



Caso clínico

Enfermedad de Still en un paciente adulto joven

Juan Sebastian Theran León^{a,*}, Miguel Fernando Garcia Brilla^b,
Claudio Fernando Garcia^c y Jhoana Katherine Gutiérrez^d

^a Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia

^b Universidad de Santander UDES, Bucaramanga, Colombia

^c Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia

^d Universidad Metropolitana, Barranquilla, Bucaramanga, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 17 de noviembre de 2021

Aceptado el 15 de diciembre de 2021

Palabras clave:

Enfermedad de Still de inicio en el adulto

Reumática

Inflamatoria

Fiebre

Erupción cutánea

Artritis

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente adulta joven que consulta por fiebre, odinofagia y artralgias, acompañado de una erupción cutánea no pruriginosa, en el examen físico se encuentran adenomegalias y hepatomegalia y se solicitan laboratorios. Con ferritina elevada, leucocitosis y neutrofilia y anticuerpos negativos, mediante los criterios de Yamaguchi se realiza el diagnóstico y se da el manejo con corticoterapia, AINE y metotrexato, con una mejoría clínica posterior.

© 2022 The Authors. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Still's disease in young adult patient

ABSTRACT

We present the case of a young adult patient who consulted for odynophagia fever and arthralgias, accompanied by non-pruritic rash, on physical examination adenomegaly and hepatomegaly were found, laboratories were requested with elevated ferritin, leukocytosis and neutrophilia and negative antibodies, using Yamaguchi's criteria the diagnosis was made and management with corticotherapy, NSAIDs and methotrexate was given with subsequent clinical improvement.

© 2022 The Authors. Published by Elsevier Ltd. This is an open access article under the license CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Adult-onset Still's disease

Rheumatic

Inflammatory

Fever

Rash

Arthritis

Introducción

La enfermedad de Still en la edad adulta es una enfermedad inflamatoria sistémica de etiología desconocida que suele afectar a los adultos jóvenes. Se caracteriza por: fiebre alta, artritis, erupción evanescente e hiperferritinemia¹. La enfermedad de Still recibió su nombre de la descripción de 22 niños que fueron afectados por artritis idiopática juvenil de inicio sistémico por George Still en 1897². Actualmente, es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida y de difícil diagnóstico, en comparación con otras enfermedades reumáticas cuya administración apenas ha sido estudiada. A continuación,

presentamos el caso de una paciente adulta joven en la cual se realizó el diagnóstico oportuno con una buena respuesta al manejo médico.

Observación clínica

Una paciente femenina de 26 años de edad con un cuadro clínico de 2 meses, caracterizado por fiebre no cuantificada, sin predominio de horario, odinofagia, artralgias en las muñecas, las rodillas y los codos, las articulaciones metacarpo-falángicas, asociadas a una erupción cutánea macular rosa asalmónada en el tórax, el abdomen y los miembros inferiores. En el examen físico presenta una alerta afebril, la garganta sin lesiones, con la presencia de adenomegalias a nivel cervical y hepatomegalia a 2 cm del reborde costal, dolor en los hombros, artritis en las muñecas, las segunda a cuartas interfalángicas proximales y una limitación funcional de los arcos de movimientos de ambas muñecas.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jtheran554@unab.edu.co (J. S. T. León).

En el examen paraclínico presenta hemograma con leucocitosis ($19,659 \text{ mm}^3$), neutrofilia ($18,680 \text{ mm}^3$), trombocitosis ($622,000 \text{ mm}^3$), ferritina (6852 ng/ml), perfil para virus de hepatitis B, C y TORCH negativos, cultivos negativos. Fosfatasa alcalina en 140 UI/ml , transaminasa oxalacética (TGO) de 412 UI/ml , transaminasa glutámico pirúvica (TGP) de 520 UI/ml , deshidrogenasa láctica (DHL) en 2089 UI/ml . El factor reumatoide, los anti CCP, nucleares, DNA, SM, RNP, Jo-1, SSA, SSB y músculo liso fueron negativos. La ecografía abdominal que reporta hepatomegalia, se considera enfermedad de Still en el adulto. La paciente fue tratada con prednisona $0,5 \text{ mg/kg/día}$ y antiinflamatorio no esteroide (AINE), metotrexato $7,5 \text{ mg}$ semanales presentando una mejoría de la sintomatología articular.

