

Erişkin Still Hastalığında Belirgin Reaktif Trombositozis

Reactive Thrombocytosis In Adult Still Disease

Rumeysa Kurt¹, Nevin İnce², Emel Gönüllü³

¹ Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları Bölümü, Sakarya, Türkiye

² Düzce Üniversitesi, Enfeksiyon Hastalıkları Ve Klinik Mikrobiyoloji Bölümü, Düzce, Türkiye

³ Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları/Romatoloji Bölümü, Sakarya, Türkiye

Yazışma Adresi / Correspondence:

Rumeysa Kurt

Sakarya Üniversitesi, İç Hastalıkları Bölümü, Sakarya, TÜRKİYE

T: 90 507 115 80 12 E-mail: dr.rumeysa.k@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received : 18.11.2018 Kabul Tarihi / Accepted : 30.04.2019

Orcid:

Rumeysa Kurt <https://orcid.org/0000-0001-5425-44188>

Nevin İnce <https://orcid.org/0000-0002-0129-4536>

Emel Gönüllü <https://orcid.org/0000-0002-6990-4206>

Öz

Erişkin still hastalığı (ESH), bilinmeyen nedenlere bağlı gelişen multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Ateş, artrit ve gövdede tipik olarak görülen somon renkli döküntülerle karakterizedir. Tamı genellekle benzer bulgularla seyreden hastalıkların dışlanması ek olarak klinik ve laboratuvar bulgularının birlikteliği ile konur. Lenfadenopati ve lökositoz gibi nonspesifik hematolojik bulgular ve faranjit mevcut olabilir. Reaktif trombositoz ESH'da beklenen bir durumken 1 milyonu geçen trombosit yüksekliği ise nadir görülen bir laboratuvar bulgusudur. Bu olguda erişkin still hastalığına eşlik eden belirgin reaktif trombositoz ve nötrofil ile takip ettiğimiz 33 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır. (*Sakarya Tıp Dergisi* 2019, 9(2):342-346)

Anahtar
kelimeler

Erişkin Still Hastalığı; Trombositozis; Nötrofil

Abstract

Adult still disease (ASD) is a multi system inflammatory disease of unknown origin. It is an inflammatory disease characterized by fever, arthritis and salmon-colored rash typically seen in the body. The diagnosis is usually made by the association of clinical and laboratory findings in addition to exclusion of diseases with similar findings. Nonspecific hematological findings such as lymphadenopathy and leukocytosis and pharyngitis may be present.

Reactive thrombocytosis may be seen but platelet levels exceeding 1 million is a rare laboratory finding. In this case report, we present a 33-year-old male patient who was followed with adult still disease and accompanying reactive thrombocytosis and neutrophilia. (*Sakarya Med J* 2019, 9(2):342-346)

Keywords

Adult Still Disease; Thrombocytosis; Neutrophilia

GİRİŞ

Erişkin Still Hastalığı (ESH) ani başlayan, sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Ancak etioloji ve patogenezi henüz net anlaşılamamıştır. Erişkin Still Hastalığı juvenil kronik artrit akut sistemik başlangıçlı formu ile aynı özellikleri gösterir.¹ Kadın ve erkek tutulumu eşittir. İnsidansı 0,16/100 000 olarak bildirilmiştir. Patognomonik bir klinik ve laboratuvar bulgusu yoktur. Artrit, oligoartiküler şekildedir ve alt ekstremitedeki büyük eklemleri daha çok tutar. Ateş, artrit ve gövdede tipik olarak görülen somon renkli döküntülerle karakterize inflamatuvar bir hastalıktır. Lenfadenopati ve lökositoz gibi nonspesifik hematolojik bulgular ve farenjit mevcut olabilir.² En sık yakınma genellikle ateştir. Fizik muayenede servikal lenfadenopati, hepatosplenomegali saptanabilir.³ Laboratuvar testlerinde anemi, nötrofili, eritrosit sedimentasyon hızında ve serum ferritin değerlerinde artış ile romatoid faktör ve antinükleer antikor negatifliği saptanır.⁴

Burada nadir bir gözlem olan, trombosit seviyesi 1.566.000 / μ l seviyesine kadar yükselen ve steroid tedavisi sonrası düzelen Erişkin Still Hastalığı tanılı bir hasta sunulacaktır.

