PRESENTACIÓN DE CASO

Enfermedad de Still del adulto. Presentación de un caso

Still´s disease in adults. Case presentation

Carlos García Gómez[1] Claudia Tamara Fernández González[1] Osvaldo Rodríguez Morales[2] Javier Acosta Quintana[2]

[1] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cuba
[2] Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
García-Gómez C, Fernández-González C, Rodríguez-Morales O, Acosta-Quintana J. Enfermedad de Still del adulto. Presentación de un caso. **Medisur** [revista en Internet]. 2018 [citado 2025 Jul 14]; 16(5):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3902

Resumen

La enfermedad de Still del adulto es una entidad de posible origen autoinmune, de etología desconocida y presentación infrecuente. Se caracteriza por fiebre alta, artritis, leucocitosis neutrofílica y exantema evanescente. Los valores de ferritina sérica por encima de 3 000 ng/mL son de gran valor para establecer el diagnóstico. En el presente artículo se describe el caso de un paciente de 28 años de edad, masculino, con un síndrome febril crónico, erupción cutánea, odinofagia y artritis. Se realizaron exámenes complementarios mediante los que se demostró la existencia de leucocitosis, elevación de los niveles de enzimas hepáticas y de ferritina sérica. La baja incidencia de la enfermedad, su complicada forma de presentación, así como la inexistencia de algún complementario confirmatorio para su diagnóstico, motivó a los autores a describir un paciente con enfermedad de Still del adulto.

Palabras clave: enfermedad de still del adulto, fiebre, enfermedades raras

Abstract

Still´s disease in adults is an entity with a possible autoimmune origin, of unknown etiology and infrequent presentation. It is characterized by high fever, netrophylic leukocytosis, and transient exanthema. The values of seric ferritin over 3 000 ng/mL are of great value to determine the diagnosis. It is described the case of a 28 year old male patient with chronic febrile syndrome, cutaneous rash, odynophagia and arthritis. Laboratory tests were performed which showed leukocytosis, high level of hepatic enzymes and seric ferritin. The low incidence of this disease, its complicated form of presentation, so as the non- existence of any confirming test for its diagnosis, motivated the authors to describe a patient with Still´s disease of the adult.

Key words: Still's disease, adult-onset, fever, rare diseases

Aprobado: 2018-05-25 12:16:36

Correspondencia: Carlos García Gómez. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos carlosagz@jagua.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Still del adulto (ESA) fue descrita inicialmente por George Still, en 1897; luego, en 1971, Eric Bywaters incorporó otros elementos para su diagnóstico, al describir a 14 pacientes adultos con una clínica muy semejante a la variante sistémica de la artritis crónica juvenil. En 1992, Yamaguchi y colaboradores, propusieron unos criterios diagnósticos donde se incluían fiebre alta, artralgias, erupción cutánea y leucocitosis.[1-3]

La ESA es una entidad inflamatoria sistémica, de etiología desconocida, y considerada una entidad rara por algunos autores, cuya incidencia varía entre 1-4 casos por 100 000 habitantes/año, con prevalencias de 14 y hasta tres casos por millón de habitantes. Algunas publicaciones refieren cierto predominio en el sexo femenino, aunque no existe un consenso bien definido con relación a esto.[2,3] Los síntomas pueden aparecer a cualquier edad, aunque se cita un amplio rango como el de mayor incidencia: 16 a 35 años. No se cuenta con elementos que sustenten la posibilidad de la influencia del factor hereditario. Su etiología no está bien definida, pero varias teorías la asocian con determinados antígenos humanos de histocompatibilidad y posibles infecciones virales previas al debut.[2,4]

El diagnóstico es predominantemente clínico; debe sospecharse ESA cuando hay fiebre, exantema, artralgias o artritis, odinofagia, linfoadenopatías y/o esplenomegalia, aunque resultan de importancia algunas variables paraclínicas, como la neutrofilia, los elevados niveles de ferritina sérica, la glicocilación de esta última, y la elevación de inmunoglobulinas plasmáticas.[5]

Lo infrecuente de la enfermedad, su complicada forma de presentación, así como la inexistencia de algún complementario confirmatorio para su diagnóstico, motivó a los autores a describir un paciente portador de ESA.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente masculino, de piel blanca, 28 años de edad y procedencia rural, de profesión informático. El día 9 de septiembre de 2017 comenzó con fiebre de 39ºC dos veces al día, acompañada de dolores osteomusculares generalizados. En su área de salud, el cuadro fue interpretado como una leptospirosis, por lo que se le impuso tratamiento con penicilina vía intramuscular y tetraciclina por vía oral durante siete días. Con el transcurso de los días, no cambió el cuadro febril y apareció un nuevo síntoma: odinofagia, que fue interpretado como una amigdalitis aguda. Se comenzó tratamiento antibiótico con ceftriaxona durante una semana más. En ambos ciclos de antibióticos no ocurrió modificación de la intensidad y frecuencia de la fiebre, por lo que fue remitido a la atención secundaria.

