

Adult Onset Still Disease with Hydrothorax and Ascites: A Case Report and Literature Review

Hongbin Xiao, Chengju Zhang, Rong Zhang, Qianqin Pang

Tongchuan Red Cross Hospital, Dazhou Sichuan
Email: xiaohongbin358@163.com

Received: Jul. 29th, 2019; accepted: Aug. 9th, 2019; published: Aug. 16th, 2019

Abstract

Objective: To summarize the clinical characteristics, diagnosis and treatment of adult onset Still disease. **Methods:** The clinical data of adult onset Still disease were retrospectively analyzed, and the related literatures were reviewed. **Results:** After hormone, cyclophosphamide and symptomatic treatment, all pleural and ascites are subsided and recovered and discharged. **Conclusion:** There are fewer cases of hepatosplenomegaly and gastric varices in adult-onset Still disease with a large number of symptoms of pleural and ascites. It is necessary to inquire the history of the disease in detail, examine the body carefully and improve the relevant examinations in time, make early diagnosis and treatment, do a good communication between doctors and patients, do a good job in clinical propaganda and education of the disease's medical knowledge, and enhance the patient's compliance, so as to minimize the disease dragging out multiple serious complications.

Keywords

Fever, Rash, Massive Hydrothorax and Ascites, Hepatosplenomegaly, Gastric Varices

成人斯蒂尔(Still)病伴大量胸腹水1例报道并文献复习

肖洪斌, 张成菊, 张容, 庞千钦

通川区红十字医院, 四川 达州
Email: xiaohongbin358@163.com

收稿日期: 2019年7月29日; 录用日期: 2019年8月9日; 发布日期: 2019年8月16日

摘要

目的：总结成人斯蒂尔病的临床特点、诊断及治疗措施。方法：回顾性分析成人斯蒂尔病的临床资料，并复习相关文献。结果：给予激素和环磷酰胺及对症治疗后，胸腹水全部消退，痊愈出院。结论：成人斯蒂尔病肝脾肿大胃底静脉曲张同时出现大量胸腹水症状为表现的病例较少，故应详细询问病史，认真查体并及时完善相关检查，早诊断、早治疗，做好医患沟通，做好该病的医学知识的临床宣教工作，增强患者的依从性，从而尽量减少疾病拖出多系统严重的并发症。

关键词

发热，皮疹，大量胸腹水，肝脾肿大，胃底静脉曲张

Copyright © 2019 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

成人斯蒂尔(adult onset Still disease, AOSD)病，是一组病因未明的以弛张热、一过性多形性皮疹、关节炎或关节痛为主要临床表现，并伴有肝脾及淋巴结肿大，周围白细胞增高等多系统受累的一种自身免疫系统疾病。本病多见于青年人，患病年龄多在 16~35 岁，高龄发病可见到[1]。男女罹患率基本相等。现我科室收治了一例伴大量胸腹水的女性 AOSD 患者，回顾其临床资料，并作相关文献复习，以加强临床医师对该病的认识、做好个性化治疗，更好地为患者服务。

2. 临床资料

女性，43 岁，因“反复发热、皮疹 6 年，胸闷、腹胀 3 周”收住我院呼吸内科。6 年前，患者在无明显诱因的情况下出现高热，最高时达到 T 40.1℃，发热前有寒战，伴有头痛及肌肉、关节疼痛不适，无鼻塞、流涕，无咳嗽、咳痰，当地给予静注头孢类抗生素，仍反复发热，主要出现于午后及夜间，多在 39.5℃ 以上，同时伴有全身大量多形性红色皮疹，于当地诊所输液无明显缓解。间断性高热，遂到我市一“三甲综合医院”诊治，在完善相应检查后，排除了感染性疾病、恶性肿瘤、其他风湿性疾病后确诊为成人斯蒂尔病，予以强的松 + 硫酸羟氯喹 + 甲氨蝶呤联合运用控制症状后出院后回家。之后几年上述症状反复发作，多次到“重庆的某知名三甲医院”、“成都的某知名三甲医院”住院治疗，治疗结果是时好时坏。3 周前患者出现明显的胸闷气出，腹胀加重伴腹部膨隆，再次入住“成都的某知名三甲医院”，但效果不佳，患者签字出院，来到我院诊治。我院门诊以“肺部感染”收入我科。入院后查血常规：WBC $14.4 \times 10^9/L$ ($4 \sim 10 \times 10^9/L$)，GRAN% 87.5% (50%~70%)，ESR 42 mm/h (10~15 mm/h)，CRP 12.8 mg/L (0~10 mg/L)，hc-CRP > 5.0 mg/L (0~3 mg/L)。肝功能：TBIL 32.3 umol/L (2~20.4 umol/L)，D-BIL 14.8 umol/L (0.3~6.8 umol/L)，IBIL 17.5 umol/L (1.0~17 umol/L)，ALT 14 U/L (0~40 U/L)，AST 67 U/L (0~40 U/L)，ALP 703 U/L (34~140 U/L)，GGT 159 U/L (0~50 U/L)，总蛋白 63.3 g/L (60~83 g/L)，白蛋白 25.65 g/L (35~55 g/L)，球蛋白 37.65 g/L (15~40 g/L)，RF(-)，ANA(-)，肾功能、心肌酶、肿瘤七项、输血前全套均正常。T-spot、呼吸道病原体八项、病毒四项均为阴性。抗“O”：106.6 IU/mL，风湿因子：5.21 U/mL。心电图：窦性心动过速伴电轴右偏。“成都的某知名三甲医院”的 PET/CT：1) 颈部胸腹部多发淋巴结

