

Gebelikte Başlayan Erişkin Tip Still Hastalığında Dekolman Plasenta: Olgu Sunumu

Cem Dane, Murat Yayla, Banu Dane, Ahmet Çetin

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: Plasenta dekolmanı gelişen bir Still hastalığı olgusu incelendi. Erişkin tip Still hastalığı nedeni açıklanamayan ateş, eklem ağrısı ve döküntü özellikleri ile seyreden romatolojik bir rahatsızlıktır.

Olgu: Gebeliğin 20. haftasında olan hasta ateş, yorgunluk, boğaz ağrısı, servikal lenfadenomegali ve 10 gündür süren vücutta yaygın eritematöz-makulopapüler döküntüyle başvurdu. Enfeksiyöz, malign ve enflamatuar nedenlerin araştırılması sonrasında, Yamaguchi kriterlerine dayanılarak erişkin tip Still hastalığı tanısı konuldu. Prednizolona cevap veren hastada iki hafta sonra gelişen dekolman plasentaya bağlı fetal ölüm oluştu.

Sonuç: Plasenta dekolmanı ile ortaya çıkan literatürdeki ilk erişkin tip Still hastalığı olgusunu sunduk. Erişkin tip Still hastaları tanı konulmadan önce genellikle birçok laboratuvar ve klinik testlere maruz kalırlar ve sıklıkla antibiyotik ve bazı diğer ilaçlarla empirik olarak tedavi edilmeye çalışılırlar. Kortikosteroid tedavisi bu hastalarda tatmin edici sonuçların alınmasını sağlayarak fetüsün iyilik durumuna katkıda bulunabilir.

Anahtar Sözcükler: Still hastalığı, plasenta dekolmanı, hiperferritinemi.

Abruption placentae in adult Still's disease with onset during pregnancy: a case report

Background: We investigated a woman who was presented fever of unknown origin, rash, artralji due to adult-onset Still's disease who developed abruption placenta.

Case: The patient was admitted at 20 weeks' gestation with fever, malaise, sore throat, cervical lymphadenopathy and a diffuse erythematous maculopapular rash for 10 days. After exclusion of an infectious or malignant disease, adult onset Still's disease was diagnosed according to the Yamaguchi criteria. After the exclusion of other infectious, malignant, and inflammatory causes, a diagnosis of adult-onset Still disease meeting the Yamaguchi criteria was made. She was treated with prednisone and had immediate improvement. Despite this, the dead fetus is delivered at 22 weeks of gestation with placental abruption.

Conclusion: To the best of our knowledge, this is the first case of AOSD who presented with placental abruption. Patients with adult onset Still disease are usually subjected to multiple diagnostic procedures and laboratory tests as well as empiric treatment with antibiotics and other medications. Corticosteroid therapy can achieve satisfactory response and perhaps better fetal outcome.

Keywords: Still's disease, abruption placentae, hyperferritinemia.

Giriş

Erişkin tip Still hastalığı (ETSH), iç organları, eklemleri ve bazen de vücudun diğer kısımlarını da tutabilen inflamatuvar bir durumdur. Hastalığın

nedeni ve oluşum şekli tam olarak anlaşılammıştır. Klinik özellikleri aralıklı yükselen ateş, artralji, makuler veya makulo-papüler döküntü, boğaz ağrısı, kas ağrıları, lenfadenomegali ve splenomegali-

dir. ETSH, nadir olarak ilk defa gebelik esnasında tanı alabilir. Bu hastalık özellikle viral ekzantemlerle seyreden enfeksiyöz hastalıklarla, malignitelerle (lenfomalar) ve bazı romatolojik rahatsızlıklarla karışabilir. Sıklıkla pek çok laboratuvar ve radyolojik incelemelere başvurulur ve bu durum tanı ve tedavinin gecikmesine neden olur. Serum ferritin yüksekliğinin akut gelişen Erişkin tip Still hastalığında önemli bir tanı değeri vardır.¹

Bu yazıda gebelikte plasenta dekolmanı ile kendini gösteren erişkin tip Still hastalığı klinik ve laboratuvar özellikleriyle incelenerek sunulmaya çalışılmıştır.

