

Erişkin Still Hastalığı: Altı Olgu Bildirisi

Ergin Ayaşlıoğlu, Murat Turgay, Gülay Kınıklı, Murat Duman, Güner Tokgöz

Özet: Erişkin Still hastalığı ateş, döküntü ve eklem bulguları ile karakterizedir. Ateş, hastalığa tipik döküntü ve eklem bulguları olmadan tek ve ana semptom olarak karşımıza çıkabileceğinden nedeni bilinmeyen ateş (NBA) yapan hastalıklar arasında önemli bir yer almaktadır. Hastalığa patognomonik bir laboratuvar bulgusu yoktur, tanıda benzer bulgularla karşımıza gelebilecek infeksiyon, neoplazm ve diğer sistemik hastalıkların ekarte edilmesi önem taşımaktadır. Bu makalede başlangıçta NBA olgusu olarak araştırılmış ve erişkin Still hastalığı tanısı almış altı olgu rapor edilmiştir. Böylelikle hastalıkta görülebilecek klinik ve laboratuvar bulguları literatür bilgileri eşliğinde gözden geçirilmiş, erişkin Still hastalığının NBA yapan hastalıklar arasındaki yeri vurgulanmıştır.

Anahtar Sözcükler: Erişkin Still hastalığı.

Summary: Adult Still's disease. A report of six cases. Adult Still's disease is characterized by a high grade fever, typical rash and joint symptoms. Since a high fever is often the only manifestation, adult Still's disease is regarded as an important cause of fever of unknown origin (FUO). Some authors emphasize that a diagnosis of adult Still's disease requires the exclusion of other possible disorders, as it lacks definitive serological markers or histopathological findings. We present here six cases with adult Still's diseases which were investigated as a FUO at the beginning. Consequently, clinical and laboratory findings of this disease were discussed and, the importance of adult Still's disease among the collagen vascular category of FUO was pointed out.

Key Words: Adult Still's disease.

Giriş

Erişkin Still hastalığı, etyoloji ve patogenezi tam anlaşılmamış sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Sıklıkla 16-35 yaşlarda, çocuklarda görülen sistemik başlangıçlı juvenil artrit bulgularını taklit eden semptomlarla başlar. Günde bir ayda iki kez 39-40°C'ye yükselen intermitan ateş ile ona eşlik eden tipik eritematöz ve kısa zamanda kaybolan döküntü ve eklem bulguları hastalığın en karakteristik özellikleridir. Boğaz ağrısı, serözit, lenfadenopati, hepatosplenomegali diğer klinik bulgulardır. Antinükleer antikor (ANA), romatoid faktör (RF) negatif olup, lökositoz ve hiperferritinemi önemli laboratuvar bulgularıdır (1,2).

İlk kez 1971'de Bywaters tarafından tanımlanmasını takiben "erişkin Still hastalığı" vakaları bildirilmeye başlanmıştır. Değişik çalışmalarda hastalığın tanı kriterleri, gidişi, prognostik faktörleri, komplikasyonları belirlenmeye çalışılmıştır (3,4). Hastalığın patognomonik bir laboratuvar ve histopatolojik bulgusu yoktur ve tanı klinik bulgular ile konulmaktadır. Hastalıkta kliniğin tam oturduğu dönemde tanı koymak sorun olmasa da, ilk haftalar ve aylarda tanıda zorluklar olabilmektedir. Bazen ateş tek bulgu olup hastalar nedeni bilinmeyen ateş (NBA) olguları olarak karşımıza çıkabilmektedir (5,6). Bu yazıda öncelikle NBA olarak araştırılmış ve erişkin Still hastalığı tanısı almış altı olgumuzu sunarak hastalıkta görülebilecek bulguları irdelemeye çalıştık.