OLGU SUNUMU

Ateş, titreme, halsizlik, boğaz ağrısı şikayetleriyle acil servise başvuran hastanın ateşe eşlik eden boğaz ağrısı ve döküntüleri (Resim1,2) olması üzerine etioloji araştırılması amacıyla enfeksiyon hastalıkları bölümü tarafından servis yatışı yapıldı. Boğazda beyaz renkli lezyonları (Resim3) da olan hastaya ampirik olarak seftriakson ve levofloksasin başlandı.



Resim 1:Erişkin Still Hastalığında ateşli dönemde görülen tipik somon renkli döküntüler-üst ekstremitede



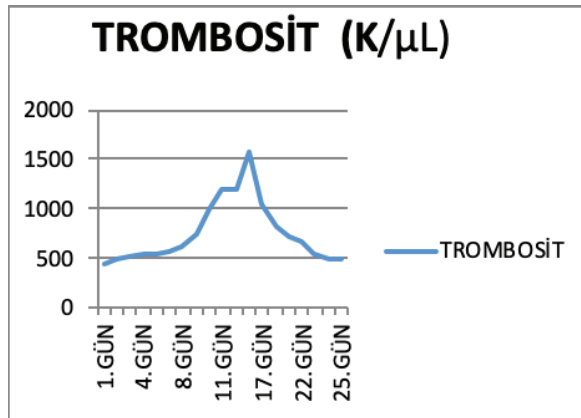
Resim 2: Erişkin Still Hastalığında ateşli dönemde görülen tipik somon renkli döküntüler-yüz



Resim 3: Erişkin Still Hastalığında boğazda beyaz renkli lezyonlar

Antibiyotiklerin 3. gününde alanin aminotransferaz (ALT) ve aspartat aminotransferaz (AST) yüksekliği üzerine seftriakson kesildi. Levofloksasine devam edildi. Ateş yüksekliğinin devam etmesi nedeniyle yatışının 7. Gününde levofloksasine ek olarak piperasilin-tazobaktam başlandı. Levofloksasin 10 güne tamamlanıp kesildi. Hastanın ateş yüksekliği antibiyotik kullanımına rağmen devam etti. Hastadan kan kültürü, idrar kültürü, boğaz kültürü, periferik yayma, viral hepatit belirteçleri, toxoplazma, rubella, sitomegalovirus, herpes simlex virüs (TORCH paneli), ebstein barr virüs (EBV), sifiliz testi (VDRL), Brucella, Rose-Bengal, leptospira ve riketsiya tetkikleri, tüm abdomen ultrasonografi (USG), romatoid faktör (RF), Ferri-

tin, hemogram, biyokimya, eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein (CRP) tetkikleri istendi. Periferik yayma yapıldı, lökositlerin tamamı nötrofil ağırlıkta olup hipersegmente ve toksik granülasyon mevcuttu, atipik hücre izlenmedi, döküntülerden dermatoloji tarafından biyopsi alındı. Batın USG'de sol böbrekte 6 mm taş saptanması sebebiyle ürolojiye danışıldı. Renal taş açısından üroloji tarafından istenen kontrastsız batın bilgisayarlı tomografi (BT) sonucunda hastada ürolojik patoloji düşünülmedi. Göğüs hastalıkları ve kardiyoloji tarafından değerlendirilen hastada akciğer ile ilgili patoloji saptanmadı ve trans-torastik ekokardiyografi normal olarak saptandı. Antibiyotiklere yanıt vermeyen ateş yüksekliği ve ateş yüksekliğiyle eş zamanlı görülen tüm vücutta yaygın basmakla solan makülopapüler döküntüleri de olan hasta erişkin still hastalığı ön tanısıyla tarafımızca romatoloji servisine yatırıldı. Hastanın yapılan tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı (106mm/saat), CRP (38mg/L), ferritin (1099ng/ml), yükseklikleriyle birlikte tedrici olarak artış gösteren bir trombositoz da dikkat çekti. Tedavisine steroid eklenmeden önce 1202000/ μL 'yi bulan trombositozu steroid başlanmasından sonraki günlerde de devam etti ve 1566000/ μL 'e kadar yükseldi. Tedavinin ilerleyen günlerinde trombosit sayısı gerileyerek normal aralığa geldi (Tablo1).



