

# Eriřkin bařlangıçlı still hastalıđı bulgularıyla grlen aksiyel spondiloartropati olgusu

## A patient with adult-onset Still's disease presented with symptoms of axial spondyloarthropathy

Vedat GERDAN<sup>1</sup>, Ali TAYLAN<sup>2</sup>, Ferhat EKİNCİ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Karřyaka Devlet Hastanesi, Romatoloji Kliniđi, İzmir

<sup>2</sup>Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi, Romatoloji Kliniđi, İzmir

<sup>3</sup>Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi, İ Hastalıkları Blm, İzmir

### ZET

Eriřkin Bařlangıçlı Still Hastalıđı (EBSH), etiyolojisi bilinmeyen nadir bir enflamatuvar hastalıktır. Bařhea zellikleri yksek ateř, dknt, poliartralji ve lenfadenopati. Romatizmal hastalıkların seyrinde ateř sık grlen bir bulgu deđildir. Ankilozan spondilit (AS) veya spondiloartropati (SpA) hastalarında ender olarak bildirilmiřtir. Konu ile ilgili ok az sayıda olgu sunulmuřtur. Burada 24 yařında erkek hasta ayrıntılı anamnez, klinik ve radyolojik bulguları ile deđerlendirilerek eriřkin Still hastalıđı tanı kriterlerini tam olarak karřılayan aksiyel spondiloartropati olgusu olarak paylařılmıřtır.

**Anahtar kelimeler:** Aksiyel spondiloartropati, eriřkin bařlangıçlı Still hastalıđı, ateř

### ABSTRACT

Adult-onset Still's disease is a rare inflammatory disorder of unknown etiology. The main features of disease are high fever, rash, polyarthralgia and lymphadenopathy. Fever is an uncommon finding and rarely presented during the course of ankylosing spondylitis (AS) and spondyloarthropathy (SpA). Only a few cases have been presented so far. In our case, a 24-year-old male patient was evaluated with detailed anamnesis, clinical and radiological findings. We report a patient with known diagnosis of AS who also fulfilled diagnostic criteria of adult-onset Still's disease.

**Key words:** Axial spondyloarthropathy, adult-onset Still's disease, fever

**Alındıđı tarih:** 24.03.2015

**Kabul tarihi:** 08.04.2015

**Yazıřma adresi:** Uzm. Dr. Vedat Gerdan, Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi, Yeniřehir, Konak -İzmir

**e-mail:** taylanally@yahoo.com

### GİRİř

EBSH genellikle gen eriřkinlerde gzlenen febril, inflamatuvar ve sistemik bir hastalıktır. Yksek ateř, makulopapler dknt, artrit, eklem ađrısı, splenomegali, jeneralize lenfadenopati ve serozit en sık grlen klinik bulgulardır. Patognomonik bir klinik ve laboratuvar bulgusu olmamakla birlikte laboratuvar testlerinde anemi, ntrofili, sedimentasyon hızında ve serum ferritin deđerlerinde artıř ile romatoid faktr ve antinkleer antikor negatiflik saptanması tanıda yol gstericidir <sup>(1)</sup>.

Ankilozan spondilit (AS) de EBSH gibi etiyolojisi

bilinmeyen bir hastalık olup, spinal eklemlerde ve komřu yapılar da belirgin inflamasyon ile karakterize, omurgada ilerleyici ve proksimalden distale kemik fzyona yol aan inflamatuvar bir hastalıktır. Erkeklerde daha sık grlp, 20-30'lu yařlarda pik yapar ve %90'ında HLA-B27 (+) dir. İlk semptom sıklıkla kronik bel ađrısı ve tutukluktur <sup>(2,3)</sup>.

Yamaguchi ve ark.'nın <sup>(4)</sup> geliřtirdikleri EBSH tanı kriterleri, infeksiyon, diđer romatizmal ve sistemik hastalıklar ile maligniteler dıřlandıktan sonra major ve minr kriterlerin derlenmesiyle oluřan sınıflama olmuřtur. Major kriterler, ateř yksekliđi, ntrofilik lkositozis, artralji, still rař, minr kriterler

ise boğaz ağrısı, lenfadenopati veya splenomegali, karaciğer disfonksiyonu, romatoid faktör ve anti-nükleer antikor negatifliği şeklinde tanımlanmıştır. En az 2 tanesi major olmak üzere toplam 5'ten fazla kriterin bulunması EBSH için tanısal kabul edilmiştir.