Olgular

Olgu 1. 17 yaşında bayan hasta, yaygın eklem ağrıları, ateş, döküntü ve boğaz ağrısı yakınmalarıyla kliniğimize

yatırıldı. Hastanın özgeçmişinden, 13 yaşında sağ ayak bileğinin şiştiği, akut eklem romatizması nedeniyle asetil salisilik asid ve penisilin tedavisi aldığı öğrenildi. O zamandan beri ayda bir penisilin enjeksiyonları yaptırdığını, ancak son aylarda bıraktığını söyleyen hasta son bir yıldır kol ve bacaklarında döküntüler çıktığını, bu nedenle zaman zaman antihistaminik kullandığını, son aylarda dizler, el ve ayak bilekleri başta olmak üzere yaygın eklem ağrıları, takiben ateş ve boğaz ağrısı yakınmalarının başladığını belirtti. Bu bulgularla hasta öncelikle bir infeksiyon hastalıkları kliniğine yatırılarak tetkik edilmiş, boğaz kültüründe A grubu β-hemolitik streptokok, radyolojik olarak maksiller sinüzit saptanarak penisilin ve asetil salisilik asid verilmiş, ancak hastada döküntüler gelişince penisilin alerjisi olabileceği düşünülerek tedavi klaritromisin + ornidazol ile devam ettirilmiştir. Bu tedavi altında şikayetleri devam eden hasta kliniğimize yatışında değerlendirildiğinde, 39.2°C'ye kadar çıkan ateş, kollarda ve bacaklarda kısa sürede kaybolan eritematöz maküler döküntüler tespit edildi. Yaygın eklem ağrıları olup, eklem hareketleri kısıtlı bulundu, artrit saptanmadı. Lökosit sayısı 22 500/mm³ (%88 parçalı), hemoglobin 10.7 gr/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 96 mm/saat, CRP 134 mg/dl, ASO 136 IU/ml bulundu. ANA ve RF negatif olup, protein elektroforezinde a₁- ve a₂-globülin fraksiyonlarında artış saptandı. Ferritin değeri >1500 ng/ml olarak bulundu. Hastada bu bulgularla erişkin Still hastalığı düşünüldü. Almakta olduğu asetil salisilik asid tedavisine rağmen şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle 40 mg/gün prednizolon başlandı. Bu tedavi ile şikayetleri başlangıçta kontrol altına alındı, 1 ay sonraki kontrolünde klinik ve laboratuvar olarak aktivasyonun devam ettiği görüldü ve doz 50 mg/gün'e çıkıldı. Sonraki kontrollerde hastanın bulgula-

rı düzeldiği için steroid dozu tedricen azaltılarak devam edildi.

Olgu 2. 48 yaşında erkek hasta, 1 aydır devam eden yüksek ateş, yaygın eklem ve kas ağrıları nedeniyle sekiz yıl önce enfeksiyon hastalıkları kliniğince yirmi gün yatırırlarak tetkik edilmişti Yatışı sırasındaki takiplerde 39.5°C'ye çıkan ateş, kollarda ve karında eritematöz maküler döküntü, sağ dizinde ağrı ve şişlik tespit edilmiş, yapılan tetkiklerinde lökosit sayısı 14 000/mm³ (%88 parçalı, %6 çomak), hemoglobin 9.8 gr/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 130 mm/saat bulunmuştu. Enfeksiyona yönelik kültür ve serolojik testlerinde patoloji tespit edilmemiş, malignite açısından tetkikleri yapılmış, ancak ateşi açıklayacak bir neden bulunmamıştı. Hastaya geniş spektrumlu antibiyotik ve indometasin başlanmış, bu tedavi altında şikayetlerinin devam etmesi üzerine kollajenoz açısından değerlendirilmek üzere immünoloji kliniğine sevk edilmişti. Hastanın kliniğimizdeki izleminde malignite ve kollajenoz açısından tetkiklerine devam edilmişti. ANA ve RF negatif saptanmıştı. Tümör markırları negatif olup, yapılan kemik iliği ve kas biyopsisinde patoloji saptanmamıştı. Ateş, eklem ve kas ağrıları devam eden hastada indometasin dozu yükseltilerek, şikayetleri kontrol altına alınmıştı.