Olgu

20 haftalık gebeliği olan, 25 yaşındaki hasta (G3, P2) ateş, yorgunluk, boğaz ağrısı, servikal lenfadenomegali ve 10 günden beri olan yaygın eritematö-makulopapüler döküntüyle başvurdu. Yapılan obstetrik ultrasonografide, gebelik haftası ile uyumlu normal anatomik görünümde fetus ve normal plasenta ve amniyon sıvısı bulundu. Geldiğinde ateşi 39.5°C idi. Enfeksiyon ön tanısıyla ampirik olarak parenteral sıvı tedavisi ve 3. kuşak sefalosporin ve eritromisin başlandı. Sonraki üç gün hastanın durumunda değişiklik olmadı. Hastanın ateşi genellikle sabahları yükselmekteydi. Ateşi olduğu zamanlarda vücudundaki döküntüler artıyor, daha sonra ateşin düşmesiyle döküntülerin renkleri soluyordu. Hastanın laboratuvar bulgularında; anemi; Hb: 8.6 g/dl, Hct: %23.6, sedimentasyon hızı: 80 mm/saat, lökosit: 19.500/mm³, trombosit: 186.000/mm³, ALT 32 U/L, AST 65 U/L ve C-reaktif protein (CRP) 10 mg/dl (normal değer < 0.6 mg/dl) bulundu. ANA, ACA ve romatoid faktör ayrıca kan, idrar ve boğaz kültürü negatif olarak bulundu. Bu tabloya neden olabilecek enfeksiyöz, malign ve inflamatuvar nedenlerin ekarte edilmesinden sonra, Yamaguchi kriterlerine dayanılarak erişkin tip Still hastalığı tanısı konuldu.² Hastada belirgin olarak artmış olan serum ferritin düzeyi (>13.000 mg/ml) erişkin tip Still hastalığında spesifik belirti olarak değerlendirilmektedir (normal değerler 15-300). Servikal bölgeden yapılan lenf nodu incelemesinde, Still hastalığı ile uyumlu olabilecek reaktif lenfositöz saptandı. Günlük olarak 30 mg kortizon

başlanmasını takiben hastanın semptomları tedavinin başlamasından 12 saat sonra dramatik olarak düzeldi; ateşi düştü ve tekrar çıkmadı, kas ve eklem ağrıları kayboldu, hasta yatağından yardımsız olarak kalkabildi. Bu iyi yöndeki gelişmelerden 10 gün sonra vajinal kanaması başlayan hastada ultrasonografide dekolman plasenta tanısı konuldu, intrauterin fetal ölüm gerçekleşen hastaya indüksiyon ile doğum yaptırıldı (Resim 1).

Tartışma

Erişkin tip Still hastalığına nadir rastlanmaktadır ve tahmin edilen sıklığı 100.000 kadında 0.34 olarak bildirilmektedir.³ İlk olarak 1896 yılında George Still tarafından tanımlanan hastalık, son yıllarda 'juvenil idiopatik artrit' olarak adlandırılmaktadır.⁴ Genellikle çocuklarda görülen Still hastalığının erişkin formu ilk defa Bywaters tarafından tanımlanmıştır.⁵ 1980'de, Stein gebelikte ortaya çıkan ilk olguyu yayınlamıştır.⁶ 2004 yılında yapılan bir çalışmada, 17 erişkin tip Still hastasında saptanan 22 gebelik incelenmiştir.⁷ On hastada Still hastalığı ilk defa gebelikte ortaya çıkmış, daha önceden tanı konmuş hastalarda görülen 12 gebeliğin yedi tanesinde nüks görülmüştür. İlk olarak gebelikte tanı konan hastalarda, belirtiler genellikle ilk trimesterde ortaya çıkmış. Yalnızca üç gebeliğin sonucunun sorunsuz olduğu bildirilmesine rağmen muhtemelen gebelikte sorun gelişmeyen diğer hastalar bildirilmemiştir. Gebelikte ilgili olarak düşük, erken doğum, intrauterin gelişme geriliği ve neonatal ölüm bildirilmiştir. Erken doğum ve intrauterin gelişme geriliği, önceden tanı konmuş hastalarda nüksler sırasında saptanmıştır. Tekrarlamalar, en sık postpartum dönemde ortaya çıkmıştır. Maternal morbidite olarak bozulmuş glukoz toleransı ve preeklampsi bildirilmiştir. Çalışmadan anlaşıldığı kadarıyla gebelik durumu; tekrarlama ve iyileşme dönemleriyle sürüp giden hastalığı pek etkilememektedir. 2003 yılında yapılan başka bir çalışmada 24 hastada ortaya çıkan 33 gebelik incelenmiştir.⁸ Bu çalışmaya göre gebeliğin erişkin tip Still hastalığına veya erişkin tip Still hastalığının gebelik üzerine etkisine ilişkin olarak net kanıt ortaya konamamıştır. Makalede hastalığın başlangıcının antepartum veya postpartum dönemde olabildiği, ayrıca gebelik sırasında veya



Resim 1. Sağ ve solda retroplasental hematoma alanları görülmektedir.

Tablo 1. Erişkin tip Still hastalığında major ve minör kriterler.