EBSH kliniği ile prezente olan ancak ayrıntılı anamnez alınarak eşzamanlı AS tanısı da alan olgumuz klinik öneme dikkat çekilmek için paylaşılmıştır. Literatür taramamızda bu birliktelik ile ilgili bildirilmiş çok az sayıda olgu bulunmaktadır<sup>(5,6)</sup>.

## OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşında erkek hasta yüksek ateş, sağ dirsek, sol el bileği ve sol ayak bileğinde ağrı-şişlik ve şiddetli bel-kalça ağrısı nedeniyle 2 yıl önce romatoloji polikliniğine başvurdu.

Üç buçuk ay önce inşaat işçisi olarak çalışmaya başlayan hasta ilk olarak 2 aydır zorlama sonrası en az yarım saat kadar sabah tutukluğunun eşlik ettiği, egzersizle azalan bel ağrılarının başladığını, önce sol ve ardından sağ bacağına da geçtiğini, gittiği doktorlar tarafından ağrı kesici ilaçlar verilse de çok az rahatladığını belirtiyor. Ardından son 3 haftadır çarpıntı, ateş yüksekliği, eklem ağrısı, boğaz yanması, son 2 haftadır bel ve kalçalarındaki ağruların yürütme derecede şiddetlenmesi üzerine romatoloji polikliniğine başvurdu. Öncesinde dâhiliye, enfeksiyon ve ortopedi kliniklerine başvurduğunu, 2 hafta süreyle antibiyotik ve ağrı kesiciler kullandığını ancak hiç yarar görmediğini, ateşinin özellikle akşam saat 19 civarında yükselmeye başlayıp, ateş düşürücü iğne ve soğuk uygulama ile 3-4 saatte düştüğünü belirtti. Geçmişte bir ateş nöbeti, herhangi bir solunum veya bağırsak enfeksiyonu, kendisi veya ailesinde sedef hastalığı, bel ağrısı veya bel ağrısı nedeniyle ameliyat geçirme gibi bir durum tanımlamıyordu. Ailede romatizmal hastalık öyküsü yok idi. Hayvancılıkla uğraş veya çiğ süttan yapılmış peynir yeme öyküsü yoktu.

Fizik muayenede genel durum orta, şuur açık, koopere, ateş 37.2°C, kan basıncı 90/60 mmHg, nabız

92/dk. idi. Solunum, dolaşım ve gastrointestinal sistem muayeneleri olağan idi. Boğaz bakısında herhangi bir enfeksiyon delili yoktu. Boyun çevresinde birkaç adet silik somon rengi döküntü görüldü. Lenfadenopati saptanmadı. Kas iskelet sistemi muayenesinde sağ dirsek, sol el bileği ve sol ayak bileğinde belirgin artriti vardı. Hasta ağrıdan dolayı sedyede ve her iki kalça kıpırdatamayacak derecede kısıtlı ve ağrılıydı.

Hastamızda belirgin sedimentasyon, crp, ferritin ve ALT, AST yüksekliği ile albümin düşüklüğü vardı. Hemogramda; WBC: 13200 10<sup>3</sup>/μL, HGB: 11.5 g/dL PLT: 294 10<sup>3</sup>/μL şeklinde idi. İdrar normal, ASO 52.2, RF (-) idi (Tablo 1). Ayrıca ekokardiografi, kan kültürleri, boğaz kültürleri, brusella aglutinasyon testleri yapıldı ve herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Tablo 1. Laboratuvar bulguları.

Parametre	Sonuç	Normal Değerler
WBC (10 <sup>3</sup> /μL)	13,2	5,2-12,4
HGB (g/dL)	11,5	12-18
Trombosit (10 <sup>3</sup> /μL)	294	130-400
Nötrofil sayısı (%)	76,9	40-74
Lenfosit sayısı (%)	14,5	19-48
Brusella aglutinasyon	Negatif	Negatif
Kan kültürü	Üreme olmadı	Üreme olmadı
Boğaz kültürü	Üreme olmadı	Üreme olmadı
ASO (IU/ml)	52,2	0-200
CRP (mg/l)	317	0-5
RF (IU/ml)	<10,8	0-15
Ferritin (ng/mL)	543	30-400
Sedimentasyon (mm/h)	117	0-15
ANA	Negatif	Negatif
Glukoz (mg/dl)	102	70-115
Kreatinin (mg/dl)	0,7	0,7-1,3
Ürik asit (mg/dl)	4,5	2,6-7
ALT (U/L)	49	0-41
AST (U/L)	46	5-40
Alk. Fosfataz (U/L)	79	40-130
Albumin (g/dl)	3,3	3,5-5,2
Kalsiyum (mg/dl)	8,5	8,1-11,2

