



Revista Colombiana de REUMATOLOGÍA

www.elsevier.es/rcreuma



Informe de caso

Enfermedad de Still del adulto asociada a neoplasia gástrica

Fernando Lozano Morillo*, Isabel de la Cámara Fernández y Eugenia Enríquez Merayo

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 27 de junio de 2018

Aceptado el 18 de septiembre de 2018

On-line el 17 de noviembre de 2018

Palabras clave:

Enfermedad de Still del adulto

Cáncer

Tumor gástrico

R E S U M E N

El diagnóstico de enfermedad de Still del adulto requiere la exclusión de cuadros infecciosos, tumorales y autoinmunes. Sin embargo, un proceso neoplásico poco expresivo clínicamente y en las pruebas complementarias puede pasar desapercibido al diagnóstico o comenzar con posterioridad, habiéndose descrito numerosos casos de enfermedad de Still asociada a tumores. Presentamos el caso de una paciente de 84 años con diagnóstico previo de enfermedad de Still del adulto, que desarrolló un tumor gástrico de evolución fatal 2 años después del diagnóstico del cuadro reumatológico.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Adult-onset Still's disease associated with gastric cancer

A B S T R A C T

The diagnosis of Adult-onset Still's disease (AOSD) requires the exclusion of infectious, malignant, and autoimmune diseases. However, a poorly symptomatic neoplastic process can easily be overlooked, or even onset later during the course of the disease. Therefore, numerous cases of Adult-onset Still's disease associated with malignancy have been reported. The case is reported of an 84-year old woman with previous diagnosis of AOSD who developed a gastric tumour with fatal outcome 2 years after the diagnosis of her rheumatic disease.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Adult-onset Still's disease

Cancer

Gastric tumour

Introducción

La enfermedad de Still del adulto es una rara enfermedad multisistémica caracterizada por la presencia de fiebre intermitente en picos generalmente vespertinos, artritis o artralgiyas y rash evanescente macular o maculopapular asalmonado, típicamente coincidente con la fiebre. Otras

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: flozanomorillo@hotmail.com

(F. Lozano Morillo).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.09.004>

0121-8123/© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

características frecuentes son linfadenopatías, hepatoesplenomegalia, odinofagia, mialgias, serositis, leucocitosis y neutrofilia^{1,2}. Existen diferentes criterios clasificatorios de enfermedad de Still del adulto que requieren la exclusión de procesos neoplásicos, infecciosos y autoinmunes. Sin embargo, en ocasiones un tumor paucisintomático puede pasar inadvertido al diagnóstico o incluso comenzar meses después de la enfermedad de Still del adulto, de ahí la importancia de mantener un seguimiento estrecho del paciente y un elevado índice de sospecha ante cualquier dato sugestivo de posible enfermedad neoplásica a lo largo del mismo^{3,4}.

Observación clínica

Mujer de 84 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia, diagnosticada a los 82 años de enfermedad de Still del adulto por cuadro de deterioro del estado general, con fiebre diaria en picos, *rash* macular anaranjado-rosado en miembros inferiores coincidente con la fiebre, artromialgias, odinofagia y dolor torácico de características pleuropéricárdicas. Analíticamente, destacaba leucocitosis con neutrofilia, PCR y VSG elevadas, hipertransaminasemia, hiperferritinemia marcada (16.400 ng/ml) y elevación de CD25 soluble, con estudio de autoinmunidad con ANA y FR negativos y complementemia normal. La TC toracoabdominopélvica mostró derrame pericárdico leve y pleural bilateral, así como imagen de aumento difuso de la densidad de la grasa mesentérica del intestino delgado, sugestiva de paniculitis mesentérica. Como parte del estudio para descartar neoplasia subyacente, se realizaron un PET/TC y una biopsia de médula ósea, que no presentaban hallazgos de interés. Una vez descartadas razonablemente una etiología infecciosa mediante un estudio microbiológico y una posible causa tumoral, se inició tratamiento con bolos de 1 g de metilprednisolona IV durante 3 días y posteriormente prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día, presentando mejoría parcial y desarrollando como complicaciones diabetes y miopatía esteroideas. Por ello, se decidió iniciar tratamiento con anakinra 100 mg/día SC (teniendo en cuenta la edad avanzada de la paciente, se consideró como una opción más segura y con menos riesgo de complicaciones que otros citostáticos), con rápida respuesta clínica y analítica, que permitió disminuir e incluso suspender los esteroides, y se mantuvo hasta octubre de 2015. Diez meses después, la paciente desarrolló un cuadro de odinofagia, dolor abdominal y náuseas con elevación de reactantes de fase aguda, sin mejoría con esteroides a dosis medias, por lo que en agosto de 2016 se reintrodujo el anakinra, con escasa respuesta. Se realizó una ecografía abdominal que fue normal, y ante el empeoramiento clínico se ingresó para completar el estudio. Analíticamente, además de la elevación de reactantes de fase aguda destacaba alteración del perfil hepático mixto y leve deterioro de la función renal. En la TC se evidenció una tumoración abdominal de gran tamaño, de probable origen gástrico, con infiltración por contigüidad del lóbulo izquierdo hepático y de la cola pancreática, presencia de nódulos hepáticos sugestivos de metástasis y carcinomatosis peritoneal. Dada la extensión tumoral y el mal estado general de la paciente, no se consideró subsidiaria de tratamiento

