenen hastanın tetkikleri negatif olarak değerlendirildi. Yüksek ateş şikâyetleri ve lokositozu olan hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Hastanın öz geçmişinde hipertansiyon ve glokom dışında hastalığı olmadığı öğrenildi. Bu hastalıklarına yönelik ilaçları 5 yıldır kullanıyordu. Nazo farenks bakısında hafif hiperemi dışında bir bulgu saptanmadı. Palpasyonla sağ servikal bölgede 2x2 cm lastik kıvamında ağrısız lenfadenopati izlendi. Sağ el bileğinde hareketle ağrı şikayeti olan hastanın yüzünde, gövdede ve üst ekstremitelerinde makulopapüler tarzda döküntüleri mevcuttu ve ateş yüksekliğinde artış görülmekteydi. Laboratuar bulguları: WBC: 19.600/mm³ (Neutrofil: %82) Hemoglobin: 11.3g/dl HCT: %33 Plt: 440.000 Sedim: 84/h T.Protein: 6.5/dl Albumin: 3.0/dl AST: 44IU/L ALT: 22IU/L Ferritin: 1500ng/ml Brucella aglutinasyon testi: negatif

Romatoid Faktör: negatif, TSH: 0.302 Anti nükleer antikor: negatif, HBsAg(-) antiHBs(+) antiHCV(-) antiHIV(-) ToxolgM(-) CMVlgM(-) CMVlgG(+) EKO yaşla uyumlu. Kan kültürü negatif bulundu. Bu bulgularla hastada ESH düşünüldü ve naproksen sodyum tedavisine başlandı. Hastanın şikayetlerinde gerileme oldu ertesi gün ateşi 37.6 °C olan hastanın 2 gün sonra yeniden ateşi yükseldi. Hastaya baş-

lanan prednizolon tedavisi sonrasında 4. günde ateş normal seviyelere düştü döküntü ve eklem ağrıları kayboldu

TARTIŞMA

ESH nadir görülen bir hastalık olup yapılan çalışmalarda yıllık insidansı 0.16-1.47/100000 olduğu bildirilmektedir. Hastalık bimodal dağılım gösterir. 15–25 ve 36–46 yaşlarında iki pik yapar. Bununla birlikte ileri yaşlarda ortaya çıktığı görülmektedir.

Son yıllarda ESH daha iyi bilinen ve tanının daha kolay konulabildiği hastalık olmuştur. Ancak tanının konmasında hala bir takım zorluklar mevcuttur. Diğer hastalıklar özellikle lenfoma, infeksiyon hastalıkları, granümatöz hastalıklar ve kollagen doku hastalıkları dışlandıktan sonra konulabilmesi tanıda gecikmelere yol açmaktadır. Çünkü ESH'nin en önemli semptomları olan ateş, artralji, artrit, döküntü pek çok hastalığın seyrinde görülmektedir. Ateşin özelliği quodidantipte olmasıdır. Günde bir veya iki kez 39-40 dereceye bulan ancak normal seviyelere düşen düşen tipik ateş vardır. Bizim olgumuzda ateş günde iki kez 39 derece üstüne çıkmaktaydı.

Ekstremiteler gövde ve bazen yüzde ateşle birlikte ortaya çıkan ve solan makulopapüler tipik döküntü hastalığın seyrinde görülmektedir. Bu döküntüler bazen kaşıntılı olduğundan ilaç alerjisi olarak değerlendirilmektedir. Hastamız bu nedenle dermatoloji polikliniğine başvurmuş ve çeşitli antihistaminik ilaçlar kullanmıştır.

Yaygın eklem ağrıları hastaların tümünde vardır ve çoğunlukla artrit gelişmeden artralji şeklinde karşımıza çıkmaktadır. En sık olarak dizler ve ayak bileklerinde (olgumuzda olduğu gibi) poliartiküler veya oligoartiküler tutulum olur(5).