伴糖代谢增高, 炎性或反应性改变? 其它? 2) 肝硬化, 脾大, 门脉高压, 侧枝循环开放, 胃底静脉曲张, 腹水; 胆囊结石, 胆囊炎, 全腹腹膜炎。我院的肺部 CT: 1) 右侧胸腔大量积液伴右下肺叶阶段性不张。2) 双肺下叶感染性病变。3) 左侧胸腔少量积液。4) 肝脏、脾周少量积液。腹部超声: 1) 脾大(大至肚脐)。2) 大量腹水(腹水清亮)。分析病情: 该患者乃一依从性较差的对象, 多年来反复发病均与其出院后, 不遵从医嘱服药有很大关系。该患者的诊断是准确的依据: 有高热, 一过性多形性皮疹, 关节痛并伴有明显的肝脾及淋巴结肿大等临床表现。辅助检查: 白细胞增高, 中性粒细胞大于 80%, RF(-), ANA(-); 高热用头孢类抗生素治疗无效, 用激素加免疫抑制剂有效; PET/CT 检查从影像学上排除全身存在恶性肿瘤的可能; 肿瘤七项也是全阴性; 同时也排除了其他风湿病; 结合省市县几级医院的诊断及治疗过程, 可以明确该患者成人斯蒂尔病诊断是明确的。但该患者爱人是一名中草药赤脚医生, 他对本病知之甚少, 又不太赞同西医的疗法, 每次其爱人住院治疗缓解回家后, 便不吃医院的治疗药物, 而是吃其为妻子开的中药; 这样患者的病情总是反反复复, 多次住院治疗, 一次比一次重; 以至于造成多浆膜腔积液, 肝脾肿大, 肝硬化伴胃底静脉曲张, 胸水、腹水; 全身状况极差, 给疾病的恢复带来极大障碍。

3. 讨论

3.1. 诊疗体会

本文患者表现反复发热、全身关节酸痛并发肝脾肿大, 大量胸水、腹水, 临床极为少见。可能是本病病程多样, 异质性强, 无统一的方案, 可根据患者临床表现轻重及特点合理选用不同的治疗方案。6 年间患者不停犯病又不停更换治疗医院, 从而导致同一患者不同时期不同治疗方案, 而且每一个治疗方案均没有达到治疗的疗程; 患者的疾病越拖越重, 并发多系统多器官的损伤。这有可能是我们医务工作者在今后的医患沟通及宣教过程中, 要特别强调的一点, 要让患者及家属明白自己的病情, 该如何配合好医治工作, 回家休养期间该如何服药物、生活方面的注意事项等等, 只有做好了这些基本的工作才能取得较好的医治效果。

3.2. 相关文献报道

AOSD 又称变应性亚败血症又叫成人斯蒂尔病, 本病是一种较少见的综合症, 以儿童为多见。其临床特点: 起病急骤, 主要有长期持续或间歇性发热; 反复出现一过性皮疹; 游走性关节痛疼及淋巴结肿大, 肝脾肿大, 偶伴多浆膜腔积液; 周围血白细胞明显增高, 核左移, 血沉增快, 血培养阴性; 抗生素治疗无效, 皮质类固醇激素能使症状缓解, 但减量或停用激素时症状常可复发。可能发病机制: ① 遗传有可能与 HLA-DR、HLA-B*57:01、BW35 有关; ② 免疫 AOSD 活动期可出现高球蛋白血症, 血清 T 淋巴细胞减少, 肿瘤坏死因子增加, 可能存在免疫紊乱; ③ 感染抗“O”抗体数值高, 可找到链球菌感染的证据, 并有咽喉炎。AOSD 临床表现[2]: ① 发热。T: 38℃~40℃, 虽有高热但一般情况良好, 故有逍遥热之称; ② 皮疹。伴随发热可见红色丘疹或斑丘疹, 多位于躯干及四肢近端, 热退时可减少或消失; ③ 关节及肌肉疼痛。关节痛较为常见, 多以大关节痛为主, 常见部位依次为双膝关节、腕、踝、肘关节, 高热时疼痛明显, 伴随发热出现及消退。肌痛以腓肠肌最先受累, 全身肌肉均可受累; ④ 咽痛。发热时明显加重, 热退时咽痛消失或减轻。此外, 少数病例有神经系统表现, 脑膜刺激征阳性, 包括颈强直、神经根压痛、下肢腱反射亢进、病理征阳性。腰穿可见高颅压, 脑脊液生化蛋白轻度增高[3]。⑤ 多浆膜腔积液, 出现心包积液, 胸水, 腹水。