Discusión

La enfermedad de Still del adulto es un trastorno inflamatorio crónico caracterizado por fiebre alta, dolor en las articulaciones y erupción cutánea no pruriginosa. Su prevalencia es de aproximadamente $0,16/100.000$ casos, con distribución bimodal por edades, entre 15–25 años y 36–45 años³. La etiología no está clara, pero se cree que se produce como una interacción entre el componente genético, ligado a alelos del antígeno leucocitario humano (HLA), y los desencadenantes infecciosos, que inician una respuesta inmunitaria caracterizada por la producción de varias interleucinas, incluyendo IL-1, IL-6, IL-18, interferón- γ y factor de necrosis tumoral alfa³. No hay hallazgos de laboratorio patognomónicos. Las pruebas de laboratorio casi siempre detectarán niveles elevados de PCR y leucocitos ($>10.000/\text{mm}^3$), aunque los recuentos de leucocitos muy elevados de $>50.000/\text{mm}^3$ suelen asociarse con neoplasias hematológicas. Por el contrario, la leucopenia está relacionada con un curso desafortunado de la enfermedad con complicaciones como linfocitosis hemofagocítica reactiva o angiopatía trombótica. La evaluación diagnóstica también debe incluir pruebas de función hepática, ya que casi el 50% de los pacientes muestran transaminasas elevadas⁴, la ferritina es un marcador serológico muy útil para el diagnóstico y el seguimiento, especialmente cuando aumenta >5 veces⁵. El diagnóstico se caracteriza por una tríada de fiebre persistente, artralgia y una erupción de color salmón o una erupción maculopapular, esta tríada se asocia a linfadenopatía, hepatoesplenomegalia y manifestaciones sistémicas⁶. Los criterios de Yamaguchi son los criterios más citados y se muestra que son los más sensibles con una tasa de sensibilidad del 93%. Los criterios propuestos consistieron en fiebre, artralgia, exantema típico y leucocitosis mayor; y dolor de garganta, linfadenopatía y/o esplenomegalia, disfunción hepática y ausencia de factor reumatoide y anticuerpo antinuclear como

criterios menores. El diagnóstico requiere al menos 5 características, y al menos 2 de ellas son los principales criterios de diagnóstico⁷. Nuestro paciente fue diagnosticado según los criterios de Yamaguchi presentando todos los criterios y excluyendo enfermedades oncológicas, infecciosas y reumáticas. Las opciones de tratamiento recomendadas incluyen medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE). Los corticoides sistémicos sumado a los fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad se usaron como agentes a para prevenir la destrucción articular. Afortunadamente, en este caso, el paciente presentó un patrón con respuesta completa y sostenida a la corticoterapia, manejo con AINE y metotrexato.

La enfermedad de Still en el adulto es un diagnóstico de exclusión. Una documentación cuidadosa de los síntomas, la exclusión de otros diferenciales y el uso de los criterios de Yamaguchi pueden ayudar en el diagnóstico. El nivel de ferritina sérica es una herramienta útil para el diagnóstico. Un diagnóstico y tratamiento oportunos pueden mejorar el resultado de la enfermedad y la calidad de vida del paciente.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

No existe ningún tipo de conflicto de interés por parte de los autores.

Bibliografía

1. Narváez J. Adult onset Still's Disease. *Med Clin*. 2018;150(9):348–53.
2. Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult onset Still's disease. *J Autoimmun*. 2018;93:24–36.
3. Sapkota A, Pokhrel N, Adhikari J, et al. Adult-onset still's disease: a case report. *JNMA: J Nepal Med Associat*. 2020;58(222):115 Disponible en: /pmc/articles/PMC7654445/.
4. Tomaras S, Goetzke CC, Kallinich T, et al. Adult-onset Still's disease: clinical aspects and therapeutic approach. *J Clin Med*. 2021;10(4):1–21 Available from: /pmc/articles/PMC7918550/.
5. Giacomelli Roberto, Piero Ruscitti YS. A comprehensive review on adult onset Still's disease. *J Autoimmun*. 2018;93:24–36 Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30077425/>.
6. Zafran M, Wassef N. Case Report: complex presentation of adult-onset Still's disease. *BMJ Case Rep*. 2019;12(4):228210 Disponible en: /pmc/articles/PMC6506070/.
7. Mitrovic S, Fautrel B. Clinical phenotypes of adult-onset Still's disease: new insights from pathophysiology and literature findings. *J Clin Med*. 2021;10(12):2633 Disponible en: <https://www.mdpi.com/2077-0383/10/12/2633/htm>.