Tablo 1 :Erişkin Still Hastalığında Steroid Tedavisine Başlanmadan Önce ve Başlandıktan Sonra Günler İçerisinde Trombosit Değeri Değişimi

TARTIŞMA

Erişkin Still Hastalığının etiyolojisi ve patogenezi tam olarak anlaşılabilmiş değildir, ancak genetik predispozisyon ve çevresel faktörlerin etkin olabileceği düşünülmektedir.⁵ Olası çevresel faktörler arasında kızamık, kızamıkçık, EBV, hepatit virusları, parvovirus B-19, influenza virusları, Yersinia enterocolitica, Chlamydia pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia trachomatis gibi pek çok etken gündeme gelmiştir.³ Erişkin Still Hastalığı aynı zamanda, nedeni bilinmeyen ateşin sebeplerinden birisidir. George Still 1897'de 22 çocuktaki semptom ve bulguları, çocuklardaki kronik eklem hastalığının bir türü olarak tanımlamıştır ve hastalığın adı bu araştırmacıdan gelmektedir. Eric Bywaters 1971'de 14 yetişkin hastada pediatrik still hastalığı ile benzer bulgular taşıyan hastaları tanımladı. Bundan sonra birçok nedeni bilinmeyen ateşli olgu raporlarında çeşitli isimlerle anılan hastalık bugün Erişkin Still Hastalığı olarak isimlendirilmektedir.^{6,7} Bazı olgularda hayatı tehdit eden akut solunum sıkıntısı sendromu (ARDS), kardiyak tamponad, pansitopeni ve fulminan karaciğer yetmezliği gibi komplikasyonların geliştiği gözlenmiştir.^{7,8} Hastaların az bir kısmında hafif reaktif trombositoz gözlenirken belirgin reaktif trombositoz oldukça nadirdir.^{9,10} Olgumuzda gözlenen belirgin reaktif trombositoz nadirdir. Erişkin still hastalığında reaktif trombositoz nadir de olsa beklenen bir durum olmakla birlikte 1566000'i bulan yüksek trombosit değeri oldukça nadirdir. Metilprednizolon tedavisine başlandıktan sonra, steroidin de trombositoz yapma etkisi olmasına rağmen hastanın trombosit değerleri normal aralığa gerilemiştir. (Tablo2)

Tablo 2 : Erişkin Still Hastalığında Steroid Tedavisine Başlanmadan Önce ve Başlandıktan Sonra Trombosit-WBC-Nötrofil Değerleri