3.3. 主流诊断标准

1) Yamaguchi 诊断标准。主要指标: ① T > 39.0℃, 时间超过 1 周; ② WBC 增高 > 10 × 10⁹/L, GRA%

超过 80%；③ 关节痛时间长达 2 周以上；④ 一过性红色丘疹或斑丘疹。次要指标：① 咽喉疼痛；② 淋巴结肿大或肝脾肿大；③ 肝功能异常；④ RF 阴性和 ANA 阴性。符合 5 项以上指标，主要指标有 2 项以上，并且排除感染、风湿、肿瘤等疾病，可确诊为 AOSD [4]。其敏感度最高为 78.60%，准确率 87.10% [4]。

2) 美国风湿病学会标准。主要指标：① 发热；② 一过性皮炎；③ 关节疼痛；④ WBC 总数或 NE 增加。次要指标：淋巴结及肝脾肿大，咽喉疼痛，肝功能异常等。具有 4 项主要指标可确诊。具有发热或皮疹的 1 项，以及 1 项以上次要指标可怀疑本病[5]。敏感度为 99.30%，准确率 83.30% [6]。SF 是诊断 AOSD 重要的实验室检查项目，阴性预测值 > 80%，数值正常有助于排除，具有较高敏感度和特异度，有助于 AOSD 诊断。有文献报道，通过对 365 例“不明原因发热”患者病种分布和 SF 的水平之间关系的研究发现，结合 Yamaguchi 标准诊断与 SF 诊断 AOSD 临床流行病学研究显示，Yamaguchi 标准诊断 AOSD 的敏感性为 96.20%，特异性为 92.10%。同时满足 Yamaguchi 诊断标准和 SF 升高($\geq 1250 \mu\text{g/L}$)两个条件时，诊断 AOSD 特异性将明显提高[7]。

3.4. 治疗方法

糖皮质激素目前是斯蒂尔病的首选用药，约 60%以上的患者治疗有效。对于糖皮质激素抵抗或依赖的患者可选用抗风湿药。上述治疗无效时，也可选用生物制剂控制病情[8]。本患者由于病情反复，病程长，便用了激素加环磷酰胺冲击治疗方案。

4. 结论

综上所述，本文患者表现反复发热、全身关节酸痛并发肝脾肿大，大量胸水、腹水，临床极为少见。可能是本病病程多样，异质性强，无统一的方案，可根据患者临床表现轻重及特点合理选用不同的治疗方案。6 年间患者不停犯病又不停更换治疗医院，从而导致同一患者不同时期不同治疗方案，而且每一个治疗方案均没有达到治疗的疗程；患者的疾病越拖越重，并发多系统多器官的损伤。这有可能是我们医务工作者在今后的医患沟通及宣教过程中，要特别强调的一点，要让患者及家属明白自己的病情，该如何配合好医治工作，回家休养期间该如何服药物、生活方面的注意事项等等，只有做好了这些基本的工作才能取得较好的医治效果。当然，对于这种伴大量胸腹水，高热患者，使用激素加环磷酰胺冲击治疗，效果确实较佳。

