

Η Νόσος του Still των Ενηλίκων - Κλινικά Χαρακτηριστικά

Ιωάννης Γιαννακάκης¹
Γεώργιος Μάντζιος¹
Μαρία Μάστορα²
Ηλίας Λιάππης²
Νικόλαος Ακριτίδης³

1 Ειδικευόμενος Ιατρός
2 Επιμελητής
3 Διευθυντής

Περιφερειακό Γενικό Νοσοκομείο Ιωαννίνων
«Γ. Χατζηκώστα», Παθολογική Κλινική

Εισαγωγή

Η νόσος του Still των ενηλίκων αναφέρεται ως σχετικά σπάνια κλινική οντότητα. Η βιβλιογραφική εμπειρία για τη νόσο αφορά στη συντριπτική της πλειοψηφία μελέτες αναδρομικού τύπου με δείγματα ασθενών ανά μελέτη κάτω από 25 ασθενείς, πλην των ανασκοπήσεων που επεξεργάζονται συλλογικά και αθροιστικά τα δείγματα των μεμονωμένων μελετών (1).

Η κλινική εμπειρία στην Παθολογική Κλινική του ΠΓΝΙ «Γ. Χατζηκώστα» κατά το διάστημα του 1994-1997 για τη νόσο του Still των ενηλίκων αφορά την πρώτη διάγνωση και νοσηλεία 9 ασθενών με τη νόσο.

Σκοπός

Σκοπός της μελέτης ήταν η αναδρομική επεξεργασία των κλινικών χαρακτηριστικών και της πορείας της νόσου.

Υλικό και Μέθοδος

Το δείγμα αφορά 9 ασθενείς (5 άνδρες, 4 γυναίκες) ηλικίας 20-64 ετών με τη νόσο του Still των ενηλίκων που νοσηλεύτηκαν την τελευταία τριετία (1994-1997) στην Παθολογική Κλινική. Όλοι οι ασθενείς αρχικά συμπεριλήφθηκαν στην ομάδα αυτών με πυρετό αγνώστου αιτιολογίας. Η διάγνωση ετέθη σύμφωνα με τα σχετικά πρόσφατα δημοσιευμένα διαγνωστικά κριτήρια (2). Σε αυτούς τους ασθενείς επεξεργασθήκαμε τη συχνότητα προσβολής ανά ηλικία και φύλο, τις κλινικές και εργαστηριακές εκδηλώσεις της νόσου καθώς και την ανταπόκριση στη θεραπεία με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ), κορτικοστεροειδή και μεθοτρεξάτη. Αξιολογήθηκαν επίσης τα νοσήματα που ετέθησαν κατ' αρχήν υπόψη στη διαφορική διάγνωση. Τέλος παρακολουθήσαμε τη συχνότητα υποτροπής της νόσου.

Αποτελέσματα

Ομαδοποιώντας τις ηλικίες ανά εικοσαετία παρατηρείται πως η υψηλότερη συχνότητα προσβολής (5 από τους 9 ασθενείς) αφορά τη μέση ηλικία (40-60 έτη). Δύο ασθενείς ανήκουν στην ομάδα 20-40 ετών και άλλοι δύο στην ομάδα άνω των 60 ετών. Η συχνότητα προσβολής ανά φύλο είναι περίπου ισότιμη για τα δυο φύλα σε όλες τις ηλικίες.

Η συχνότητα εμφάνισης των συμπτωμάτων και σημείων που αφορούν την κλινική έκφραση της νόσου έχει ως εξής: Πυρετός (>39°C) σε 9 ασθενείς, ποσοστό 100%. Αρθραλγίες ή / και σπανιότερα αρθρίτιδα σε 5 ασθενείς, 55%. Εξάνθημα (κηλιδοβλατιδώδες δίκην χρώματος σολομού) σε 5 ασθενείς, 55%. Κυνάγχη σε 4 ασθενείς, 44%. Σπληνομεγαλία ή / και λεμφαδενοπάθεια σε 1 ασθενή,

