

## Fiebre, exantema y anquilosis de carpo

E. Riera, M. Salles, R. Pérez y A. Olivé

Sección de Reumatología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

### Caso clínico

Varón de 27 años, natural de Ecuador, alérgico a la penicilina, con antecedentes personales patológicos durante la adolescencia de brotes de fiebre con odinofagia, exantema y artritis de muñecas, etiquetado de fiebre reumática. Acudió al hospital por presentar odinofagia con fiebre en agujas de hasta 40 °C de predominio vespertino y sudoración profusa, junto con lesiones maculares eritematosas de predominio en tronco y extremidades que coincidían con los accesos febriles.

La exploración física puso de manifiesto una faringe hiperémica sin exudados. La exploración abdominal mostró una hepatomegalia lisa y dolorosa de 3 cm. En el examen de la piel destacaban lesiones maculopapulares eritematosas en tórax y extremidades no pruriginosas, con fenómeno de Köebner positivo. La exploración del aparato locomotor evidenció artritis de ambas articulaciones de la muñeca con movilidad muy reducida (5.º de flexoextensión).

En las pruebas de laboratorio, el hemograma evidenció: leucocitosis,  $30,6 \times 10^9/l$  (86% N, 10% L, 3% Mo, 1% banda); plaquetas,  $514 \times 10^9/l$  (150-400); ferritina, 221 g/l; velocidad de sedimentación, 105 mm en la primera hora (0-20), y fibrinógeno, 1.000 mg/dl (150-450). La bioquímica plasmática fue normal. Las serologías para virus de Epstein Barr, toxoplasma, virus de la hepatitis (VH) B, VHC, VHA, parvovirus B19, *Brucella*, lues, estreptococo y virus de la inmunodeficiencia humana resultaron negativas. El estudio de autoinmunidad y el factor reumatoide fueron negativos. La radiografía simple de tórax, la ecografía abdominal, la tomografía computarizada abdominal y el ecocardiograma resultaron normales. Se practicó una radiografía de manos palmo-placa (fig. 1).

### Evolución y diagnóstico

La radiografía de manos palmo-placa puso de manifiesto una carpalitis mayor en la mano derecha que en la izquierda, con fusión ósea mediocarpiana.



Figura 1.

Durante su estancia hospitalaria se mantuvo hemodinámicamente estable, y presentó picos febriles diarios de hasta 40 °C, acompañados de un exantema generalizado. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico (AAS) (4 mg/día). Con el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto, y dada la persistencia de la fiebre, se decidió iniciar tratamiento con glucocorticoides a dosis de 1 mg/kg/día y metotrexato oral (10 mg/semana), con buena evolución clínica, y se dio de alta hospitalaria. En las visitas de control se objetivó, coincidiendo con la pauta descendente de glucocorticoides, un brote de su enfermedad, lo que obligó a aumentar la dosis de metotrexato, y los glucocorticoides se mantuvieron a 20 mg/día.

### Discusión

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad reumática inflamatoria sistémica de etiología desconocida, con manifestaciones clínicas similares a la forma sistémica de la artritis crónica juvenil<sup>1</sup>. Se caracteriza por fiebre en agujas de más de 39 °C, artralgias, exantema, leucocitosis con neutrofilia y aumento de los reactantes de fase aguda. También puede acompañarse de otras manifestaciones como odinofagia, mialgias, linfadenopatías, visceromegalias, serositis, afectación renal o neurológica. Sin embargo, no existe ninguna prueba de laboratorio

Correspondencia: Dra. E. Riera.  
 Sección de Reumatología.  
 Hospital Universitario Germans Trias i Pujol.  
 Crta. Canyet, s/n. 08916 Badalona. Barcelona. España.

Manuscrito recibido el 19-12-2003 y aceptado el 20-1-2004.

específica, por lo que el diagnóstico se basa en criterios de clasificación<sup>2</sup> y en la exclusión de otras enfermedades. Además, la determinación de la ferritina plasmática también puede contribuir al diagnóstico<sup>3,4</sup>.

La prevalencia de la enfermedad en la población caucasiana es de un caso por 100.000 adultos<sup>5</sup>. La enfermedad se inicia mayoritariamente entre los 16 y 35 años, aunque se han descrito casos en mayores de 70 años<sup>6</sup>. En la distribución por sexos la frecuencia es similar<sup>5,7</sup>.

El curso de la enfermedad puede presentar 3 patrones: monocíclico (34%), policíclico<sup>8</sup> (24%) y crónico (30-50%), en forma de artritis crónica destructiva<sup>9,10</sup>. La evolución de la enfermedad de Still del adulto varía dependiendo del predominio de manifestaciones sistémicas o articulares; las secuelas de la artritis crónica son su principal factor pronóstico<sup>11</sup>.

Inicialmente, los hallazgos radiológicos que presentan los pacientes afectados de artritis crónica son muy inespecíficos. Éstos suelen aparecer a los 6 meses del inicio de la clínica<sup>12</sup> en forma de osteopenia periarticular y disminución del espacio articular<sup>9,11,12</sup>. Con el tiempo aparecen pequeñas erosiones y una gran tendencia a la anquilosis<sup>11,12</sup>. Las articulaciones más afectadas con mayor frecuencia son: carpo, metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y, en menor medida, las distales, el tobillo, el tarso, las rodillas, la cadera y, en ocasiones, las interapofisarias cervicales<sup>8,10,11,13</sup>. De todas ellas, las más afectadas en el patrón crónico de afectación articular son el carpo, las metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y el tobillo<sup>11</sup>.