Major kriterler	Minor kriterler
Ateş > 39°C	Boğaz ağrısı
Artralji > 2 hafta	Lenfadenomegali veya splenomegali
Still döküntüleri	Karaciğer enzimlerinde artma
Nötrofilik-lökositoz	Negatif romatoid ve antinükleer faktör

postpartum dönemde hastalık belirtilerinin düzeldiği, değişmediği veya tekrarlamaların görüldüğü bildirilmiştir. Erişkin tip Still hastalığı olan annelerden doğan çocukların uzun süreli izlemelerinde eğitim, meslek ve sosyal fonksiyonlar açısından herhangi sorun görülmemiştir.⁹ Klinik gidiş, tekrarlamalar ve iyileşme dönemleriyle genel olarak hafif seyretmektedir. Yaşamı tehdit eden iç organ tutulumu sık görülmez ama karaciğer yetmezliği, perikardit, akut respiratuar yetmezlik sendromu, kalp yetmezliğine yol açan myokardit, aritmiler, pansitopeni, trombotik trombositopenik purpura-hemolitik üremik sendrom ve yaygın damar içi pıhtılaşması görülebilir. Bizim olgumuzda, retroplasental hematoma ve plasenta dekolmanı görülmüştür. Ortaya çıkan dekolman bu hastalığın ağır

seyreden bir şekli göstermesi açısından ilginçtir. Muhtemelen hastalığın plasental damarları tuttuğunun göstergesi olabilir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda, erişkin Still hastalığının aktivasyonu ile artmış serum ferritin düzeyi arasında bağlantı bulunmuştur.¹⁰ Serum ferritin konsantrasyonunun 10000 ng/ml üstüne çıkmasının hastalığın aktif dönemini gösterdiği düşünülmekte ve bu nedenle hastalığın sadece tanısında değil aynı zamanda aktivitesinin izlenmesinde kullanılmasını ileri sürmektedirler. Pek çok tanı kriterleri önerilmesine rağmen, Yamaguchi'nin kriterlerinin en yüksek sensitivite (%96.2) ve spesifisite (%92.1) sağladığı kabul edilmektedir.² Erişkin tip Still hastalığı tanısı; 5 majör kriter (her biri ikişer puan) veya major ve minor kriterlerin (her biri birer puan) kombinasyonu ile 10 veya daha fazla puanla konulmaktadır (Tablo 1). Ayrıca beş veya daha fazla kriter ve bunlardan en az ikisi majör kriter olmalıdır. Olgumuzda saptadığımız erişkin Still hastalığı kriterleri; boğaz ağrısıyla birlikte iki haftadır süregelen ve aralıklı olarak yükselen ve zirve noktaları oluşturan, tekrar azalan ateş, ateşin azalmasıyla kaybolup, ateşin artmasıyla tekrarlayan makulo-papüller döküntü, lökositoz ve artraljidir. Ek olarak hastada

artmış ferritin düzeyi diğer romatolojik hastalıklardan ayırt edilmesini sağlamış ve bu hastalıkta ortaya çıkan laboratuvar bulgularıyla uyumlu çıkmıştır. Bizim olgumuz, ulaşabildiğimiz çalışmalardan anladığımız kadarıyla plasenta dekolmanı ile seyreden literatürdeki ilk erişkin tip Still hastalığıdır. Bu olgu erişkin Still hastalığının şiddetli belirtilerle seyreden örneğini göstermektedir. Nedeni bilinmeyen ateş ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında ETSH düşünülmelidir. Böylece, ETSH'da yaşamı tehdit edebilecek komplikasyonların gelişimi erken tanı ve tedavi ile önlenabilir.

Kaynaklar

1. Fautrel B, Le Moel G, Saint-Marcoux B, Taupin P. Diagnostic value of ferritin and glycosylated ferritin in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 2001; 28: 322-8.
2. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 424-30.
3. Wakai K, Ohta A, Tamakoshi A. Estimated prevalence and incidence of adult Still's disease: findings by a nationwide epidemiological survey in Japan. *J Epidemiol* 1997; 7: 221-5.
4. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans* 1897; 80:47. (Reprinted in: *Arch Dis Child* 1941; 6:56).
5. Bywaters EGL. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971; 30:121-133.
6. Stein GH, Cantor B, Panush RS. Adult Still's disease associated with pregnancy. *Arthritis Rheum* 1980; 23:248-50.
7. Mok MY, Lo Y, Leung PY, Lau CS. Pregnancy outcome in patients with adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 2004; 31: 2307-9.
8. Pan VL, Haruyama AZ, Guberman C, Kitridou RC, Wing DA. Newly Diagnosed Adult-Onset Still Disease in Pregnancy. *Obstet Gynecol* 2003; 101:1112- 6.
9. Sampalis JS, Esdaile JM, Medsger TA, Partridge AJ, Yeadon C, Senecal JL. A controlled study of the long term prognosis of adult Still's disease. *Am J Med* 1995; 98: 384-8.
10. Van Reeth C, Le Moel G, Lasne Y. Serum ferritin and isoferitin are tools for diagnosis of active adult Still's disease. *J Rheumatol* 1994; 21: 890-5