Sekiz yıl süreyle hiçbir şikayeti olmayan ve kontrollere gelmeyen hasta, ateş, artralji ve myalji şikayetlerinin tekrar başlaması üzerine ikinci kez kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenede 39.8°C'ye çıkan ateş, aksiller ve servikal mikrolenfadenopati, minimal hepatosplenomegali saptandı. Poli artralji ve myaljisi olan hastada, izlemde sol el bileğinde şişlik ve ağrı gelişti, aynı süreçte ön kolda deriden kabarık 6-7 adet lezyon çıkıp kısa sürede kayboldu. Yapılan tetkiklerinde, hemoglobin 7.3 gr/dl, lökosit sayısı 132 000/mm³, trombosit sayısı 515 900/mm³, CRP 177 mg/dl, ferritin >1500 ng/ml, eritrosit sedimentasyon hızı 96 mm/saat, ANA ve RF negatif bulundu. Bu bulgularla hastaya erişkin Still hastalığı tanısı konularak, 60 mg/gün prednizolon başlandı. Bu tedavi ile şikayetleri gerileyen hasta steroid dozu tedricen azaltılarak takibe alındı. 4 ay sonra kontrole geldiğinde tedaviyi kestiği öğrenildi, herhangi bir şikayeti olmayıp, eritrosit sedimentasyon hızı 6 mm/saat, CRP 3 mg/dl, hemoglobin 14 gr/dl olarak bulundu.

Olgu 3. 63 yaşında erkek hasta, bir aydır sabah ve akşam olmak üzere günde iki kez üşüme ve titreme ile 39-40°C'ye çıkan ve yaklaşık iki saat süren ateş, kilo kaybı nedeniyle enfeksiyon hastalıkları kliniğine başvurmuş ve yatırırlarak takip edilmişti. Hastaya geniş spektrumlu bir antibiyotik başlanmış, ancak ateşi devam eden hastada, takiben döküntü ve sağ dizinde artrit gelişmişti. Döküntüler ilaç alerjisi olarak değerlendirilmiş, aldığı antibiyotik değiştirilmiş, ancak hastanın tablosunda bir değişiklik olmamıştı. Enfeksiyona yönelik tetkiklerinde patoloji saptanmayan hasta, bu bulgularla kollajen doku hastalığı araştırılmak üzere kliniğimize sevk edilmişti. Kliniğimize yatırılan hastada, fizik muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit sayısı 24 600/mm³ (%92 parçalı), hemoglobin 11.6 gr/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 80 mm/saat, CRP 187 mg/dl olup, ANA negatif, RF 21 IU/ml (N: 0-20), protein elektroforezinde α₁- ve α₂-globülin fraksiyonlarında artış saptandı. SGOT 52 U/lt, SGPT 68 U/lt olup,

hepatit markırları negatif bulundu. Yatışının akşamı ve ertesi gün titremeye 40°C'ye çıkan ateşi oldu ve ateşle birlikte döküntüler arttı. İndometasin (150 mg/gün) başlanan hastada semptomlar kısmen kontrol altına alındı, ancak aralıkları açılmakta beraber zaman zaman 38-39°C'ye çıkan ateşi ve sedimentasyon hızı artışı devam etti. Hastanın yatışı esnasında enfeksiyona yönelik kültürleri ve serolojik testleri devam ettirildi, malignite açısından araştırıldı. Tümör markırları normal olup abdominal ve akciğer tomografisi, kemik iliği, cilt ve karaciğer biyopsisinde patoloji saptanmadı. Hastaya bu bulgularla erişkin Still hastalığı tanısı konularak 60 mg/gün prednizolon başlandı. Tedavi ile semptomları kontrol altına alınan hastanın, laboratuvar değerleri düzeldi. Doz tedricen azaltılarak 20 ay süreyle devam edildi. Hasta halen mevcut eklem ağrıları nedeniyle aralıklı olarak nonsteroid antiinflatuar ilaç (NSAİİ) almakta olup, takip altında bulunmaktadır.

