

Enfermedad de Still del adulto

Plumed Betes MJ, Buil Tricas B, Barba Ródenas MI

Servicio Normal de Urgencias de Tudela (Navarra)

Mujer de 35 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, sin alergias conocidas a fármacos. Acude al Servicio Normal de Urgencias por presentar fiebre de 38 °C de 4 días de evolución, acompañada de odinofagia, cefalea leve, mialgias y poliartralgias. No presenta tos, expectoración ni clínica digestiva ni miccional. Un mes antes realizó un viaje por el sudeste asiático.

En la exploración la paciente presenta buen estado general, normocoloreada y normohidratada. Presión arterial 98/63 mmHg, temperatura 38,1 °C, frecuencia cardiaca 80 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 18 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno 99 %; faringe hiperémica y congestiva, sin exudados ni hipertrofia amigdalina. Se palpan adenopatías cervicales bilaterales rodaderas. Auscultación cardiopulmonar: tonos cardiacos rítmicos, sin soplos, roces ni extratonos. Normoventilación bilateral sin ruidos patológicos. No se palpan adenopatías axilares ni supraclaviculares. Abdomen: blando y depresible, no doloroso, sin masas ni visceromegalias. Sucusión renal negativa. Exploración neurológica sin focalidad, signos meníngeos negativos. No se aprecian lesiones cutáneas ni flogosis en las articulaciones.

Dado que la clínica es compatible con un cuadro infeccioso, probablemente viral, se pautan antitérmicos y control de temperatura en el domicilio, y se le recomienda volver a valorar si la fiebre no remite en los próximos días.

Una semana más tarde la paciente vuelve a Urgencias por persistencia de la fiebre (hasta 39 °C) en forma de picos vespertinos, artralgias generalizadas y odinofagia intensa; se añade además un exantema papuloso eritematoso en el tronco y las extremidades coincidiendo con los picos febriles.

La exploración física es similar a la previa, salvo por el exantema. Dada la evolución del cuadro sin mejoría, se la remite a las Urgencias hospitalarias para la realización de pruebas complementarias.

ECG: ritmo sinusal sin alteraciones de la

repolarización.

Radiografía de tórax: sin alteraciones patológicas.

Analítica de orina: sin elementos patológicos.

Analítica de sangre: serie roja normal; serie blanca: leucocitosis (23.000) con 90 % de neutrófilos; plaquetas normales; VSG 73; coagulación normal; glu-cosa normal; función renal e iones normales; GOT 235; CPK 13.068.

Se decide el ingreso para estudio y tratamiento.

Se realizaron urocultivo, coprocultivos y hemocultivos, que fueron negativos. Serologías de *Legionella pneumophila*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, *Coxiella burnetti*, Hepatitis A, B y C, Parvovirus, *Yersinia*, virus de Epstein Barr y Citomegalovirus, con resultado negativo; Mantoux negativo; factor reumatoide, ANA y anticuerpos anti-ENA negativos; HLA B-27 negativo; gota gruesa: no se observaron parásitos; marcadores tumorales negativos; ecocardiograma transtorácico y TAC tóraco-abdominal sin hallazgos patológicos.

Ante la fiebre elevada y la leucocitosis se pautó tratamiento antibiótico con ceftriaxona y levofloxacino. Tanto la leucocitosis como la CPK fueron en descenso. Inicialmente presentó mejoría del cuadro febril al pautar antitérmicos, pero reapareció al suspenderlos. Al persistir las artralgias en los hombros y las articulaciones sacroiliacas se realizaron RMN de sacroiliacas (normal) y gammagrafía ósea (se apreciaba hiperfijación en los hombros, pequeñas articulaciones de las manos y los pies, las caderas, las sacroiliacas, el eje axial y ambas clavículas, sugestivo de poliartritis).

Tras varios días afebril y con mejoría de su estado físico, se le dio el alta con tratamiento con naproxeno (500 mg cada 12 horas). Sufrió un rebrote al disminuir la dosis días más tarde, por lo que se inició tratamiento con prednisona en pauta descendente. En la actualidad se encuentra asintomática y sigue controles periódicos en la consulta de

Reumatología.

