

Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XVI Número 3, 2014 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ARTÍCULO ORIGINAL DE INVESTIGACIÓN

Comportamiento de la enfermedad de Still del adulto en el Centro de Reumatología

Behaviors of the Still illness of the adult in the Rheumatology Center

Urbano Solís Cartas^I, Arelys de Armas Hernández^{II}, Valia García González^{III}

^I MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Reumatología. Centro de Reumatología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

^{II} MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral, residente de 3er año en Reumatología. Centro de Reumatología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

^{III} MSc. Especialista de 1er Grado en Estomatología General Integral. Clínica estomatológica Dr. Felipe Soto. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la enfermedad de Still del adulto una entidad poco común, de etiología desconocida, cuyo diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos clínicos y de laboratorio. Se considera como una causa frecuente del síndrome de fiebre de origen desconocido.

Objetivo: conocer el comportamiento de la enfermedad de Still del adulto en pacientes atendidos en el centro de reumatología.

Metodología: Estudio descriptivo. Para el diagnóstico positivo se tuvieron en cuenta los criterios de Cush. Se describió las variables sociodemográficas, clínicas y de laboratorio.

Resultados: al 80 % de los pacientes se le realizó el diagnóstico de la enfermedad antes de los 35 años de edad, no existió diferencia de sexo, predominaron como manifestación clínica más frecuente la fiebre seguida de la artritis. Los pacientes presentaron elevación de los reactantes de fase agudo y fueron seronegativos. El 60 % respondió al uso de esteroides combinado con antimaláricos y al restante 40 % hubo que adicionar methotrexate para lograr control de la enfermedad.

Conclusiones: la enfermedad de Still aparece generalmente en edades tempranas de la vida, su comportamiento clínico y de laboratorio así como el cumplimiento de los criterios de clasificación de la enfermedad facilitan el diagnóstico de la misma. El

tratamiento de la enfermedad se basa en el uso de esteroides, antimaláricos y otros medicamentos modificadores de la enfermedad como el methotrexate.

Palabras Clave: enfermedad de Still, factor reumatoide, artritis.

ABSTRACT

Introduction: the illness of the adult's Still a not very common entity, of unknown etiologic whose I diagnose is based on the combination of clinical discoveries and laboratory. It is considered like a frequent cause of the syndrome of fever of unknown origin.

Objective: to know the behavior of the illness of the adult's Still in patients assisted in the rheumatology center.

Methodology: I study descriptive. For the positive diagnosis they were kept in mind the approaches of Cush. The variable sociodemographic was described, clinical and laboratory.

Results: to 80 % of the patients he/she was carried out the diagnosis of the illness before the 35 years of age, sex difference didn't exist; they prevailed as more frequent clinical manifestation the fever followed by the arthritis. The patients presented elevation of the sharp phase reactants and they were seronegative 60 % responded to the steroids use combined with antimalarial and to the remaining 40 % it was necessary to add methotrexate to achieve control of the illness.

Conclusions: the illness of Still generally appears in early ages of the life, its clinical behavior and laboratory as well as the execution of the approaches of classification of the illness facilitates the diagnosis of the same one. The treatment of the illness is based on the steroids use, antimalarial and other modifier combined drug therapy of the illness like the methotrexate.

Keywords: Still illness, factor rheumatoid, arthritis.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Still del adulto fue descrita inicialmente por Bywaters en 1971. Es una entidad poco común, de etiología desconocida, cuyo diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos clínicos y de laboratorio. Ha sido descrita en todos los continentes y en todos los grupos raciales. Se considera como una causa frecuente del síndrome de fiebre de origen desconocido. Característicamente, es una entidad de adultos jóvenes y afecta igualmente a hombres y mujeres. En el 76 % de los pacientes la enfermedad se inicia antes de los 35 años y es poco común en pacientes mayores de 50 años.^{1,2}

No se ha establecido con precisión su etiología y su presentación clínica comparte muchas características con las enfermedades infecciosas: inicio agudo, exantema y fiebre. El estudio del perfil inmunológico ha demostrado que el nivel sérico de varias citocinas como la IL-1b, IL-6, IL-18, el factor de necrosis tumoral alfa y el interferón gamma, se encuentran elevados, lo cual sugiere que pueden jugar un papel importante en la etiología de la enfermedad; sin embargo, estas citocinas están frecuentemente elevadas en otras enfermedades con manifestaciones inflamatorias sistémicas como la sepsis, la artritis reumatoide y la artritis idiopática juvenil.^{1,2}

