

# ERİŞKİN STİLL HASTALIĞI

written by Dr. Aydođan Lermi

## **AOSD; Wissler-Fanconi syndrome;**

Erişkin STİLL hastalığı yüksek ateş, döküntü ve eklem ağrıları ile karakterize sistemik bir romatizmal hastalıktır. Uzun süreli kronik eklem rahatsızlıklarına ve artrite yol açar. STİLL hastalığı sıklıkla çocuklarda görülen ve sebebi bilinmeyen artritle karakterize olan, ataklar ile seyreden JUVENİL ROMATOİD ARTRİT in ağır şeklidir. Nadiren erişkinlerde de ortaya çıkar, buna erikin yaşta ortaya çıkan STİLL hastalığı = Adult Onset Still Disease = AOSD de denir. 100.000 de 1 görülür. Kadınlarda daha sık görülür. Sebebi bilinmemektedir, bilinen bir risk faktörü yoktur.

## **ŞİKAYET:**

Erişkin STİLL hastalarının hemen hepsinde ateş + eklem ağrısı +boğaz ağrısı ve döküntü vardır.

- Eklem ağrısı , ısı artışı ve şişliği ana şikayet noktalarından biridir. Sıklıkla bir atak sırasında birden fazla eklem tutulur. Sabahları birkaç saat süren eklem tutuklukları olur.
- Hergün genellikle akşam yada gece saatlerinde birkez ve hızla yükselen ateş atakları görülür.
- Deride somon rengi kızarıklıklar - döküntüler oluşur ve bunlar ateşle kaybolur.

Nadir olarak

- Karın ağrısı,
- Derin nefes almak il ortaya çıkan göğüs ağrısı ( plevrit )
- Boğaz ağrısı,
- Şişmiş lenf bezleri,
- Kilo kaybı görülür.

Karaciğer ve dalak büyüklüğü olması tanı koydurur, kalp akciğer iltihapları gelişebilir.

## **MUAYENE BULGULARI VE TEST SONUÇLARI**

Erişkin STİLL hastalığı tanısı ancak bu duruma yol açabilecek sık rastlanan ve daha tehlikeli olan kanser ve iltihabi hastalıklar ekarte edildikten sonra düşünölmelidir. Fizik muayenede ateş, döküntü ve artrit olması esastır. STİLL hastalığı tanısı için aşağıdaki testlerin yapılması gerekir:

- Tam kan sayımı, ( iltihap hücre sayısı ve gerekirse periferik yayma - formül lökosit) ,
- CRP C reaktif Protein iltihabi durumlarda salınan bir proteindir,
- Sedimentasyon hızı - iltihabi durumlarda artar,
- Ferritin - atak sırasında artar,
- Karaciğer fonksiyon testleri,
- Romatoid faktör ( RA) ve Anti Nökleer Antikor titresi tipik olarak negatif olmalıdır.
- Eklem iltihabı, göğüs, karaciğer ve dalak tutulumunu göstermek amacıyla

o Batın ultarsonografisi,

o Batın tomografisi,

o Eklem grafileri istenebilir.

## **TEDAVİ**

Erişkin STİLL hastalığına tedavi hedefi artırı şikayetlerini yatıştırarak ve kontrol edebilmektir. İlk etapta en çok kullanılan ağrı ve antiinflamatuvar ilaç asprin, ibuprofen gibi ilaçlardır. Çok ileri ve akut vakalarda kortizon tedaviye eklenebilir. Kronikleşen uzun süren artritlerde tedaviye immün süpressi ajanlar katılabilir. Bu amaçla:

- Metotrexate

- Anakinra ( interlökin -1 reseptör agonisti),
- Tocilizumab ( interlökin 6 inhibitörü),
- Tumor Nekroz Faktör ( TNF) antagonisit etanercept ( Embrel) başlanabilir.

## **SEYİR: :**

Birçok hasta ilerleyen yıllar içinde ataklar geçirir. Hastaların neredeyse üçte birinde artrit atakları ve eklem iltihapları kronik- süreğen hal alır.

## **STİLL HASTALIĞI KOMPLİKASYONLARI**

Hastalığın MAKROFAJ AKTİVASYON SENDROMU denen nadir bir formu çok hızlı ve ağır seyirli, çok ağır artrit ile seyreden, çok yüksek ateşin ve kan hücrelerinde düşmenin görüldüğü bir formdur. Tanı için kemik iliği biyopsisi yapmak gerekebilir.

STİLL hastalığının sık görülen komplikasyonları:

- Eklemlerde artrit,
- Karaciğer hastalıkları,
- Kalp zarı iltihabı,
- Akciğer zarı iltihabı,
- Dalak büyümesi.

Nezaman doktora gitmeli:

STİLL hastalığı bulgularınız var ise ( ateş + döküntü+ eklem ağrısı) mutlaka bir doktora başvurmanız gerekir.

Eğer STİLL hastası iseniz ve tedavi altında iseniz ateşli ataklar başladığında , nefes almakta zorluk ve ağrı çekmeye başladığınızda, öksürük başladığında mutlaka doktora görünmeniz gerekir.

## **Referanslar:**

Alonso ER, Olivé A. Adult-onset still disease. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Gerfaud-Valentin M, Maucort-Boulch D, Hot A, et al. Adult-onset still disease: manifestations, treatment, outcome, and prognostic factors in 57 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2014;93(2):91-99. PMID: 24646465 [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24646465](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24646465).

National Organization for Rare Disorders. Rare diseases.org Web site. Adult onset Still's disease. [rarediseases.org/rare-diseases/adult-onset-stills-disease/](http://rarediseases.org/rare-diseases/adult-onset-stills-disease/). Accessed March 14, 2017.

Weisman MH, eds. *Rheumatology*. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2015:chap 87.

Lee LA, Werth VP. Skin and rheumatic diseases. In: Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, eds. *Kelley and Firestein's Textbook of Rheumatology*. 10th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017:chap 43.