Olgu 4. 28 yaşında bayan hasta, başlayan boğaz ağrısı, 39°C'ye çıkan ateş, diz, dirsek ve el parmaklarında artrit yakınmaları ile penisilin ve NSAİİ kullanmış, bu tedavi ile hastanın eklem bulguları gerilerken ateş yüksekliği devam etmiş ve ateş etyolojisi araştırılmak üzere enfeksiyon hastalıkları kliniğine yatırılmıştı. Oradaki yatışında fizik muayenede servikal multip1 lenfadenopati ve splenomegali, boyun, göğüs, karın üzerinde kaşıntı, eritematöz döküntüler, eklem hareketlerinde ağrı ve kısıtlılık saptanmış, laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 8.5 gr/dl, lökosit sayısı 13 200/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 120 mm/saat, CRP (3+) pozitif, ASO 200 IU/ml bulunmuş, enfeksiyöz mononükleoz başta olmak üzere enfeksiyona yönelik kültür ve serolojik testlerinde patoloji saptanmamıştı. ANA ve RF negatif olup, lenf gangliyonu biyopsisi kronik lenfadenit olarak gelmişti. Hastaya NSAİİ ve amoksisilin-klavulanat başlanmış, bu tedavi ile hastanın şikayetleri kısmen düzelmiş, ancak zaman zaman 38.5°C'ye çıkan ateş ve sedimentasyon hızı artışı devam etmişti. Bu aşamada, kollajenoz açısından değerlendirilmek üzere kliniğimize konsülte edildiğinde, boğaz ağrısı, yaygın eklem ağrıları, anamnezde artrit, LAP, splenomegali, sedimentasyon hızı artışı, lökositoz, ANA ve RF negatifliği ile hastada erişkin Still hastalığı düşünüldü ve kliniğimize alınarak 1 mg/kg prednizolon başlandı. Hastanın bu tedavi ile şikayetleri geriledi, eritrosit sedimentasyon hızı düştü. Takiplerinde eklem ağrıları, zaman zaman döküntü ve ateş tanımladığı için düşük doz steroid tedavisi 2 yıl sürdürüldü. Kontrollerinde anemisi devam eden hastada demir eksikliği anemisi saptanarak demir preparatı başlandı. Son kontrolünde eritrosit sedimentasyon hızı 14 mm/saat, CRP normal sınırlarda, hemoglobin 12.5 gr/dl ve lökosit sayısı 9 100/mm³ olup, hastanın eklem ağrıları dışında şikayeti olmadığı için tedavi kesildi ve hasta NSAİİ altında takibe alındı.

Olgu 5. 16 yaşında erkek hasta, 1 yıldır, özellikle akşamları üşüme-titre ile 38-39°C'ye kadar yükselen ateş ve beraberinde kol ve bacaklar, ense üzerinde 6-7 saat ve kısa sürede kaybolan makülopapüler döküntü, ayak ve el bileği, diz ve dirsekte artrit yakınmaları ile kliniğimize yatırıldı. Hasta bu şikayetlerle önce penisilin ve aspirin kullanmış, daha sonra bir enfeksiyon hastalıkları kliniğince yatırırlarak takip edilmiş, ancak enfeksiyona yönelik tetkikle-

Tablo 1. Erişkin Still Hastalığı İçin Önerilen Tanı Kriterleri

	Reginato <i>et al.</i> (8)	Yamaguchi <i>et al.</i> (9)	Goldman <i>et al.</i> (10)	Calobro ve Londino (11)	Kahn ve Delaire (12)
Ateş	Majör, persistan, intermittan	Majör, >39°C, >1 hafta	Majör, >39°C	Majör, >39°C	Majör, >39°C, >2 hafta
Lökositoz	Majör	Majör, >10 000, >%80 parçalı	Majör, >10 000	Minör, >15 000	Majör, >12 000, 2 kez
Tipik döküntü Eklem tutulumu	Majör Majör, oligo- veya poliartrit	Majör Majör, artralji >2 hafta	Minör Majör, poliartrit	Majör Majör, artrit veya artralji	Majör Majör, artrit; minör, artralji
Boğaz ağrısı	Minör	Minör			Minör
Myalji				Majör	Minör
Çocuklukta geçirilmiş benzer epizod				Majör	
Lenfadenopati	Minör	Minör	Minör	Minör	
Splenomegali	Minör	Minör	Minör	Minör	
Hepatomegali				Minör	
Karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk	Minör	Minör, AST, ALT, LDH			Minör, AST, ALT
Negatif ANA ve RF	Minör	Yalnız RF	Majör		
Kaç kriter gerektiği	4 majör	5 kriter, >2 majör	5 majör, >1 minör	4 majör, 2 minör	4 majör veya 3 majör+3 minör