Ön tanı olarak Erişkin Başlangıçlı Still Hastalığı (EBSH) düşünülmele birlikte, ayırıcı tanı olarak İnfeksiyon hastalıkları (viral hepatitler, bruselloz, tüberküloz, infektif endokardit), neoplastik hastalıklar (A. lösemi, lenfoma), Akut Romatizmal Ateş (ARA), Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), Spondiloartropatiler (SpA) açısından da değerlendirildi. Yaklaşık 2 ay önce zorlama sonrası ortaya çıkan inflamatuvar karakterli bel ağrısı, 3 haftadan beri

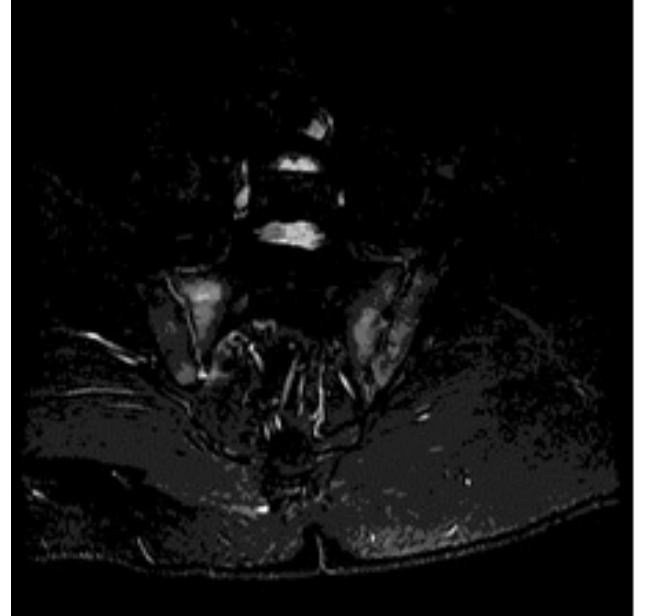
süregelen ateř ve 2 haftadır ortaya ıkan oligoartriti olan olgumuzun Hepatit serolojisi, kan kültürleri, bođaz kültürleri (-), idrar tetkiki normaldi. Belirgin karaciđer enzim yüksekliđi yoktu. Ekokardiografi de endokardit düşündürecek bulgusu yoktu. Brusella aglutinasyon testleri (-) idi. Akciđer grafisi normaldi. Hemoptizi, öksürük-balgam yakınması yoktu. Ateři takiplerde her akřam 39-40 dereceye kadar ıkıyor, sođuk uygulama ve parasetamol uygulaması ile 3-4 saat içinde düşüyordu. Anemi mevcut olmakla birlikte, periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Kan tablosunda lökositoz, sola kayma vardı. Lenfadenopati yoktu. ARA aısından yakın zamanda geçirilmiş streptokok infeksiyonunu gösterebilecek ASO yüksekliđi veya artritiz gezici özelliđi yoktu. Kendisinde veya ailesinde önceden herhangi bir periodik karın ađrısı, plörit veya artrit atađı tanımlamıyordu. İnflamatuvar karakterli bel ađrısı ve oligoartrit bulunması spondiloartropatiyi düşündürmekle birlikte, ateř bu durumda pek beklenen bir bulgu deđildir. Ancak, yüksek ateř tablosu ile prezente olan ankilozan spondilit, spondiloartrit olgu ve olgu serileri bildirilmiřtir <sup>(1,2)</sup>. Dolayısıyla bu tanı olası tanılarımızdan birisiydi. Ayrıca hasta mevcut muayene ve laboratuvar bulguları ile EBSH tanı kriterlerini <sup>(3)</sup> karřılamaktaydı.