11%. Ηπατική προσβολή όπως εκδηλώθηκε με την αύξηση των τρανσαμινασών ή / και της γαλακτικής δεϋδρογονάσης παρουσιάστηκε σε 8 από τους 9 ασθενείς της μελέτης, ποσοστό 88%. Βιοψία του ήπατος που διενεργήθηκε σε δυο ασθενείς στα πλαίσια της διαγνωστικής διαδικασίας δεν έδειξε παθολογικά ευρήματα. Νεφρική προσβολή που εκτιμήθηκε από την ύπαρξη ή όχι αζωθαιμίας ή ενεργού ιζήματος στη γενική ούρων δεν υπήρξε σε κανένα ασθενή.

Η συχνότητα των άλλων εργαστηριακών ευρημάτων έχει ως εξής: αναιμία χρόνιας νόσου σε 7 ασθενείς, 77%. Λευκοκυττάρωση (>10.000) με πολυμορφοπυρήνωση (>80%) σε 6 ασθενείς, 66%. Θρομβοκυττάρωση (>450.000) σε 6 ασθενείς, 66%. Υψηλή ταχύτητα καθίζησης των ερυθρών (>55) σε όλους τους ασθενείς και υψηλή C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (>65mg%) σε όλους επίσης τους ασθενείς. Τέλος 8 ασθενείς είχαν αυξημένη φερριτίνη (>800 ng/ml) ενώ τρεις από αυτούς παρουσίασαν εξεσημασμένες αυξήσεις > 18.000 ng/ml. Σε ένα ασθενή ευρέθη τίτλος αντιπυρηνικών αντισωμάτων 1/80. Θετικό ρευματοειδή παράγοντα δεν ανέδειξε κανένας ασθενής.

Στη διαφορική διάγνωση συμπεριλήφθηκαν λοιμώξεις, νεοπλασίες και ρευματικά νοσήματα. Η φυματίωση, ο κηλιδώδης μεσογειακός πυρετός, η νόσος του Lyme, η γονοκοκκαϊμία, το οξύ σύνδρομο λοίμωξης από HIV, η υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, η λοίμωξη από κυτταρομεγαλοϊό και η αντιγοναιμία από HbsAg είχαν ληφθεί υπόψη στην αρχική διαφοροδιαγνωστική διαδικασία. Τα non Hodgkin λεμφώματα έπρεπε να αποκλειστούν και τέλος από τα ρευματικά νοσήματα η οζώδης πολυαρθρίτιδα (η δερματική μορφή), η κνιδωτική αγγειίτιδα, η ορονοσία, ο ρευματικός πυρετός και το σπάνιο σύνδρομο Schnitzler's.

Όλοι οι ασθενείς θεραπεύτησαν αρχικά με ΜΣΑΦ. Πέντε ασθενείς ανταποκρίθηκαν με πλήρη ύφεση. Σε τρεις ασθενείς - αυτούς με πολύ υψηλές τιμές φερριτίνης - προσετέθη αγωγή με κορτικοστεροειδή (μεθυλπρεδνιζολόνη 16-32 mg) για να επιτευχθεί η ύφεση. Σε μια ασθενή εκρίθει αναγκαία η χορήγηση μεθοτρεξάτης λόγω των επανειλημμένων υποτροπών και ανταποκρίθηκε καλώς.

Υποτροπές μέσα στο πρώτο έτος παρουσίασαν οι 6 από τους 8 ασθενείς. Στον τελευταίο ασθενή η διάγνωση ήταν πρόσφατη για να εκτιμηθεί η υποτροπή.

Συμπεράσματα

Η νόσος του Still των ενηλίκων δεν είναι πολύ σπάνια νόσος (στη δική μας μελέτη (ασθενείς σε 3 έτη) όπως αναφέρεται στη βιβλιογραφία και μάλλον υποδιαγιγνώσκεται. Προσβάλλει σχεδόν ισότιμα τα δύο φύλα και κυρίως στη μεσήλικη ζωή. Αντίθετα η βιβλιογραφία αναφέρει την υψηλότερη συχνότητα προσβολής στις ηλικίες κάτω των 40 ετών(1).