La artritis, no sólo tiene un valor pronóstico sino también un papel importante en el diagnóstico<sup>12,14</sup> ya que se ha descrito un patrón radiológico de afectación del carpo muy característico: la afectación de las articulaciones carpometacarpianas e intercarpianas con pocas erosiones, que lleva a la anquilosis y respeta relativamente la articulación radiocarpiana<sup>9,11,12,14-16</sup>. Suele existir una afectación selectiva de los espacios entre el segundo y el tercer metacarpiano y los adyacentes trapecoide y hueso grande, entre el trapecoide y el hueso grande, entre el hueso grande y el hueso ganchoso y entre el hueso grande y el semilunar<sup>17</sup>.

El tratamiento de la enfermedad de Still del adulto no está bien establecido ya que no existen estudios controlados, debido a la escasa prevalencia de la enfermedad<sup>18</sup>. La terapia se basa principalmente en antiinflamatorios no esteroideos y glucocorticoides<sup>13,18,19</sup>. El primer escalón terapéutico son los salicilatos a dosis de 3-4 g/día vía oral, a los que responden el 20-30% de los pacientes<sup>19</sup>.

Es necesario administrar glucocorticoides a dosis altas a un 50-70% de los pacientes para controlar la fiebre u otras manifestaciones sistémicas graves<sup>8,9,13</sup>. En el caso de fracaso de los glucocorticoides o para disminuir la dosis de éstos, se utilizan inmunode-

presores como metotrexato, ciclosporina A, ciclofosfamida o azatioprina. Recientemente, se han utilizado los antagonistas del factor de necrosis tumoral con éxito. Cabe destacar que el metotrexato se ha utilizado, tanto en el tratamiento de manifestaciones articulares como sistémicas, con buena respuesta. A pesar de esto, no se ha demostrado con estudios controlados que alguno de estos fármacos reduzca la aparición de nuevos brotes o evite la evolución hacia la anquilosis<sup>19,20</sup>.

## Bibliografía

1. Bywaters EGL. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971;30:121-32.
2. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T. Preliminary criteria for classification of adult-onset Still's disease. *J Rheumatol* 1992;19:424-30.
3. Olivé A, Juncà J, Tena X. Ferritin and adult Still's disease. *Br J Rheum* 1991;30:158.
4. Sanmartí R, Toribio R, Pañella D, López de Aguilera A. Ferritina sérica en la enfermedad de Still del adulto. *Med Clin (Barc)* 1990;10;94:357-8.
5. Van de Putte LBA, Wouters JM. Adult-onset Still's disease. *Baillieres Clin Rheumatol* 1991;5:263-75.
6. Usón J, Peña JM, Arco A, Barbado FJ, Vázquez JJ. Still's disease in a 72-year-old man. *J Rheumatol* 1993;20:1608-9.
7. Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Pennec YL, Masson C, Renou P, et al. Epidemiology of adult Still's disease: estimate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis* 1995;54:587-90.
8. Cush JJ, Medsger TA, Christy WC, Herbert DC, Cooperstein LA. Adult onset Still's disease. Clinical course and outcome. *Arthritis Rheum* 1987;30:186-94.
9. Pouchot J, Sampalis JS, Beaudet F, Carrette S, Decary F, Salusinsky-Sternbach M, et al. Adult Still's disease: manifestations, disease outcome in 62 patients. *Medicine (Baltimore)* 1991;70:118-36.
10. Ohta A, Yamaguchi M, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima H, Dashiwagi H, et al. Adult Still's disease: a multicenter survey of Japanese patients. *J Rheumatol* 1990;17:1058-63.
11. Fuji T, Suwa A, Minori T, Akizuki M. Chronic arthritis and carpo-metacarpal ratio in Japanese patients with adult Still's disease. *J Rheumatol* 1998;25:2402-7.
12. Björkengren AG, Pathria MN, Sartoris DJ, Terkeltaub R, Esdaile JM, Weisman M, et al. Carpal alterations in adult-onset Still's disease, juvenile chronic arthritis, and adult-onset rheumatoid arthritis: comparative study. *Radiology* 1987;165:545-8.
13. Reginato AJ, Schumacher HR, Baker DG Jr, O'Connor CR, Ferreiros J. Adult onset Still's disease: experience in 23 patients and literature review with emphasis on organ failure. *Semin Arthritis Rheum* 1987;17:39-57.
14. Medsger TA Jr, Christy WC. Carpal arthritis with ankylosis in late onset Still's disease. *Arthritis Rheum* 1976;19:232-42.
15. Elkon KB, Hughes GRV, Bywaters EGL. Adult-onset Still's disease. Twenty-year follow up and further studies of patients with active disease. *Arthritis Rheum* 1982;25:647-54.
16. Maldonado-Cocco JA, García-Morteo O, Spindler AJ, Hubscher O, Gagliardi S. Carpal ankylosis in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1980;23:1251-5.
17. Resnik D, Niwayama G. Juvenile chronic arthritis. En: *Diagnosis of bone and joint disorders*. 3rd ed. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1995.
18. Montilla CA, Medina JA, Conde E. Enfermedad de Still del adulto. *Semin Fund Esp Reumatol* 2001;6:335-43.
19. Hologado S, Valls M, Olivé A. Enfermedad de Still del adulto. *Rev Esp Reumatol* 2001;28:32-6.
20. Olivé A. Enfermedad de Still del adulto. En: Rozman C, editor. *Tratado de Medicina Interna Farreras-Rozman*. 14.ª ed. Madrid: Ediciones Hartcourt, 2000; p. 1169-70.