

Plörezinin nadir bir nedeni olan erişkin Still hastalığı: olgu sunumu

Adult Still's disease that is a rare cause for pleurisy: a case report

Bülent Altınsoy, Ayşe Ertürk

Göğüs Hastalıkları (Dr. B. Altınsoy) ve Enfeksiyon Hastalıkları (Dr. A.Öztürk) Klinikleri, Rize 82. Yıl Devlet Hastanesi, TR-53100 Rize

Özet

Erişkin Still hastalığı (ESH) nadir, nedeni bilinmeyen sistemik enflamatuvar bir hastalıktır. ESH'nin en çok görüldüğü yaşlar 16-35 olmasına karşın, 60 yaş üzerinde birkaç olgu rapor edilmiştir. Tanı klinik ve laboratuvar bulgularının kombinasyonu ile olası diğer hastalıkların dışlanmasına dayanır. Diğer romatolojik hastalıkların aksine ESH'nin pulmoner tutulumuna çok az dikkat edilmiştir. Pulmoner tutulum kendini başlıca plörezi ve pulmoner infiltrasyonlar şeklinde gösterir. Hastalığın pulmoner tutulumu sık değildir ve bugüne kadar sadece birkaç olguda torasentez bulguları tanımlanmıştır. Bu olgu sunumunda plöropulmoner tutulumu olan 70 yaşında olgu plevral sıvı bulguları eşliğinde sunuldu.

Anahtar sözcükler: Erişkin Still hastalığı, plörezi, plevra sıvı analizi

Abstract

Adult Still's disease (ASD) is rare and systemic inflammatory disease with unknown etiology. Although ASD is most commonly seen in 16-35 years of age, several cases have been reported after the age of 60. Diagnosis is made with the combination of clinical and laboratory findings and exclusion of the other probable diseases. On the contrary of the other rheumatologic diseases, pleuropulmonary manifestation is generally overlooked. Pleurisy and pulmonary infiltrations are common findings as pleuropulmonary manifestations. Pleuropulmonary manifestation is not common and in only some cases analyses of pleural fluid results are identified. We report a case of adult Still's disease in a 70-year-old-woman presenting with pleurisy and pneumonia and with her findings of pleural fluid analysis.

Keywords: Adult Still's disease, pleurisy, pleural fluid analysis

Geliş tarihi/Received: 10 Haziran 2009; **Kabul tarihi/Accepted:** 26 Ekim 2009

İletişim adresi:

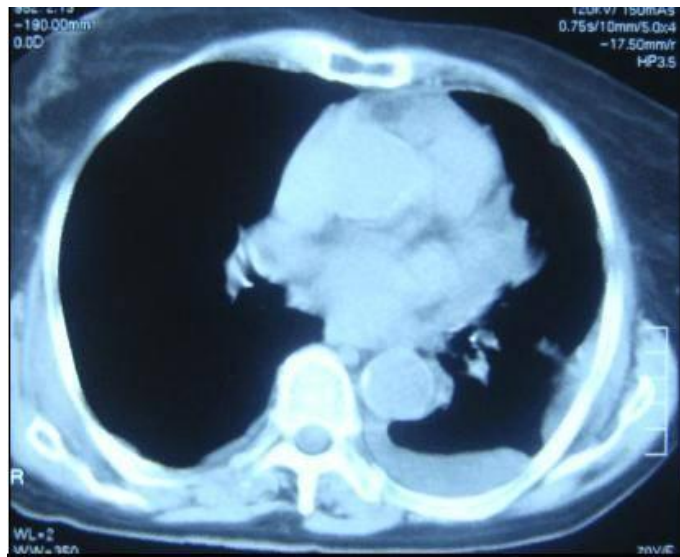
Dr. Bülent Altınsoy, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Rize 82. Yıl Devlet Hastanesi, TR-53100 Rize.
Eposta: balt1907@yahoo.com

Giriş

Erişkin Still hastalığı (ESH) nadir, nedeni bilinmeyen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır [1]. Bir çalışmada ESH'nin yıllık insidansı 100.000'de 0,16 olarak bildirilmiştir [2]. Genellikle 16-35 yaşları arasındaki kişilerde rastlanmasına karşın 60 yaşından üzerinde bildirilen birkaç vaka mevcuttur. Klinik özellikleri ateş, artralji ve artrit, raş, farenjit, hepatomegali, splenomegali, lenfadenopati, seröziti içerir. Plöropulmoner tutulum sık karşılaşılan bir durum değildir ve bugüne kadar birkaç vakada torasentez bulguları tanımlanmıştır [3].