Εκφράζεται στα πλαίσια του πυρετού αγνώστου αιτιολογίας, έχει ευρύ φάσμα κλινικών εκδηλώσεων και κατά συνέπεια ευρεία διαφορική διάγνωση.

Η τυπική εργαστηριακή εικόνα της νόσου

συνιστά το σύνολο των διαταραχών που περιλαμβάνουν αναιμία χρόνιας νόσου, λευκοκυττάρωση με πολυμορφοπυρήνωση, θρομβοκυττάρωση και σε όλους τους ασθενείς υψηλή ταχύτητα καθίζησης και υψηλή C-αντιδρώσα πρωτεΐνη. Η ηπατική προσβολή είναι πολύ συχνή αν και οξεία ηπατική ανεπάρκεια δεν παρουσίασε κανένας ασθενής (3). Νεφρική προσβολή απουσιάζει (άλλοι αναφέρουν περίπου 10%) (1). Χαρακτηριστική είναι η υπερφερριταιμία που κάποτε είναι εξεσημασμένη. Η υψηλή φερριτίνη αν και δεν περιλαμβάνεται στα διαγνωστικά κριτήρια της νόσου η εμφάνισή της και ιδιαίτερα σε υψηλά επίπεδα έχει καλά περιγραφεί και από άλλους συγγραφείς (4). Για το λόγο αυτό προτείνεται ως πρόσθετο διαγνωστικό στοιχείο, αλλά επίσης και σαν δείκτης ενεργότητας της νόσου, σαν οδηγός επιλογής θεραπευτικού σχήματος και τέλος σαν δείκτης παρακολούθησης της ύφεσης (4,5,6,7).

Η πλειοψηφία των ασθενών ανταποκρίνεται καλά στα ΜΣΑΦ μόνο ή / και σε μικρές δόσεις κορτικοστεροειδών. Η μεθοτρεξάτη μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ανθεκτικές περιπτώσεις ή επανειλημμένες υποτροπές (8,9). Άλλα ανοσοκατασταλτικά που έχουν μελετηθεί σε λίγους ασθενείς ή και σε μεμονωμένους δεν χρησιμοποιήθηκαν στη δική μας μελέτη (10).

Οι περισσότεροι ασθενείς υποτροπιάζουν και έχουν ανάγκη επανάληψης της αγωγής.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ohta A, Yamaguchi M, Kaneoka H et al. Adult Still's disease: review of 228 cases from the literature. *J Rheumatol* 1987; 14: 1139-1146.
2. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. 1992; 19: 424-430.
3. Del Paine DW, Leek JC. Still's arthritis in adults: disease or syndrome? *J Rheumatol* 1983; 10: 758-762.
4. Gongalez I, Martin E, Fernadez A et al. Serum ferritin can be useful for diagnosis in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1989; 16: 412-413.
5. Schwarz-Eywill M, Heilig B, Bauer et al. Evaluation of serum ferritin as a marker for adult Still's disease activity. *Ann Rheum Dis* 1992; 51: 683-685.
6. Akritidis N, Giannakakis Y, Sakkas L. Very high serum ferritin levels in adult-onset Still's disease. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 608.
7. Akritidis N, Giannakakis I, Giouglis T. Ferritin levels and response to treatment in patients with adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996; 23: 202-202.
8. Audintung AO, D' Cruz D, Cervera R et al. Low dose methotrexate treatment in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 431-435.
9. Fujii T, Akizuki M, Kameda H et al. Methotrexate treatment in patients with adults onset Still's disease - retrospective study of 13 Japanese cases. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 144-148.
10. Marchesoni A, Ceravolo GP, Batta Farano N et al. Cyclosporine A in the treatment of adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1997; 24: 1582-1587.