Hastanın ekilen pelvis ferguson grafisinde patolojik bulgu yoktu (řekil 1). Ancak tipik klinik bulguları, belirgin CRP yüksekliđi olan hastanın ekilen sakroiliyak eklem (SİE)-MR tetkikinde her iki SİE aralıđında daralma, sakral ve iliak kemik yüzlerinde, subkortikal medüller kemikte sakroiliit ile uyumlu ödemli kemik alanları (řekil 2) izlendi. Hastanın EBSH ile uyumlu klinik bulgularının olması itibariyle daha önce de bu řekilde birliktelikler bildirildiđinden <sup>(2)</sup> olgu EBSH klinik tablosu ile prezente olan aksiyel tutulumlu spondiloartropati olarak deđerlendirildi. Bařlangıta verilen 150-200 mg/gün indometasine ok az yanıt olması üzerine 3 gün pulse (250 mg/gün) steroid uygulandı. Ü günlük uygulama ile hasta zorlanarak da olsa yürümeye bařladı, ancak ertesı gün ateř yine 38,5 dereceye kadar ıktı. Tedaviye 1 mg/kg prednizolon eřdeđerı dozda metilprednizolon ve metotrexate 10 mg/hf oral eklendi. Ü

gün içinde klinik düzelmeye ateř normale düřtü. Bir ay sonraki kontrolde metotrexate 15 mg/hf ya ıkıldı, steroid dozu azaltılmaya bařlandı.



řekil 1. Pelvis ferguson grafisi.



řekil 2. Sakroiliak MR incelemesinden bir kesit.

## TARTIřMA

Ateř romatizmal hastalıklarda ok yaygın görülen

bir bulgu değildir. Ankilozan spondilit ve SpA hastalarında da ender olarak gözlenir <sup>(1)</sup>. Son yıllarda EBSH klinik tablosu ile prezente olan AS ve SpA vakalarını içeren bir olgu serisi yayınlanmıştır <sup>(7)</sup>. Şu an sunduğumuz olgu da EBSH tanı kriterlerini <sup>(8)</sup> karşılamaktadır. EBSH olgularında yaklaşık %90 oranında artrit görüldüğü bildirilmiştir <sup>(7)</sup>. EBSH da sakroiliit sıklığı çok araştırılmasa da, eski bir makalede %9 gibi bir oran bildirilmiştir <sup>(8)</sup>. Hem SpA hem de EBSH'nın etiyojisi net olarak bilinmese de çeşitli SpA tiplerinin gelişmesinde HLA-B27 güçlü genetik predispozisyon teşkil etmektedir. Bazı HLA tipleri ile EBSH arasında ilişki gösterilse de HLA-B27 ile bir ilişki gösterilememiştir <sup>(7)</sup>. EBSH'da hastalar genellikle yüksek ateş, döküntü, miyalji ve art-ralji gibi ciddi klinik tablolar ile başvurduğu için bu durum aksiyel spondiloartropatili bir hastada infla-matuvar bulguları maskeleyebilir. Ayrıca her iki has-talığın tedavisinde de etkili olan nonsteroid antiinfla-matuvar ve kortikosteroid ilaçların kullanılması ile tablo tamamen düzelebildiği için SpA tanısı atlanabilir.

Sonuç olarak, EBSH düşünülen bir hasta deęer-lendirilirken özellikle iskelet sistemi semptom ve bulguları belirgin ise birlikte olabilecek bir SpA tab-losu da akla gelmelidir. EBSH'da, birlikte bulunan bir AS veya SpA durumunu gözden kaçırmamak için

tıbbi öykünün inflamatuvar bel ağrısı ve tipik SpA özelliklerine vurgu yapan soruları da içermesine dik-kat etmek uygun bir yaklaşım tarzı olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T ve ark. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992;19:424-30.
2. Braun J, Spier J. Ankylosing spondilitis. *Lancet* 2007;369:1379-90.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)60635-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(07)60635-7)
3. Woodward LJ, Kam PC. Ankylosing spondilitis: Recent developments and anaesthetic implications. *Anaesthesia* 2009;64:540-8.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2044.2008.05794.x>
4. Fautrel B. Adult-onset Still disease. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2008;22(5):773-92.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.berh.2008.08.006>
5. Arlet JB, Gentelle S, Grasland A ve ark. Febrile form of ank-ylizing spondylitis. *La Revue de medecine interne/fondee* 2002;23:81-4.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S0248-8663\(01\)00517-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0248-8663(01)00517-3)
6. Akkoc N, Sari I, Birlik M ve ark. Ankylosing spondylitis and spondylarthropathy presenting with a clinical picture of adult onset Still's disease: case series. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47:1436-1437.  
<http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/ken288>
7. Kadar J, Petrovicz E. Adult-onset Still's disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;18:663-76.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.berh.2004.05.004>
8. Cush JJ, Medsger TA Jr, Christy WC ve ark. Adult-onset Still's disease. Clinical course and outcome. *Arthritis Rheum* 1987;30:186-94.  
<http://dx.doi.org/10.1002/art.1780300209>