rinde patoloji saptanmamıştı. Hasta yatışında değerlendirildiğinde fizik muayenede, farinks hiperemik ve submandibuler 1x1 cm boyutlarında lenfadenopati, minimal splenomegali, ekstremitelerde hareket kısıtlılığı ve döküntüler tespit edildi. Lökosit sayısı 25 000/mm³ (%80 parçalı), trombosit sayısı 469 000/mm³, hemoglobin 10.9 gr/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 75 mm/saat, ASO 200 IU/ml, CRP (3+) pozitif olup, ANA ve RF negatif bulundu. Karaciğer fonksiyon testleri minimal yüksek olup, hepatit markırları negatif bulundu. Hastaya bu bulgularla erişkin Still hastalığı tanısı konularak NSAİİ başlandı. Bu tedavi ile hastanın şikayetleri kontrol altına alındı. 3 ay sonra yapılan kontrolde hastanın şikayeti olmayıp eritrosit sedimentasyon hızı 2 mm/saat ve CRP negatif bulundu.

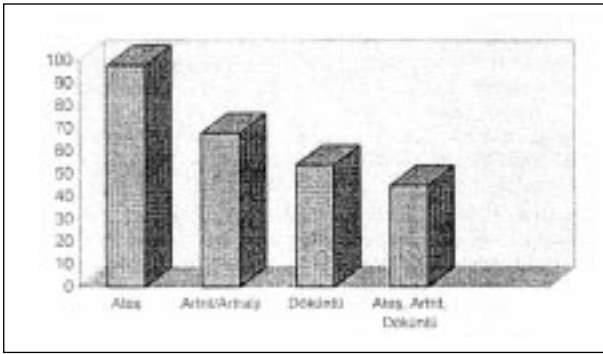
Olgu 6. 15 yaşında genç kız, ateş, boğaz ağrısı, poliartrit yakınmaları ile 4.5 yıl önce kliniğimize yatırılmıştı. Öyküsünden üç ay önce diz, ayak ve el bileklerinde ağrı, kızarıklık, şişlik, bununla beraber kol ve bacaklarında daha sonra kaybolan döküntüler olduğu öğrenilmişti. Hasta bu bulgularla öncelikle bulunduğu şehirde dahiliye kliniğince yatırılarak penisilin ve indometasin kullanmış, ancak şikayetlerinin gerilememesi üzerine servisimize başvurmuştu. Fizik muayenede sinüzal takikardi, minimal hepatomegali, el parmaklarında şişlik ve hareket kısıtlılığı her iki diz ve sağ ayak bileğinde artrit saptanmıştı. Sağ inguinal bölgede bir adet mikrolenfadenomegali mevcut olup, splenomegali saptanmadı. Yatışı sırasında (indometasin altında) 38.3°C'ye çıkan ateşi oldu. Lökosit sayısı 11 900/mm³ (%74 parçalı), hemoglobin 9 gr/dl (kronik hastalık anemisi), trombosit 501 000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 124 mm/saat, CRP (3+) pozitif, ASO 400 IU/ml, SGOT 88 U/lt, SGPT 181