Clínicamente se caracteriza por la triada de fiebre, exantema y artritis, la cual está frecuentemente precedida por faringitis y síntomas constitucionales. Puede presentarse igualmente linfadenopatías, esplenomegalia y hepatomegalia. La pleuritis

y la pericarditis, el dolor abdominal por peritonitis serosa, adenitis mesentérica, distensión hepática o esplénica u obstrucción intestinal son manifestaciones menos frecuentes.^{3,4}

Si bien el daño renal es muy raro, durante los episodios febriles se puede presentar proteinuria leve; una de las complicaciones más serias, y afortunadamente menos frecuentes, es la amiloidosis renal. Otras manifestaciones poco frecuentes incluyen pérdida de la audición, meningitis aséptica, meningoencefalitis, pseudotumor de la órbita, coagulación intravascular diseminada, síndrome hemofagocítico, uveítis, miositis y queratoconjuntivitis seca.^{5,6}

MÉTODO

Con el objetivo de conocer las características sociodemográficas de los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Still del adulto se realizó un trabajo descriptivo en el centro de reumatología durante el periodo julio 2013 a julio 2014. Los pacientes cumplieron los criterios de clasificación de Cush para esta afección. Anexo 1¹

A cada paciente se le confeccionó una encuesta que nos permitió conocer una serie de variables demográficas, Anexo 2 clínicas y de laboratorio importantes a tener en cuenta en la sospecha, diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad. Todos los pacientes fueron informados de los objetivos del estudio y dieron su consentimiento a participar en el estudio. Para el análisis estadístico de los datos se utilizó el programa informático SPSS 11.0

RESULTADOS

En el periodo comprendido del estudio, se diagnosticaron con enfermedad de Still del adulto cinco pacientes, cuyas características se presentan en la tabla 1

Tabla 1. Características demográficas y clínicas

| | Enfermedad Still del Adulto | | | | |
|------------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|-------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|
| | Caso 1 | Caso 2 | Caso 3 | Caso 4 | Caso 5 |
| Edad (años) | 48 | 37 | 30 | 22 | 27 |
| Sexo | femenino | masculino | femenino | masculino | masculino |
| Tiempo de evolución en años (años) | 9 | 6 | 2 | 1 | 4 |
| Manifestaciones clínicas | Fiebre | Fiebre | Fiebre | Fiebre | Fiebre |
| | Artritis | Artritis | Artritis | Artritis | Artritis |
| | Exantema | Exantema | Exantema | Exantema | Exantema |
| | Pródromos de odinofagia | Pródromos de odinofagia | Pródromos de odinofagia | Síntomas generales Adenopatías | Pródromos de odinofagia |
| | Síntomas generales | Síntomas generales | Síntomas generales | | Síntomas generales |
| | Adenopatías | Adenopatías | Adenopatías | | Esplenomegalia |
| | Esplenomegalia | Esplenomegalia | Pericarditis | | Hepatomegalia |
| | Hepatomegalia Anquilosis carpo | Anquilosis carpo | | | |
| Criterios de clasificación | Mayores | Mayores | Mayores | Mayores | Mayores |
| | Fiebre | Fiebre | Fiebre | Fiebre | Fiebre |
| | Exantema | Exantema | Exantema | Exantema | Exantema |
| | Leucocitosis | Leucocitosis | Leucocitosis | Leucocitosis | VSG acelerada |
| | VSG acelerada | VSG acelerada | VSG acelerada | VSG acelerada | FR y AAN negativos |
| | FR y AAN negativos | FR y AAN negativos | FR y AAN negativos | FR y AAN negativos | Menores |
| | Anquilosis carpo | Anquilosis carpo | Menores | Menores | Edad ≤ 35 años |
| | Menores | Menores | Edad ≤ 35 años | Edad ≤ 35 años | Artritis |
| | Artritis | Edad ≤ 35 años | Artritis | Artritis | Pródromo de odinofagia |
| | Pródromo de odinofagia | Artritis | Pródromo de odinofagia | Comp. Sist, Reticuloendotelial | Comp. Sist, Reticuloendotelial |
| Comp. Sist, Reticuloendotelial | Pródromo de odinofagia | Comp. Sist, Reticuloendotelial | | | |
| Comp. Sist, Reticuloendotelial | Comp. Sist, Reticuloendotelial | | | | |
| Tratamiento | GC, AM y MTX | GC, AM y MTX | GC y AM | GC y AM | GC y AM |