quimioterápico por parte del servicio de oncología médica, ni de realización de procedimientos endoscópicos invasivos para toma de biopsia, decidiéndose manejo paliativo. Finalmente, la paciente falleció pocos días después del ingreso.

Discusión

Aunque la enfermedad de Still del adulto es un diagnóstico de exclusión que requiere un estudio exhaustivo analítico y de imagen para descartar la presencia de posibles procesos tumorales que expliquen los síntomas del paciente, se han descrito en la literatura numerosos casos en los que existe una relación temporal entre enfermedad de Still y desarrollo de neoplasia, pudiendo ocurrir que un proceso tumoral en fase precoz pase desapercibido en el estudio inicial o que este comience posteriormente al diagnóstico de enfermedad de Still del adulto (con frecuencia, meses después del mismo). Estas neoplasias pueden ser sólidas, siendo las asociaciones más frecuentemente descritas el carcinoma ductal de mama y el cáncer de pulmón no microcítico o hematológicas, fundamentalmente linfomas difusos de células grandes B y linfomas T³.

Algunas características diferenciales entre la enfermedad de Still del adulto asociada a neoplasia respecto a las formas primarias de la enfermedad son: edad de inicio más avanzada, mala respuesta inicial al tratamiento esteroideo o inmunosupresor y presencia de características atípicas clínicas, biológicas e inmunológicas de la enfermedad^{3,4} (por ejemplo, un *rash* atípico no macular o maculopapular, o no coincidente con la fiebre⁵; presencia de leucocitos atípicos en sangre periférica o elevación marcada de LDH en el caso de procesos linfoproliferativos). En nuestro caso, la característica que llama la atención es la edad muy avanzada de la paciente: si bien existen otros casos descritos en la literatura de pacientes en la séptima década de la vida al diagnóstico de la enfermedad de Still⁶, el 75% de los casos de los mismos ocurren entre los 16 y los 35 años de edad⁷, mientras que en los casos de enfermedad de Still asociada a neoplasia, el 71% de los casos se presentan en edad superior a los 40 años⁴.

En todos los pacientes con enfermedad de Still del adulto y muy especialmente en aquellos con alguna de las características mencionadas, es importante mantener un seguimiento estrecho y un elevado índice de sospecha ante cualquier dato clínico sugestivo de posible enfermedad neoplásica subyacente. Si bien no existen actualmente en la literatura recomendaciones sobre la realización sistemática de pruebas complementarias en dicho seguimiento, parece razonable realizar un estudio analítico y de imagen dirigido a los hallazgos sospechosos en la anamnesis y la exploración física (p. ej., TC abdominal y endoscopias ante síntomas digestivos).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bagnari V, Colina M, Ciancio G, Govoni M, Trotta F. Adult-onset Still's disease. *Rheumatol Int.* 2010;30: 855-62.
2. Kadavath S, Efthimiou P. Adult-onset Still's disease-pathogenesis, clinical manifestations, and new treatment options. *Ann Med.* 2015;47:6-14.
3. Hofheinz K, Schett G, Manger B. Adult-onset Still's disease associated with malignancy. Cause or coincidence? *Semin Arthritis Rheum.* 2016;45:621-6.
4. Liozon E, Ly KH, Vidal-Cathala E, Fauchais AL. Adult-onset Still's disease as a manifestation of malignancy: Report of a patient with melanoma and literature review [Article in French]. *Rev Med Interne.* 2014;35:60-4.
5. Sun NZ, Brezinski EA, Berliner J, Haemel A, Connolly MK, Gensler L, et al. Updates in adult-onset Still disease: Atypical cutaneous manifestations and associations with delayed malignancy. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73: 294-303.
6. Wouters JM, van Rijswijk MH, van de Putte LB. Adult onset Still's disease in the elderly: A report of two cases. *J Rheumatol.* 1985;12:791-3.
7. Ohta A, Yamaguchi M, Kaneoka H, Nagayoshi T, Hiida N. Adult onset Still's disease: Review of 228 cases from the literature. *J Rheumatol.* 1987;14: 1139-46.