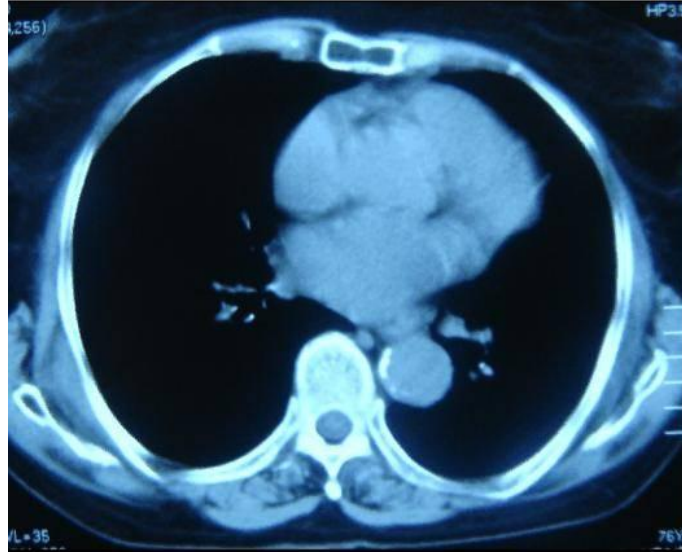
Olgu

70 yaşında kadın her iki dizinde şişme ve ağrı, el bileklerinde ağrı, yaygın kas ağrısı nedeniyle başvurduğu fizik tedavi hekimi tarafından artrit tetkik amacıyla interne edilmiş; yatışını takiben boğaz ağrısı ve ateşi olması üzerine istenen kulak burun boğaz konsültasyonu sonucu farenks hiperemik bulunarak farenjit tanısıyla oral sefuroksim aksetil başlanmıştı. Hastanın ateşinin devam etmesi ve plöretik tipte göğüs ağrısı nedeniyle istenen göğüs hastalıkları konsültasyonunda plevral efüzyon saptanması üzerine hasta göğüs kliniğine nakledildi. Hastanın özgeçmişinde on yıldır hipertansiyon, iki yıldır nonsteroid antinflamatuar ilaçlarla gerileyen eklem ağrıları mevcuttu. Fizik muayenesinde vücut ısısı 39,1°C, nabız 100/dk ve düzenli, solunum dakika hızı 16/dk ve kan basıncı 140/70 mmHg idi. Akciğer muayenesinde sol alt alanda perküsyonla matite ve oskültasyonda solunum sesleri azalmış olarak saptandı. Her iki dizde şişlik, palpasyonla ağrı ve eklem hareketinde kısıtlılık mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Lenfadenopati saptanmadı. Akciğer grafisinde sol alt zonda homojen dansite artışı ve sınırdaki kardiomegali saptandı. Laboratuvar incelemesinde eritrosit sedimentasyon hızı 89 mm/saat, CRP 296 mg/L (normal 0-5), lökosit sayısı $24,2 \times 10^3/\mu\text{L}$ (%81 nötrofil), hemoglobin 10,4 gr/dL, ortalama eritrosit hacmi 93,3 fL, trombosit sayısı $343 \times 10^3/\mu\text{L}$, glukoz 105 mg/dL, üre 42 mg/dL, kreatin 0,54 mg/dL, total protein 6,9 gr/dL, albumin 3,2 gr/dL, aspartat aminotransferaz 22 İU/L, alanin aminotransferaz 21 İU/L, laktat dehidrogenaz 539 İU/L, fe 20 ugr/dL, ferritin 2000 ng/mL (normal 4,63-204) saptandı. Elektrolitler ve üriner analiz normaldi. Elektrokardiyogramda inkomplet sağ dal bloğu paterni mevcuttu. Plevral sıvı aspirasyonunda pH 7,5, beyaz kan hücre sayısı $5,1 \times 10^3/\mu\text{L}$ (%81,9 nötrofil), glukoz 123 mg/dL, laktat dehidrogenaz 330 IU/L, protein 3,9 g/dL, albumin 2,1 g/dL, albumin gradyenti 1,1, adenozin deaminaz 18 U/L saptandı. Plevral sıvı gram boyama normal olup sitolojik incelemede malignite lehine bulgu saptanmadı. Hastada infeksiyon düşünülerek seftriakson 2×1 gr İV, siprofloksasin 2×400 mg İV başlandı. Tedavinin üçüncü günü sol anterior aksiller çizginin dördüncü kostayı kestiği alanda eritamatöz deri erüpsiyonu oldu ve 24 saat içinde kayboldu. Yatışının dördüncü günü hastanın ateşi devam etmesi üzerine tedavisine vankomisin 2×1 gr İV eklendi. Hastanın ateşi genelde akşamları olup, 38-39,5°C arasında değişiyor ve parasetamol ile normale dönüyordu. Hastanın bilgisayarlı tomografisinde solda major fissüre uzanım gösteren sağda ise minimal olmak üzere lokülasyon gösteren plevral sıvılar, sol mediastinal konturda düzensizlik, sol kardiyak boşluklarda genişleme ve sol alt lobda pulmoner infiltrasyon saptandı (Resim 1).



