

STILLOVA BOLEST ODRASLE DOBI

RADILA: AJLA KOVACEVIC, DR.MED

- Vrućica nepoznatog uzroka (VNU) je sindrom koji uključuje vrućicu iznad 38,3 °C (u nekoliko prigoda) u trajanju od najmanje tri tjedna, a čija je etiologija nepoznata i nakon jednog tjedna bolničkih pretraga.
- Uzroci VNU mogu biti infekcije, neoplazme, bolesti vezivnog tkiva i ostale bolesti.
- U grupi bolesti vezivnog tkiva, najčešći uzrok sindroma VNU je Stillova bolest odrasle dobi- sistemski upalni poremećaj nepoznate etiologije, karakteriziran intermitentnom vrućicom, artralgijama ili artritisom, prolaznim osipom, grloboljom, limfadenopatijom, hepatosplenomegalijom, leukocitozom, povišenim vrijednostima proteina akutne faze te povišenim vrijednostima jetrenih enzima i feritina u serumu

- Stillova bolest odrasle dobi je relativno rijetka i do sada je u literaturi opisano oko 300 slučajeva.
- Dijagnoza SBOD-a se postavlja na temelju dijagnostičkih kriterija uz prethodno isključivanje zaraznih, malignih i reumatskih bolesti.
- Do sada su objavljeni različiti setovi dijagnostičkih kriterija, a najosjetljivijim se pokazao set koji su sastavili Yamaguchi i sur.
- Pet kriterija (od kojih su najmanje dva major) potrebno je za postavljanje dijagnoze.

- Major kriteriji

- 1. Vrućica 39 °C ili više u trajanju od jednog tjedna ili duže
- 2. Artralgija u trajanju od dva tjedna ili duže
- 3. Tipičan osip1
- 4. Leukocitoza

- Minor kriteriji

- 1. Grlobolja
- 2. Limfadenopatija i/ili splenomegalija2
- 3. Disfunkcija jetre3
- 4. Negativni RF i ANA4

- Kriteriji koji isključuju dijagnozu SBOD-u

- I. Infekcije (poglavito sepsa i infektivna mononukleoza)
- II. Maligniteti (poglavito limfomi)
- III. Reumatske bolesti (poglavito poliarteritis nodoza i reumatoidni vaskulitis s ekstraartikularnim manifestacijama)

PRIKAZ SLUČAJA

- Pacijent: B.M, 1990. godište
- Razlog dolaska: prolongirana vrućica, bol u zglobovima, opća slabost
- Iz anamneze: pacijent hospitaliziran na klinici za infektivne bolesti SKB Mostar, radi febrilnosti, grlobolje i makulopapulozne ospe na gornjim i donjim ekstremitetima
- Febricira do 40 C najviše, zadnjih mjesec dana
- Izraženi i bolovi u nadlakticama
- Simptomi traju 15 dana od hospitalizacije bez poboljšanja

- Status:
- Orijentiran, komunikativan, dehidriran, pokretan, srednje osteomuskularne gradje, eupnoican u miru, anikterican, acijanotican, trenutno afebrilan
- Pulmo: uredan disajni šum, toraks uredno sveden
- Cor: akcija srca ritmična, šum ne čujem, tonovi jasni, RR:110\60
- Abdomen: bo. LS obostrano negativan
- Ekstremiteti bez edema, pulzacije uredne, eritem na dlanovima
- Reumatološki status: bol I otok MCP II-IV, MTP II-IV simetrično, reducirana pokretljivost ramenog obruča desno, oteklo desno koljeno, moze čučnuti

- Lab: SE 55, Le 12,7, igG 6.33, igM 0.27, igA 0.48, C3 1.280, C4 0.510, anti ds DNA 0.7, cANCA i pANCA neg, ANA i RF negativni (lab nalazi 21.05.2024)
- Nakon incijalnog pregleda postavi se sumnja na Stillovu bolest odrasle dobi prema Yamaguchi kriterijma- ispunjava 4 velika (febrilitet, osip, leukocitoza, arthritis) i 4 mala dg. Kriterija (grlobolja, jetrena lezija, splenomegalija, neg ANA i RF).
- Dalje se trazi u obradi: transtorakalni uzv srca, msct abdomena i zdjelice, UK, hemokultura, iskljucenje EBV, CMV i bruceloze, hepatitisa, osnovni lab nalazi uz feritin, HLA tipizaciju, LAC, antikardiolip pt, b2 glikoprot protutijela.
- U th se uključuje: Solu medrol 80 mg iv kroz tri dana potom 60 mg iv 5 dana, uz imunoglobuline 30 grama parenteralno.

- Pacijent idalje febricira do 38.2, bez osipa. (28.05)
- Lab nalazi: Le 13,09, neut 11, SE 67, crp 119, ldh 601, ast 271k ggt 465, **feritin 14 190**, antibeta pt, kardiolipinska pt, antimitohondrijalna pt -uredni
- U th se nastavlja Solu Medrol 500 mg tri dana, potom 80 mg, Ursofalk 250 3x1 + ostala suportivna th- ringer 1000 ml, guk 500 ml, fizioloska ot 1000 ml iv
- Traži se dalje CT abdomena i zdjelice, CT toraksa, imunofenotipizacija periferne krvi, sternalna punkcija, serologija na Kala azar, pregled hematologa

- Od zadnje kontrole imunologa, do 30 manjih kašastih stolica, temperatura ujutro do 38, subjektivno bolje, od strane infektologa započeta th Vankomicinom (04.06)
- Lab: Le 6.2, Hb 119, Tr 126, GUK 4.4, AST 255, ALT 452, GGT 153, albumin 23.05, prokalcitonin 0.13, feritin 21 236
- Stolica poz na Cl difficile.
- Rektoskopija-slika pseudomembranoznog kolitisa, uključuje se u th Salofalk gr 500 3x2
- Urađen novi CT abdomena i zdjelice pod uputnom dg pseudomembranoznog kolitisa- edematozna stijenka kolona, intertestinalno i interpelvično znaci slobodne tekućine, bez postojanja tankocrijevne invaginacije opisanoj na prethodnoj snimci, slezena do 14 cm

- Pacijentu je u toku hospitalnog liječenja propisana i imunosupresivna th Tocolizumab 8mg/kg, uz kortikosteroidnu i th imunoglobulinima.
- Otpušten je afebrilan i bez tegoba pod daljom kontrolom infektologa i reumatologa.
- Th nakon otpusta: Controloc 40mg 1x1, Medrol 8+4mg, Ursosan tbl 2x2, Vankomicin amp 250mg na treći dan, Tocolizumab 8mg/kg+aplikacija imunoglobulina 30 gr po shemi.
- Zadnji lab (august) : Lkc 13.3, HHb 157, MCV 86.2, Trc 225, AST 30, ALT 208, GGT 133, IL6 2.6, feritin 238.88