U/lt, GGT 142 U/lt olarak tespit edilmişti. Hepatit markırları negatif olup, infeksiyona yönelik yapılan kültürlerinde patojen bakteri tespit edilmemişti. Yapılan immünojenetik tetkiklerinde ANA ve RF negatif olup, protein elektroforezinde a₂-globülin fraksiyonunda artış saptanmıştı, ferritin ise >1500 ng/ml olarak bulunmuştu. İndometasin 150 mg/gün ile semptomları kontrol altına alınmıştı. Üç yıl sonra boğaz ağrısı, ateş, artrit yakınmaları tekrarlayan hasta tekrar görüldüğünde en büyüğü 2x2 cm olmak üzere servikal, aksiller, abdominal multipl lenfadenopati ve hepatosplenomegali saptandı. Tüberküloz lenfadenit ve lenfoma açısından tetkik edildi, lenf gangliyonu biyopsisi kronik lenfadenit olarak geldi. İzlemede, el sırtlarında birkaç saatte sönen döküntüler görüldü, hastaya NSAİİ başlanarak şikayetleri kontrol altına alınmıştı.

1.5 yıl sonra benzer şikayetleri üçüncü kez tekrarlayan hastaya NSAİİ birlikte, 1 mg/kg prednizolon başlandı. Hastanın semptomları hızla geriledi ve steroid dozu tedricen azaltıldı. Hastanın tedavisi halen metotreksat ve düşük doz steroid ile devam ettirilmektedir.

İrdeleme

Erişkin Still hastalığının tanımlanmasını takiben, değişik vaka serilerinde hastalığın tanı kriterleri belirlenmeye çalışılmıştır (7) (Tablo 1). Son zamanlarda erişkin Still hastalığı daha iyi bilinen ve tanının daha kolaylıkla konulabildiği bir hastalık olmuştur. Ancak erken tanıda halen zorluklar vardır. Hastalığındaki bulgular birbirini takiben ortaya çıkmakta, zamanla klinik tablo tam olarak yerleşmektedir. Ateş, döküntü ve artrit hastalığın tanısında önemli üç özellik olup hastalığın başlangıcında ancak %50'den az hastada



Şekil 1. Klinik bulguların hastalığın ilk bir ayında görülme sıklığı.

bir arada saptanmaktadır (13) (Şekil 1). Bu durumda bile ayrıncı tanıda akla gelmesi gereken çok sayıda hastalık vardır. Her epizodda bulguların hepsi ortaya çıkmayabilir, anamnezde bu bulguların varlığını saptamak önemli olmaktadır.

Hastalıkta görülen klinik bulgular Tablo 2’de özetlemiştir. Günde bir ya da iki kez 42°C’ye kadar çıkabilen yüksek ateş hemen hemen hastaların tümünde görülmektedir. Ekstremiteler, gövde bazen yüzde genellikle ateşle birlikte ortaya çıkan, çabuk solan maküler veya makülopapüler tipik döküntü hastalığın başlangıcında %54 hastada saptanırken, izlemde hastaların çoğunda gelişmektedir. Döküntüler bazen kaşıntı ile birlikte olabilir ve başlangıçta ilaç alerjisi olarak değerlendirilebilir. Bizim iki vakamızda döküntüler öncelikle kullanılan antibiyotiğe bağlanmış ve tedavide değişiklikler yapılmıştır. Yaygın eklem ağrıları hastaların tümünde vardır ve bazen hastalar artrit olmadan yalnız artralji ile karşımıza çıkabilmektedir. Tanıda artritin gerekliliği de tartışmalıdır, tanı kriteri olarak sadece artraljinin, artrite eş olarak kabul edildiği çok sayıda çalışma vardır. Artrit ise değişik vaka serilerinde hastaların %72-98’inde tanımlanmıştır. En sık olarak dizler, el ve ayak bilekleri olmak üzere poliartiküler veya oligoartiküler tutulum olur ve genellikle simetrik tutulumla meyillidir. Başlangıçta artrit geçici olup, tabloya hakim olan diğer sistemik bulgular ile gözardı edilebilir. Bizim hastalarımızın üçünde tablo poliartrit bulguları ile ortaya çıkarken, bir hastamızda (Olgu 1) yay-

gın eklem ağrıları belirgin olup, artrit gelişmemiştir.