Resim 1. Toraks BT. Solda belirgin bilateral loküle plevral sıvı ve sol mediastinal konturda düzensizlik görülmektedir.

Batın ultrasonografi bulguları normaldi. Ekokardiografik incelemede mitral ve tricuspit valv prolapsus, sol ventrikül sistolik fonksiyon normal olarak raporlandı. Balgam, kan kültürü ve ARB incelemeleri, Rose-Bengal lam aglutinasyon testi negatifdi. İstenen Antinükleer antikor, romatoid faktör, ASO, anti-dsDNA, c-ANCA, p-ANCA negatif olarak raporlandı. Hastaneye yatışının onuncu gününde antibiyoterapiye klinik cevap alınmaması ve ateşinin devam etmesi üzerine erişkin başlangıçlı Still hastalığından şüphelenildi. Antibiyotikleri kesildi ve metilprednisolon 1 mg/kg/gün başlandı. Tedavinin üçüncü gününde ateşi düştü; ikinci haftasında plevral sıvı kayboldu (Resim 2).



Resim 2. Toraks BT. Tedavinin ikinci haftasında plevral sıvının tamamen kaybolduğu görülmektedir.

Doz düşürülerek oral steroid tedavisi ile taburcu edilen ve fizik tedavi polikliniğine yönlendirilen hastanın sekizinci ay kontrolünde ferritin 201 ng/mL (normal 4,6-204), sedimentasyon 17 mm/saat, CRP 4 mg/L (normal 0-5), stabil durumdadır

Tartışma

Patognomik bir testi olmayışı, klinik ve laboratuvar bulgularının birçok hastalıkta görülmesi nedeniyle, ESH tanı konulması zor bir hastalıktır. ESH tanısı klinik ve laboratuvar bulgularının kombinasyonu ile diğer hastalıkların dışlanmasına dayanır. Tanıda birçok kriter önerilmiş olmasına karşın en kabul göreni Yamaguchi kriterleridir [4]. Major kriterler: 1, 39°C den yüksek ateş \geq bir hafta 2, artrit ya da artralji 3, tipik raş 4, lökosit sayımı > 10000 (%80 granülosit) Minör kriterler: 1, boğaz ağrısı 2, lenfadenopati ve/veya splenomegali 3, karaciğer fonksiyon test anormallığı 4, negatif ANA ve RF'dir. Bu vaka major kriterlerin tamamını ve minör kriterlerin ikisini karşılıyordu. Mevcut klinik bulguların tanı kriterlerini karşılamaması nedeniyle konnektif doku hastalıkları (romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, ailevi akdeniz ateşi gibi) ve vaskülitler (Wegener granülomatozis, poliarteritis nodosa gibi) ekarte edildi. Enfeksiyon için gram boyama ve kültür çalışmaları, amprik antibiyoterapi, malignite için laboratuvar, görüntüleme yöntemleri ve her iki antite içinde steroide cevap ve klinik izlem tanısız dışlamaya yardımcıydı.

Ateş hemen hemen hastaların tamamında görülen, nedeni bilinmeyen ateşin önemli bir kısmından sorumlu olan ve ayırıcı tanıda değeri olan klinik bir bulgudur. Genelde 39°C'yi geçip yaklaşık dört saat içinde kendiliğinden kaybolması ve akşamın erken saatlerinde görülmesi ESH'de görülen ateşin tipik özelliklerindedir [1]. Olgumuzda parasetamol kullanımı nedeniyle kendiliğinden düşme paternini görmememize karşın

diğer özellikler literatür bilgisiyle uyumluydu.