参考文献

- [1] 许迪, 陆凤翔, 李军, 张红杰, 黄茂, 张苏江, 邢昌赢, 赖滨, 张繆佳, 束永前, 陈伟贤. 成人斯蒂尔病[M]//内科临床处方手册. 第四版. 2018: 第十七节.
- [2] 胡晓蕾, 唐敏, 夏培元, 詹世鹏, 王渝, 江灏, 张幸国. 柳氮磺吡啶治疗成人斯蒂尔病的超说明书用药循证评价[J]. 中国医院药学杂志, 2017, 37(4): 368-371, 375.
- [3] 张贵江. 成人斯蒂尔病的早期诊断及治疗[J]. 国际老年医学杂志, 2016, 37(1): 34-36.
- [4] 周佳鑫, 徐东, 郑文洁, 吴迪, 张上珠, 刘金晶, 邓露, 张奉春, 曾小峰. 成人斯蒂尔病合并噬血细胞性淋巴组织细胞增多症 12 例临床分析[J]. 中华风湿病学杂志, 2015, 19(5): 313-318.
- [5] 王芳芳, 王苏丽, 吕良敬. 巨噬细胞移动抑制因子启动子区基因多态性与成人斯蒂尔病的关系研究[J]. 中华风湿病学杂志, 2012, 16(8): 508-511.
- [6] 殷寒秋, 李朝虹, 马华, 刘春梅, 张婷, 殷松楼. 依那西普治疗难治性成人斯蒂尔病: 附 4 例病例报告并文献复习[J]. 中华临床免疫和变态反应杂志, 2012, 6(2): 118-120.
- [7] 姚海红, 贾园, 杨婧, 郭琼, 扎西草, 栗占国. 成人斯蒂尔病临床和免疫学特征及疗效预后 137 例分析[J]. 中华风湿病学杂志, 2012, 16(4): 255-259.
- [8] 李羽佳, 吴可非, 赵珊, 田百玲, 雷蕾, 孙婷婷, 杨娉婷, 肖卫国. 肿瘤坏死因子拮抗剂治疗妊娠中期合并成人斯蒂尔病继发巨噬细胞活化综合征一例[J]. 中华风湿病学杂志, 2013, 17(4): 283-284.

附录

四川大学华西医院 PET/CT 结果

四川大学华西医院核医学科			
PET/CT 诊断报告单			
姓名: 吴成淑	性别: 女	年龄: 43 岁	检查号: P41382
科别: 传染科	住院号: 0016966994	床号: 58 床	检查日期: 2019-05-09
血糖: 10.9mmol/L	显像剂: 18F-FDG	用药方式: 静脉注射	临床诊断: 发热, 肝脾肿大原因待查

检查所见:

禁食状态下, 静脉注射¹⁸F-FDG 7.21mCi 后1小时行全身显像示:

淋巴结: 双侧颈部、纵隔、双侧腋窝、肠系膜区、腹主动脉旁、双侧腹股沟及双侧髂血管旁淋巴结增多、增大, 部分融合, 较大者大小约22x18mm, 上述淋巴结¹⁸F-FDG 摄取增高, 最大SUV为4.99。

脑: 双侧大脑、小脑、丘脑及脑干¹⁸F-FDG 分布对称, 未见¹⁸F-FDG 摄取异常增高或减低区。

头颈部: 咽、喉、双侧副鼻窦、甲状腺未见¹⁸F-FDG 摄取异常增高。

胸部: 双肺、双侧胸膜及食管未见¹⁸F-FDG 摄取异常增高, 纵隔血池最大SUV为1.59, 平均SUV为1.20, CT示双肺叶段支气管通畅, 双肺散在斑片条索影。双侧胸膜未见增厚, 胸腔未见积液。

腹部: (1) 脾脏明显增大, 伴¹⁸F-FDG 摄取弥漫性增高, 高与同层面肝脏平均¹⁸F-FDG 摄取水平, 最大SUV为2.88, (2) 肝脏、胰腺、双肾、双侧肾上腺、胃肠道均未见¹⁸F-FDG 摄取异常增高, 肝脏最大SUV为2.38, 平均SUV为1.85, CT示肝脏体积增大, 实质内未见异常密度影, 门静脉增粗, 管径最粗约17mm, 胃底静脉曲张, 胆囊内见结节状高密度影, 盆腔系膜、筋膜增厚、模糊, 腹腔大量积液。

骨骼: 未见¹⁸F-FDG 摄取异常增高。

检查结论:

1. 颈胸腹部多发淋巴结伴糖代谢增高, 炎性或反应性改变? 其它?
2. 肝硬化, 脾大, 门脉高压, 侧枝循环开放, 胃底静脉曲张, 腹水; 胆囊结石, 胆囊炎, 全腹膜炎。
3. 双肺少许炎症。

报告医生 崔映杰 审核医生 贾志云 打印时间 2019-05-10 10:16

Hans 汉斯

知网检索的两种方式:

1. 打开知网首页: <http://cnki.net/>, 点击页面中“外文资源总库 CNKI SCHOLAR”, 跳转至: <http://scholar.cnki.net/new>, 搜索框内直接输入文章标题, 即可查询; 或点击“高级检索”, 下拉列表框选择: [ISSN], 输入期刊 ISSN: 2161-8712, 即可查询。
2. 通过知网首页 <http://cnki.net/> 顶部“旧版入口”进入知网旧版: <http://www.cnki.net/old/>, 左侧选择“国际文献总库”进入, 搜索框直接输入文章标题, 即可查询。

投稿请点击: <http://www.hanspub.org/Submission.aspx>期刊邮箱: acm@hanspub.org