1992 Yamaguchi ve ark(2)

Majör kriterler	Minor kriterler
39 C° nin üzerinde ateş	Boğaz ağrısı
Artralji> 2 hafta	Lenfadenopati veya splenomegali
Still raş	Karaciğer fonksiyon testleri
Nötrofilik lökositoz	RF ve ANA negatifliği
ESH> 5 kriter (2 majör kriter içeren)	

Laboratuar bulgularından akut faz yanıtlarında artış, nötrofil hakimiyeti, lokositoz, ANA, RF negatifliği ESH'nin önde gelen bulgularıdır. Negatif RF ve ANA parametrelerinin ESH için doğru tanı koymadaki duyarlılığı %96.2 ve özgüllüğü %92.1 olarak bildirilmiştir. En önemli laboratuar bulgusu yüksek ferritin düzeyleridir. Son zamanlarda serum ferritin ve glikolize ferritin değerlerinin ESH için daha spesifik bir diagnostik değer taşıdığı ileri sürülmektedir Mert ve

ark(6). çalışmasında hastaların %88 inde yüksek ferritin seviyeleri bulunmuştur. Hastalığın remisyon düzeylerindeki düşüş tedavi yanıtı takip etmede önemli bir parametredir.

ESH tedavisinde steroid olmayan antiinflamatuvar ilaçlar yanında kortikosteroid ve diğer bazı immunomodülatör ilaçlar kullanılmaktadır(7). Tedavi hastalığın remisyonu takiben 1–3 ay sürmelidir. Yüksek ateş olgularında, şiddetli eklem bulguları ve visseral organ tutulumu olan olgularda

kortikosteroid verilebilir. Dirençli olgularda siklosporin A, sulfosalazin siklofosfamid, intravenöz immunglobulinler kullanılmaktadır(6).

Sunduğumuz olguda enfektif nedenler dışlandıktan sonra ESH olacağı düşünülmüş hastaya nonsteroid tedavi başlanmış ancak şikayetlerinde yeterli gerileme görülmesi üzerine steroid tedavisi denenmiştir. Tedavinin 4. gününde şikayetlerinde anlamlı gerileme görülen hastanın bu tedavisinin 3 ay sürdürülmesine karar verilmiştir. Poliklinik takibi ile izlenen hastanın bu süre içinde şikayetleri olmamıştır.

SONUÇ

Ateş ve döküntü enfeksiyon hastalıklarının önemli bulgusu olmakla birlikte enfeksiyon dışı durumlarda da görülebilir. Bu nedenle etyoloji araştırılırken enfeksiyon dışı durumlar göz ardı edilmemeli döküntü eklem ağrısı sedimantasyon yüksekliği ile gelen hastada hiperferritinemi ve loko-sitoz varlığında ESH ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

- 1) Esdaile JM.: Juvenil chronic arthritis. Adult Still's disease. In: Klippel Jh, Dieppe PA, eds. Rheumatology. 5th ed. London: Mosby, 1998;1-8.
- 2) Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al.: Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. J Rheumatol 1992;19:424-430.
- 3) Mason C, Le Loet X, Liote F, et al.: Comparative study of 6 types of criteria in adult Still's disease. J Rheumatol 1996;23:495-497.
- 4) Şendur F, Güner G, Aydeniz A.: Erişkin Still Hastalığı. Romatizma 2004;19:73-79.
- 5) Pouchot J, Sampalis J, Beaudet F, Carette S, Decary F, Salusinsky-Stenbach M, et al.: Adult Still's disease: manifestations, disease course and outcome in 62 patients. Medicine 1991;70:118-136 (Abstract).
- 6) Mert A, Özaras R, Tabak F, Bilir M, Öztürk R, Özdoğan H, et al.: Fever of unknown origin: a review of 20 patients with Adult-onset Still's disease. Clin Rheumatol 2003;22:89-93.
- 7) Efthimiou P, Palk PK, Bielory L.: Diagnosis and management of adult onset Still's disease. Ann Rheum Dis 2006;65:564-572.