Boğaz ağrısı son zamanlarda tanıda üzerinde önemle durulan bir bulgu olarak kabul edilmektedir. Boğaz ağrısının erken tanı kriteri olarak alınmasını ve böylelikle ayrıncı tanının kolaylaşacağını belirtilmiştir(8). Bizim vakalarımızın üçünde boğaz ağrısı ana semptomlardan birisi olup, olgu 6’da olduğu gibi hastalığın aktivasyonu ile birlikte tekrar ortaya çıkmıştır. Boğaz ağrısı bir enfeksiyona işaret etmekten çok hastalığın sistemik bir bulgusu olarak çıkmaktadır. Bizim hastalarımızda olduğu gibi, servikal bölgede olmak üzere lenfadenopati, splenomegali, hepatomegali ve myalji görülebilen diğer bulgulardır. Biz hastalarımızda serözit saptamadık, fakat literatürde %50-10 oranında plörit ve perikardit bildirilmektedir (1,4).

Laboratuvar olarak göze çarpan bulgu lökositozdur. Üçünde 20 000/mm³’ün üzerinde olmak üzere, tüm hastalarımızda nedeni açıklayamadığımız bir lökositoz ve periferik yaymalarındaki parçalı hakimiyeti dikkat çekiciydi. Sedimentasyon yüksekliği, anemi, trombositoz hastalığa tipik diğer laboratuvar bulgularıdır. Hastaların %33-80’inde karaciğer fonksiyonlarında yükseklik saptanmaktadır. Ana ve RF genellikle negatif olup çok az sayıda hastada düşük titrede ve geçici olarak pozitif bulunmuştur(1). Son zamanlarda üzerinde durulan bir laboratuvar bulgu da hiperferritinemidir. Bizim üç hastamızda bırakılabilmiş ve üçündede >1500 ng/ml olarak saptanmıştır. Belirgin derecede yükselmiş ferritin seviyelerinin hastalıkta tanı koydurucu değeri vardır (15-17). Bu nedenle ‘nedeni bilinmeyen ateş’ nedeniyle izlenen bir hastada, özellikle romatolojik bulgularda varsa mutlaka serum ferritin seviyesine bakılması önerilmektedir.

Erişkin Still hastalığı ilk atağı takiben düzelebilirken, bazı hastalarda sistemik ataklar şeklinde sürer. Hastaların bir kısmında eklem bulguları kronikleşir. Karpal ankiloz, sıklıkla gelişebilen bir bulgudur ve tanıda değerli bir bulgu olarak kabul edilmemektedir. Özellikle poliartiküler seyir gösteren hastalar morbitide ve mortalite açısından en yüksek risk grubunu oluşturur. Sekonder amiloidoza yine en sık bu hastalarda rastlanır. Tedavide ilk seçenek olarak NSAİİ önerilmekle birlikte, bu tedavi ile ancak çok az sayıda hasta kontrol altına alınabilmekte, kortikosteroid tedavi çok

Tablo 2. Erişkin Still Hastalığında Görülen Klinik Bulgular

	Ohta <i>et al.</i> (4) (n=90) %	Poucht <i>et al.</i> (1) (n=62) %	Jacques <i>et al.</i> (14) (n=45) %	Bizim olgularımız
Ateş	100	100	100	6 olgu
Artralji	100	100		6 olgu
Artrit	72	94	98	5 olgu
Döküntü	97			6 olgu
Tipik döküntü	87	87	82	5 olgu
Boğaz ağrısı	70	92	68	3 olgu
Lenfadenopati	69	74	71	4 olgu
Splenomegali	65	55	36	4 olgu
Hepatomegali	48	44		2 olgu
Plörit	12	53	25	
Perikardit	10	37	25	
Myalji	56	84	75	1 olgu

Tablo 3. Değişik Hastalıklarda Serum Ferritin Değerleri (16)

Hastalık	Serum Ferritin (ng/ml)
Erişkin Still hastalığı	3640±13.910
Akut infeksiyon	328.7±25.7
Malignite	5.3±8.3

daha etkili bulunmaktadır (4,18). Bizim vakalarımızın beşinde NSAİİ ile hastalık kontrol altına alınamamış ve kortikosteroid tedavi başlanmıştır.