GC: glucocorticoides, MTX: metotrexate, AM: antimaláricos

Tabla 2. Características serológicas

| | Enfermedad Still del Adulto | | | | |
|------------|-----------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-----------------------|
| | Caso 1 | Caso 2 | Caso 3 | Caso 4 | Caso 5 |
| Leucograma | 16,7 x10 ⁹ /l | 14,3 x10 ⁹ /l | 13,8 x10 ⁹ /l | 15,4 x10 ⁹ /l | 8 x10 ⁹ /l |
| VSG | 65 mm/h | 83 mm/h | 57 mm/h | 46 mm/h | 62 mm/h |
| ANA | negativo | negativo | negativo | negativo | negativo |
| FR | negativo | negativo | negativo | negativo | negativo |
| Anti CCP | negativo | negativo | negativo | negativo | negativo |
| PCR | 48 mg/l | 48 mg/l | 36 mg/l | 24 mg/l | 24 mg/l |

En la tabla 2 se presenta las características serológicas encontradas en estos pacientes, observando la velocidad de sedimentación globular acelerada en todos los casos del estudio, y la negatividad de otras investigaciones relacionadas con los anticuerpos.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Still del adulto es una afección que aunque se considera poco común hay que tener en cuenta que se presenta frecuentemente como causa de fiebre desconocida. Como vemos en nuestro estudio se presentó en el 80 % de los casos por debajo de los 35 años y afectando tanto al sexo masculino como al femenino, estos resultados coinciden con

otros trabajos publicados tanto nacionales como internacionales.^{7,8}

Dentro de las manifestaciones clínicas que más frecuentemente se presentaron estuvieron la fiebre, la artritis, el exantema y los síntomas generales que estuvieron presente en todos los pacientes, otras manifestaciones que también se observaron fueron los pródromos de odinofagia, las adenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia, anquilosis del carpo en 2 pacientes y pericarditis en un caso.

Ninguno de los pacientes objetos de estudios presentó manifestaciones ni complicaciones renales. En este aspecto hay que señalar que la literatura plantea que las manifestaciones renales además de no ser de las más frecuentes en esta afección se presentan sobre todo en pacientes con años de evolución o en aquellos que resultan ser refractarios al tratamiento.^{9,10}

Las combinaciones de cumplimientos de criterios de clasificación para esta enfermedad permitió llegar al diagnóstico de la afección en todos los casos, dentro de los criterios mayores tuvieron un peso fundamental, la presencia de fiebre, exantema, leucocitosis, eritrosedimentación acelerada y la presencia de AAN y FR negativos.

Dentro de los criterios menores el más frecuente fue la presencia de compromiso del sistema reticuloendotelial en todas sus variantes, lo que coincide con los escasos estudios que abarcan este tema.¹¹

Por último señalar que todos los pacientes que llevan más de 5 años de diagnóstico de la enfermedad hubo que adicionar al tratamiento de glucocorticoides y antimaláricos un fármaco modificador de la enfermedad como es el caso del methotrexate ya que en estos pacientes no se podía llegar a obtener un control de la enfermedad.

En el estudio de la Dra. Montero Sierra observo que el 32,6 % de los pacientes con enfermedad de Still, necesitó adicionar methotrexate para llegar al control de la enfermedad.¹²

CONCLUSIONES

En nuestro estudio encontramos que las edades de nuestros pacientes oscilaron entre el adulto joven y la edad media de la vida, y entre sus manifestaciones clínicas predominaron la presencia de fiebre, artritis, exantema y alteraciones de laboratorio que nos orientaron sospechar su diagnóstico.

El diagnóstico fue factible de realizarlo teniendo en cuenta los criterios de clasificación de la enfermedad.