COMENTARIO

La enfermedad de Still del adulto es un proceso reumático de etiología desconocida que afecta a adultos jóvenes. Cursa con picos febriles, artralgias y un exantema máculo-papuloso, eritematoso, evanescente, que se distribuye principalmente en el tronco y la raíz de las extremidades. En ocasiones también se asocian odinofagia, linfadenopatías, disfunción hepática o hepatoesplenomegalia y habitualmente ausencia de factor reumatoide y anticuerpos antinucleares. Carece de síntomas y alteraciones de laboratorio patognomónicos, por lo que requiere de una alta presunción para llegar al diagnóstico; se considera actualmente causa de síndrome febril de origen desconocido.

Fue descrita por primera vez por Eric Bywaters en 1971. Informó de 14 pacientes mayores de 16 años que presentaban clínica similar a la artritis crónica juvenil, descrita en 1897 por George W. Still. Desde entonces ambas formas (infantil y del adulto) se consideran una misma entidad^{1,4}.

Su etiología es desconocida. En su origen se han involucrado factores infecciosos y genéticos, aunque sin llegar a resultados concluyentes. La prevalencia de la enfermedad es de un caso cada 100.000 adultos, sobre todo jóvenes de 16-35 años. Afecta tanto a varones como a mujeres^{1,2,4}.

El diagnóstico suele ser difícil y habitualmente por descarte de otras patologías, lo que suele contribuir a que el tiempo previo a alcanzar el diagnóstico definitivo sea prolongado, por lo que es importante tener en cuenta la enfermedad de Still del adulto como posible causa de cuadros febriles de origen indeterminado¹.

El inicio de los síntomas es agudo, con picos vespertinos de fiebre mayor de 39 °C. El exantema acompaña a los picos febriles, es asalmonado, evanescente y presenta fenómeno de Köebner; en ocasiones es pruriginoso, por lo que puede confundirse con una alergia. Afecta al tronco y las extremidades y suele respetar la cara, las palmas de las manos y las plantas de los pies.

La mayoría de los enfermos tiene artralgias y mialgias intensas. Las articulaciones más afectadas son las rodillas y las muñecas, aunque también puede afectar a los tobillos, los hombros, los codos

y las pequeñas articulaciones de las manos y los pies.

La odinofagia se presenta en gran parte de los enfermos. En la exploración destaca una faringitis no exudativa, con cultivos negativos.

Las adenopatías aparecen hasta en la mitad de los casos y suelen ser de consistencia blanda y móviles, más frecuentes en la región cervical.

En ocasiones también aparece hepatoesplenomegalia, que junto a las adenopatías puede simular la clínica de un linfoma.

Con menor frecuencia pueden aparecer infiltrados pulmonares con derrame pleural; pericarditis, a veces con derrame pericárdico; afectación neurológica transitoria (parálisis de pares III, VII y VIII, neuropatía periférica sensitiva, afectación extrapiramidal, meningoencefalitis...) y ocular sobre todo con síndrome seco^{1,2,4}.

Figura 1. Exantema típico



Figura 2. Detalle de la erupción característica en forma de pápulas y habones eritematosos



En laboratorio destaca VSG elevada, leucocitosis marcada y neutrofilia. En 70% de los casos se encuentran hipertransaminasemia y en ocasiones elevación de enzimas musculares. El factor reumatoideo y los anticuerpos antinucleares son negativos. Es muy sugerente de esta enfermedad la elevación de la ferritina, generalmente con valores superiores a 1000 mcg/l³.

Las radiografías son en general inespecíficas. Pueden presentar disminución del espacio articular o aumento de partes blandas⁴.

Para el diagnóstico se considera que el enfermo debe presentar al menos 5 o más de los criterios de Yamaguchi (tabla 1), incluyendo 2 de los mayores (fiebre alta, artralgias y leucocitosis) y asociar además varios menores (odinofagia, linfadenopatías y/o esplenomegalia, disfunción hepática, factor reumatoide negativo, anticuerpos antinucleares negativos)¹⁻⁴.