Sonuç olarak, hastalıkta ateş sıklıkla ilk bulgu olarak karşımıza çıkabilmekte, hastalar genellikle infeksiyon hastalıkları kliniklerine başvurmaktadırlar. Gerçekte hastalığın tanı kriterleri arasında kabul edilen ateş, döküntü, boğaz ağrısı, lökositoz, artralji ile hastalar başlangıçta bir infeksiyon hastalığı izlenimi vermektedirler. Bizim beş vakamız da önce infeksiyon hastalıkları kliniklerince takip edilmiş, NBA vakaları olarak araştırılmışlardır. Hastalarda ateşe neden olabilecek diğer hastalıkların ekarte edilmesi ve erişkin Still hastalığını akla getiren klinik ve laboratuvar bulgularının saptanması ile tanıya gidilmelidir. Erişkin Still hastalığı tanısı koymada, benzer bulgularla karşımıza gelebilecek olan infeksiyon, malignite ve diğer sistemik hastalıkların ekarte edilmesi büyük önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Pouchot J, Sampalis JS, Beaudet F, *et al.* Adult Still's disease: manifestations, disease course, and outcome in 62 patients. *Medicine* 1991;70:118-36
2. Cush JJ, Medsger TA, Christy WC, Herbert DC, Cooperstein LA. Adult-onset Still's disease: clinical course and outcome. *Arthritis Rheum* 1987;30:186-94
3. Kahn MF. Adult Still's disease. Still many issues unresolved. *J Rheumatol* 1996;23:2015-6
4. Ohta A, Yamaguchi M, Tsunematsu T, *et al.* Adult Still's disease: a multicenter survey of Japanese patients. *J Rheumatol* 1990;17:1058-63
5. Evans RH, Mansel RE, Borysiewicz IK, Williams BD. Pyrexia of unknown origin: the difficulty of establishing a diagnosis. *Br Med J* 1997;314:583-6
6. Koga T, Yokunaga N, Ichikawa Y, Oizumi K. A 72-year-old female with adult Still's disease. *Intern Med* 1992;31:1356-8
7. Masson C, Loet X, Liote F, *et al.* Comparative study of 6 types of criteria in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996;23:495-7
8. Reginato AJ, Schumacher HR, Baker DG, O'Connor CR, Ferreira 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
9. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, *et al.* Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992;19:424-30
10. Goldman JA, Beard MR, Casey HI. Acute febrile juvenile rheumatoid arthritis in adults: cause of polyarthritis and fever. *South Med J* 1980;73:555-63
11. Calabro JJ, Londino AV. Adult onset Still disease. *J Rheumatol* 1986;13:827-8
12. 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; 231-8
13. Nguyen KH, Weisman MH. Severe sore throat as a presenting symptom of adult onset Still's disease: a case series and review of the literature. *J Rheumatol* 1997;24:592-7
14. Wouters JMGW, van de Putte LBA. Adult-onset Still's disease: clinical and laboratory features. Treatment and progress of 45 cases. *Q J Med* 1986;61:1055-65
15. Reet CV, Moel GL, Lasne Y, *et al.* Serum ferritin and isoferritins are tools for diagnosis of active adult Still's disease. *J Rheumatol* 1994;21:890-5
16. Akritidis N, Giannakakis Y, Sakkas L. Very high serum ferritin levels in adult-onset Still's disease. *Br J Rheumatol* 1996;36:608
17. Ota T, Higashi S, Suzik-Chi H, Eto S. Increased serum ferritin levels in adult- Still's disease. *Lancet* 1987;7:562-3
18. Sampalis JS, Esdaile JM, Medsger TA, *et al.* A controlled study of long-term prognosis of adult Still's disease. *Am J Med* 1995;98:384-8