Ferritin birçok hastalıkta yükselen bir akut faz reaktanı olmasına karşın yüksek değerleri (>beş katı) diğer otoimmün ve inflamatuvar hastalıklara nazaran ESH için daha karakteristik olarak gözükmetedir. Ferritin seviyesi ile hastalık aktivitesi arasında anlamlı ilişki vardır [1]. Bizim olgumuzda tedavi öncesi ferritin düzeyi on kat yüksek bulunurken, hasta remisyonda iken normal sınırlar içinde saptanmıştır.

ESH'de pulmoner tutulum plevral efüzyon ve geçici pulmoner infiltratları içerir. Fakat erişkin solunum sıkıntısı sendromu, interstisyel akciğer hastalığı ve ampiyem gibi durumlar da bildirilmiştir [1, 3, 5]. Pulmoner tutulum prevalansı literatürde bulunan 228 olgudan oluşan en geniş derlemede plörit %24,6, pnömoni %12,8 olarak bulunmuştur [6]. ESH'de plevra sıvı bulguları hakkında bilinenler birkaç olgu raporuyla sınırlıdır [3]. Pouchot ve ark. [7] yayınladıkları makalede ESH ile ilişkili 11 hastadan eksudatif ve steril sıvı elde ederlerken bu sıvıların hücresel ve biokimyasal özellikleri hakkında bilgiye yer vermemişlerdir. Falkenbach ve ark. [8] 25 yaşında bir gebeden alınan plevral sıvı örneğinde proteini 4,8 mg/dL, plevra sıvısının serum laktat dehidrojenaz oranını 0,87, lökosit sayısını ise 900 hücre/mm³ olarak bulmuştur. Zheng ve Chen'in [9] bildirdikleri olguda plevra sıvısında lökosit sayısı %97'si nötrofil olmak üzere 14.240/μL, protein 20 g/L, laktat dehidrojenaz 1036 U/L, adenozin deaminaz ise 13 U/L olarak saptanmıştır. Mattiuzzo ve ark. [5] ise ESH'ye bağlı ampiyem tanısını koydukları bir vakada plevra sıvısında lökosit sayısı 117.000/μL olan (%98'i nötrofil) pü karakterinde steril sıvı elde etmişlerdir. Tüm sıvılarda eksuda karakteri, bizim olgumuzun da dahil olduğu plevral hücre içeriği bilinen olgularda ise belirgin nötrofili ortak özellik olarak ortaya çıkmaktadır. ESH'ye bağlı plevral sıvı hakkında yorum yapabilmek ve tanısız değerlendirmede yardımcı olabilmesi için plevra sıvı inceleme bulgularını da içeren daha fazla sayıda çalışmaya ihtiyaç vardır. ESH'ye bağlı plörezi hastalığın başlangıç prezentasyonu olabileceği gibi daha sıklıkla hastalığın akut yinelemelerinde oluşur. Hastalığın başlangıcında ateş ve lökositoz infeksiyöz bir durumu düşündürdüğüden antibiyoterapiye cevap vermeyen ateş varlığında ESH akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Efthimiou P, Paik PK, Bielory L. Diagnosis and management of adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 2006; 65: 564-72.
2. Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Pennec YL, Masson C, Renou P, Prost A. Epidemiology of adult Still's disease: estimate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis* 1995; 54: 587-90.
3. Cheema GS, Quismorio FP Jr. Pulmonary involvement in adult-onset Still's disease. *Curr Opin Pulm Med* 1999; 5: 305-9.
4. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T: Preliminary criteria for classification of adult Still' disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 424-30.
5. Mattiuzzo M, Del Forno M, Branca B, Moretti V, Pirisi M. Bilateral empyema caused by adult-onset Still's disease. *Respiration* 2001; 68: 88-90.
6. Ohta A, Yamaguchi M, Kaneoka H, Nagayoshi T, Hiida M. Adult Still's disease: review of 228 cases from the literature. *J Rheumatol* 1987; 14: 1139-46.
7. Pouchot J, Sampalis JS, Beudet F, Carette S, Décary F, Salusinsky-Sternbach M, Hill RO, Gutkowski A, Harth M, Myhal D, et al. Adult Still's disease: manifestations, disease course, and outcome in 62 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1991; 70: 118-36.
8. Falkenbach A, Lembecke B, Schneider M, Wigand R, Muler-Ernst R, Caspary W: Polyserositis with adult Still's disease onset during pregnancy. *Clin Rheumatol* 1994; 13: 513-7.
9. Zheng MH, Chen YP. A rare clinical manifestation of adult-onset Still s disease: polyserositis and effusions. *Journal of Chinese Clinical Medicine* 2006; 1: 330-1.