Debido a la naturaleza multisistémica de la enfermedad y a la ausencia de pruebas diagnósticas específicas, el diagnóstico se hace por exclusión^{1,4}. Se deben considerar posibles infecciones víricas, como hepatitis, rubeola, parvovirus, citomegalovirus, coxackie, endocarditis tuberculosa o enfermedad de Lyme; también enfermedades como hepatitis granulomatosa, sarcoidosis o procesos autoinmunes, como vasculitis, granulomatosis de Wegener o de Takayasu o procesos neoplásicos como leucemia o linfoma, entre otras (tabla 2).

El diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado conducen a una evolución más favorable con mejor pronóstico de la enfermedad. Parte de los enfermos pueden desarrollar una enfermedad crónica, con una artritis que compromete de forma importante las caderas y las rodillas y llegan a precisar tratamiento quirúrgico. Causas de mayor gravedad en el pronóstico son el fallo hepático, la coagulación intravascular diseminada, la amiloidosis o las infecciones^{1,4}.

El tratamiento en los casos agudos consiste en antiinflamatorios no esteroideos, que producen respuesta en el 20-25 % de los pacientes; pueden causar hepatotoxicidad y coagulopatía intravascular diseminada. Deben mantenerse al menos 1-3 meses tras remitir la fase aguda. Hasta un 60 % de los pacientes requiere el uso de corticosteroides (dosis iniciales de 0,5-1 mg/Kg/día de prednisona). En pacientes con enfermedad crónica (actividad persistente durante 12 meses tras el diagnóstico) se

utiliza el metotrexato. Otros fármacos de segunda línea son las ciclosporina A, la ciclofosfamida y la azatioprina^{1,2,4}.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Yamaguchi para la enfermedad de Still del adulto

CRITERIOS MAYORES

- Fiebre mayor de 39 °C.
- Artralgias de más de 2 semanas de evolución.
- Leucocitosis mayor de 10.000 mm³ con neutrofilia

CRITERIOS MENORES

- Odinofagia.
- Linfadenopatía reciente o esplenomegalia demostrada por palpación o ecografía abdominal.
- Disfunción hepática (elevación de transaminasas).
- Factor reumatoide y anticuerpos antinucleares negativos.

Tabla 2. Diagnósticos previos al definitivo

INFECCIOSOS:

- Viral inespecífico.
- Mononucleosis infecciosa.
- Faringoamigdalitis aguda.
- Tuberculosis.
- Artritis séptica.

INMUNO-REUMATOLÓGICOS:

- Dermatitis alérgica.
- Artritis reactiva.
- Artritis reumatoide.
- Síndrome de Sjögren.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Espondiloartritis anquilosante.
- Vasculitis.
- Polidermatomiositis.

NEOPLASIAS:

- Leucemia.
- Linfoma.
- Neoplasia oculta

NEUROLÓGICOS:

- Esclerosis lateral amiotrófica.

BIBLIOGRAFIA

1. Carreño MA, Carvallo A, Trejo C, Ballesteros F, Martínez C. Enfermedad de Still del adulto: una gran simuladora. Experiencia clínica basada en 20 casos. *Rev Méd Chile* 2009;137:1010-6.
2. Serra Guillén C, Gimeno Carpio E, Velasco Pastor M, Sanmartín Jiménez O, Millán Parrilla F, Pont Sanjuán V, Carmena Ramón R, Quecedo Estébanez E. Enfermedad de Still del adulto: presentación de cuatro casos. *Med Cutan Iber Lat Am* 2008;36:76-9.
3. Leonardo Chanqueo C. Enfermedad de Still del adulto y valor diagnóstico de la ferritina sérica. *Reumatología* 2001;17:179-83.
4. Holgado S, Valls M, Olivé A. Enfermedad de Still del adulto. *Rev Esp Reumatol* 2001;28:32-7