Al ingresar en el Hospital Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos, el examen físico fue negativo. Al siguiente día, en sala, el paciente presentó fiebre de 39ºC, dolor a la deglución y molestias e inflamación en la región de la muñeca derecha, (Figura 1), este último síntoma desde hacía tres semanas, sin relación con algún trauma a ese nivel. Al examen físico se constató dolor y limitación de la movilidad de dicha articulación, adenopatías pequeñas, móviles y no dolorosas en región anterior y lateral del cuello.

Figura 1. Inflamación de la articulación de la muñeca derecha.

Los complementarios realizados mostraron los siguientes resultados de interés para el diagnóstico:

Hemoglobina: 145 g/l; eritrosedimentación: 112; leucocitos: 17 x 10^9; conteo de plaquetas: 310 x 10^9 /L; creatinina: 92 mm/l; LDH**:** 500 mm/l; GGT: 104; TGP: 130; TGO: 66; fosfatasa alcalina: 243 U/L; ferritina sérica: 800mcg/l; factor reumatoideo negativo; anticuerpos antinucleares negativos; lamina periférica: con abundantes gránulos tóxicos; y exudado faríngeo: streptococo B hemolítico del grupo A.

Urocultivo: Fue aislado *Echericha coli*

UTS: múltiples imágenes de litiasis en ambos riñones

Además del tratamiento con ceftriaxona, en sala se le añadió meropenen y amikacina, dada la persistencia del cuadro febril y la presencia de signos de infección urinaria sin lograr modificación de la fiebre; manteniéndose con uno o dos picos de fiebre al día.

Al persistir la sintomatología y aparecer signos como adenopatías, leucositosis, aumento de las enzimas hepáticas, incremento de los niveles de ferritina y factor reumatoideo negativo, se fueron conformando los diferentes criterios diagnósticos de la enfermedad. Se decidió iniciar tratamiento antiinflamatorio esteroideo (prednisona oral 1mg por kilogramo de peso/dosis). A las 24 horas de haberse iniciado este, desapareció el cuadro febril.

DISCUSIÓN

La ESA no es una entidad de diagnóstico frecuente, por lo que las referencias a ella en la literatura no son abundantes; no obstante, existen estudios publicados, generalmente revisiones y casos aislados, que permiten contrastar el comportamiento de la enfermedad en el caso presentado. La edad, por ejemplo, es un elemento que coincide, al encontrarse en uno de los rangos determinados como picos: 15 a 25 y 36 a 46.[6] En cuanto al sexo, la mayoría de las fuentes consultadas reportan un predominio en las mujeres, elemento este no distintivo dada la poca diferencia a favor de un sexo u otro según los rangos que se citan.[7]

Algunos autores catalogan a la ESA como una gran simuladora,[7] elemento este que pudimos constatar en el caso que se expone, ya que el paciente fue presentando criterios diagnósticos de la enfermedad de manera paulatina, pero al mismo tiempo estaban los hallazgos paraclínicos que hacían pensar en otra causa del cuadro febril. En exudados faríngeos se aisló en dos ocasiones un estreptococo beta hemolítico del grupo A, y en secreciones respiratorias, un estreptococo *pneumoniae* que, asociado a un cuadro respiratorio de tos productiva, hacían pensar en una sepsis respiratoria. Si lo anterior no fuera suficiente para pensar en una entidad de causa infecciosa, se aisló *Echericha coli* en un urocultivo, resultado este que continuaba

aportando elementos de posible etiología infecciosa. Aunque entre los criterios de exclusión se encuentra la presencia de sepsis,[8,9] en algunos casos precedentes fueron aislados diferentes patógenos, pero estos hallazgos son extremadamente escasos.[8-10]

Para el diagnóstico de la enfermedad se tienen en cuenta una serie de criterios diagnósticos. En la actualidad se conocen al menos ocho grupos diferentes de estos, introducidos por Yamaguchi, Cush, Fautrel, Calabro y Londino, Medsger, Kahn, Reginato y Goldman, respectivamente. Todos estos autores coinciden con el espectro clínico y paraclínico de la entidad, y cada una de las variantes que plantean, son herramientas disponibles para llegar al diagnóstico de la ESA. Entre las más utilizadas, está la de Yamaguchi (citado por Ranieri, De Benedetti y Cipriani, y sus respectivos colaboradores).[10-12] Esta clasificación incluye criterios mayores, menores y exclusiones; y deben cumplirse cinco o más criterios, incluyendo dos de los mayores.