	TROMBOSİT	WBC	NÖTROFİL
1.GÜN	443 K/ μ L	34.5 K/ μ L	32.7 (%95) K/ μ L
2.GÜN	483 K/ μ L	32.3 K/ μ L	31.3(%96.7) K/ μ L
3.GÜN	518 K/ μ L	33.2 K/ μ L	31.6 (95.1) K/ μ L
4.GÜN	534 K/ μ L	42.9 K/ μ L	41.8(%97.5) K/ μ L
5.GÜN	536 K/ μ L	35.1 K/ μ L	33.8(%96.5) K/ μ L
6.GÜN	515 K/ μ L	25.0 K/ μ L	23.7(%94.6) K/ μ L
7.GÜN	561 K/ μ L	34.6 K/ μ L	33.5(%96.7) K/ μ L
8.GÜN	621 K/ μ L	35.6 K/ μ L	31.9(%89.6) K/ μ L
9.GÜN	735 K/ μ L	33.1 K/ μ L	31.6(%95.7) K/ μ L
10.GÜN	988 K/ μ L	39.1 K/ μ L	37.5 (%96) K/ μ L
11.GÜN	1196 K/ μ L	28.6 K/ μ L	26.6(%92.8) K/ μ L
12.GÜN	1202 K/ μ L	27.1 K/ μ L	25.1 (92.5) K/ μ L
METİLPREDNİZOLON 2X40 MG IV TEDAVİ BAŞLANDI			
14.GÜN	1566 K/ μ L	31.9 K/ μ L	29.2(%91.6) K/ μ L
17.GÜN	1038 K/ μ L	32.8 K/ μ L	30.4(%92.6) K/ μ L
18.GÜN	826 K/ μ L	21.2 K/ μ L	29.2(%90.6) K/ μ L
19.GÜN	855 K/ μ L	38.0 K/ μ L	35.4(%93.2) K/ μ L
20.GÜN	726 K/ μ L	28.8 K/ μ L	26.6(%92.5) K/ μ L
22.GÜN	663 K/ μ L	27.8 K/ μ L	25.0(%89.7) K/ μ L
23.GÜN	538 K/ μ L	24.3 K/ μ L	22.9(%94.1) K/ μ L
24.GÜN	490 K/ μ L	20.9 K/ μ L	19.0(%90.9) K/ μ L
25.GÜN	484 K/ μ L	29.6 K/ μ L	27.3(%92.1) K/ μ L

SONUÇ

Erişkin Still Hastalığında nadir gözlenen bir laboratuvar bulgusu olan reaktif trombositoz bazen çok yüksek değerleri bulabilmektedir. Bu değerler miyeloproliferatif hematolojik hastalıklarla karıştırılmasına neden olabilmektedir. Temelde steroidler trombositoya yol açabilirler. Bizim bu olgumuzda ise steroid tedavisiyle trombosit sayısı gerilemiş normal sınırlara dönmüştür.

Kaynaklar

1. Da Silva JAP, Woolf AD. Still's disease. In: Rheumatology in practice. 1st ed, London: Springer, 2010: 12-13.
2. Lisa A Mandl, James R O'Dell, Paul L Romain; Clinical manifestations and diagnosis of adult Still's disease- UpToDate 09.09.2018
3. Kontzias A, Efthimiou P. Adult-onset Still's disease: pathogenesis, clinical manifestations and therapeutic advances. *Drugs* 2008; 68: 319-37.
4. Yamaguchi, M, Ohta, A, Tsunematsu, T Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 424-430.
5. Kadar J, Petrovicz E. Adult-onset Still's disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004; 18: 663-76
6. Fautrel B. Adult-onset Still's disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22: 773-92.
7. Efthimiou P, Paik PK, Bielory L. Diagnosis and management of adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 2006; 65: 564-72.
8. Cheema GS, Quismorio FP Jr. Pulmonary involvement in adult-onset Still's disease. *Curr Opin Pulm Med* 1999; 5: 305-309.
9. Pouchot J, Sampalis JS, Beaudet F, Carette S, Décary F, Salusinsky-Sternbach M, et al: Adult Still's disease: manifestations, disease course, and outcome in 62 patients. *Medicine (Baltimore)* 1991; 70: 118-136.
10. de Benedetti F, Massa M, Robbioni P, Ravelli A, Burgio GR, Martini A: Correlation of serum interleukin-6 levels with joint involvement and thrombocytosis in systemic juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 1158-1163.