En el tratamiento de nuestros casos fue necesario el uso de methotrexate en dos pacientes, además de los glucocorticoides y antimaláricos; reflejando el hecho de evaluar este medicamento en un porcentaje elevado de casos, para evitar la refractariedad de los síntomas clínicos y las posibles complicaciones relacionadas con esta enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valladares Reyes D, Fojo Mayo A, Fleites Alonso YA, Zayas Hernández D, Fábregas Deulofeo Y, Orozco Morales Y. Enfermedad de Still del adulto. *Rev Cub Med Mil [revista en Internet]*. 2011 Dic [citado 12 de abril 2014];40(3-4):311-5. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S013865572011000300014&lng=es
2. Alarcón Segovia D. *Tratado hispanoamericano de Reumatología, volumen I*, Bogotá: Ed. Nomos S.A; 2006. p.519-27.
3. Harris E, Budd R, Genovese M, Firestein G, John Sergent J, Sledge C. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 7 ed. Madrid: Ed. Elsevier; 2006. p. 87-503.
4. Suárez-Rodríguez B, Díaz-Padrón E, López-Suárez R. Enfermedad de Still del adulto. *Revista Cubana de Reumatología [revista en Internet]*. 2013 [citado 25 abril 2014];15(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/272>
5. León Álvarez JL, Roselló Silva Nn, Ochoa Montes LA, Vásquez Biset A, Barbón Fellové N, Douglas Álvarez C. Valor de la ferritina sérica para el diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto. *Rev cubana med [revista en Internet]*. 2008 Sep [citado 12 abril 2014];47(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003475232008000300010&lng=es
6. Dudler J, Revaz S. Adult onset Still disease. *Rev Med Suisse*. 2008;4(144):704-6.
7. Serra CG, Gimeno EC, Velasco MP, Sanmartín OJ, Millán FP, Pont VS, et al. Enfermedad Still del adulto; presentación de cuatro casos. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008;36:76-9.
8. Carreño Pérez L, López Longo FJ. Enfermedad de Still del adulto. *Medicina clínica*. 2007;129(7):255-7.
9. García-García G, Fernández-Auzmendi V, Olgado-Ferrero F, Magro-Ledesma D, Sánchez Giralt, S. Miopericarditis aguda como presentación de enfermedad de Still del adulto. *Reumatología Clínica*. 2012;8(1):31-3.

10. Rodelo J, González LA, Velásquez MP, Vásquez G, Uribe Ó, Pérez DP, Ramírez LA. Neumonía intersticial usual en enfermedad de Still del adulto. *Rev. colomb. Reumatol.* 2005;12(2):148-54.
11. Ceres F. Enfermedad de still del adulto y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Papel de la ferritina sanguínea. *Medicina intensiva.* 2003;27(9):624-6.
12. Montero Sierra, B. Enfermedad de Still. *Rev. chil. pediatr.* [revista en Internet]. 2012 [citado 28 abril 2014];14(3):212-7. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41061943000300003&script=sci_pdf
-

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 11 de junio de 2014

Aprobado 20 de julio de 2014

Autor para la correspondencia: *Dr. Urbano Solís Cartas*. **Email:** urbanosc@infomed.sld.cu

Centro de Reumatología, Calzada de 10 de Octubre No 122 esquina Agua Dulce. Cerro. La Habana, Cuba

Anexos

Anexo 1. Criterios de Cush para diagnóstico de enfermedad de Still del adulto.

| Mayores | Menores |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Fiebre diaria mayor 39°C• Exantema• Leucocitosis mayor de 12.000 más• VSG>40 mm en una hora• Factor reumatoide (FR) y Anticuerpos antinucleares (AAN) negativos• Anquilosis del carpo | <ul style="list-style-type: none">• Inicio a edad menor de 35 años• Artritis• Pródromo con odinofagia• Compromiso del sistema reticuloendotelial*• pruebas de función hepática anormales**• Anquilosis del tarso o cervical |

Enfermedad de Still del adulto probable: 10 puntos con 12 semanas de observación

Enfermedad de Still del adulto definitiva: 10 puntos con 6 meses de observación

* Sistema reticuloendotelial (hepatomegalia, esplenomegalia, linfadenopatía generalizada)

** Pruebas de función hepática (aspartato aminotransferasa, alanino aminotransferasa, fosfatasa alcalina, bilirrubina)

Anexo 2 Ficha general

Nombre y apellido: _____

Edad: _____ Sexo: Masculino _____ Femenino _____

Tiempo de evolución de la enfermedad: _____

Manifestaciones clínicas: _____

Criterios de Clasificación: Mayores: _____

Menores: _____

Resultados de los complementarios: _____

Tratamiento: _____