Criterios mayores:

- Fiebre de 39ºC o más, durante siete o más días.
- Artralgia de dos semanas o más de duración.
- *Rash* típico.
- Leucocitosis (10.000/mm^3 o más) con al menos 80 % de granulocitos.

Criterios menores:

- Dolor de garganta.
- Linfadenopatía y/o esplenomegalia
- Disfunción hepática.
- Factor reumatoideo y anticuerpos antinucleares negativos.

Exclusiones:

- Infecciones (especialmente sepsis y mononucleosis infecciosa).
- Neoplasias (especialmente linfoma maligno).
- Enfermedades reumáticas (especialmente poliarteritis nodosa y vasculitis de la artritis reumatoide con manifestaciones extra articulares).

En el momento del diagnóstico, el paciente llevaba 34 días con fiebre de 38-39ºC, varias láminas periféricas informaban gránulos tóxicos, y en un urocultivo se aisló un *E. coli* asociado a múltiples litiasis renal; todo lo cual hizo pensar que se trataba de una infección urinaria en un adulto joven con factores de riesgo. La persistencia del cuadro febril, a pesar del uso de antibióticos de primera línea, junto con los signos de disfunción hepática y el resto de los síntomas, inclinaron el pensamiento clínico a una posible etiología no infecciosa del cuadro febril.

Cuando se rediscutió el caso, fueron valoradas varias entidades en el contexto de un paciente masculino, joven, sin deterioro evidente del estado de salud a pesar de llevar muchos días con fiebre; las enfermedades del tejido conectivo no encajaban con el sexo, ni con la ausencia de artritis poliarticular, manifestaciones hematológicas, fotosensibilidad o signos de disfunción renal. Las espondiloartropatías cero negativas fueron un pensamiento clínico manifiesto, pero se descartaron por la ausencia de sacroileitis, uretritis y síntomas oculares, así como de otros signos diagnósticos de vasculitis, tanto de grandes, medianos, como de pequeños vasos.

La falta de pruebas específicas para la identificación de la ESA, hace que continúe siendo un enigma médico. Su diagnóstico se sustenta en criterios clínicos y paraclínicos, por lo que, en todo paciente joven, portador de un síndrome febril prolongado o crónico, debería pensarse en dicha entidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gerfaud M, Maucort D, Hot A, Iwaz J, Ninet J, Durieu I, et al. Adult-onset Still disease: manifestations, treatments, outcome, and prognostic factors in 57 patients. Medicine (Baltimore). 2014 ; 93: 91-9.

2. Gerfaud M, Jamilloux Y, Iwaz J, Sève P. Adult-onset Still’s disease. Autoimmunity Reviews. 2014 ; 14: 708-22.

3. Rosário C, Zandman G, Meyron EG, D'Cruz DP, Shoenfeld Y. The Hyperferritinemic Syndrome: macrophage activation syndrome, Still's disease, septic shock and catastrophic antiphospholipid syndrome. BMC Med. 2013 ; 11: 185.

4. Mahroum N, Mahagna H, Amital H. Diagnosis and classificationof adult Still’s disease. Journalof Autoimmunity. 2014 ; 48 (9): 34-37.

5. García G, Fernández V, Olgado F, Dolores Magro D, Sánchez S. Miopericarditis aguda como

presentación de enfermedad de Still del adulto. Reumatol Clin. 2012 ; 8 (1): 31.

6. Kontzias A, Efthimiou P. Adult-onset Still's disease: pathogenesis, clinical manifestations and therapeutic advances. Drugs. 2008 ; 68 (3): 319-37.

7. Gerfaud M, et al. Parenchymal lung involvement in adult on set Still disease A STROBE-compliant case series and literature review. Medicine. 1995 (2016): 30.

8. Pascualini MF, Bianchi MM, Alvarellos A, Caerio F. Reporte de cinco casos de enfermedad de Still del adulto en el Hospital Privado de Córdoba. Exp Méd. 2006 ; 24 (3): 96-9.

9. Perez C, Artola V. Adult Still's disease associated with Mycoplasma pneumonia infection. Clin Infect Dis. 2011 ; 32: 105-6.

10. Ranieri VM, Rubenfeld GD, Thompson BT, et al. Acute respiratory distress syndrome: the Berlin definition. JAMA. 2012 ; 307: 2526-33.

11. De Benedetti F, Brunner HI, Ruperto N, Kenwright A, Wright S, Calvo I, et al. PRINTO, PRCSG, randomized trial of tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis. N Engl J Med. 2012 ; 367: 2385-95.

12. Cipriani P, Ruscitti P, Carubbi F, Pantano I, Liakouli V, Berardicurti O, et al. Tocilizumab for the treatment of adult-onset Still's disease: results from a case series. Clin Rheumatol. 2013 ; 33: 49-55.