



Localizador: 15007

Enfermedad de Still del adulto: diagnóstico a partir de las manifestaciones cutáneas

Adult Still's disease: Diagnosis from cutaneous manifestations

Pamela Díaz,* Isabel Hidalgo Parra,* Verónica Benavidez,* Mauricio Caetano,* Juliana Reppel,* Italo Aloise*

Palabras clave:

Enfermedad de Still,
fiebre, rash cutáneo,
artralgias.

Key words:

Still disease,
fever, skin rash,
arthralgia.

RESUMEN

La enfermedad de Still es un trastorno inflamatorio sistémico, de etiología desconocida, cuya tríada clásica se caracteriza por fiebre, artralgias y rash cutáneo. Debido a que no presenta síntomas ni alteraciones de laboratorio patognomónicas, se requiere una alta sospecha clínica para arribar a su diagnóstico. Se presenta un paciente de sexo masculino de 62 años de edad que consulta por aparición de pápulas de color asalmonado que confluyen en placas de límites circinados, no pruriginosas, localizadas en tronco de una semana de evolución, asociadas a fiebre y artralgias. Resulta de nuestro interés comunicar un caso típico de esta enfermedad y remarcar las principales características para realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno, para evitar secuelas y mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

ABSTRACT

Still's Disease is a systemic inflammatory disorder of unknown etiology, characterized by a typical clinical triad: fever, arthralgia, and skin rash. Due to the fact that it does not present symptoms or pathognomonic laboratory abnormalities, a high clinical suspicion is required in order to reach the diagnosis. We report a case of a 62-year-old male patient who presented to our hospital with a 1-week history of salmon-colored papules coalescing into non-pruritic, circinate plaques over the trunk, associated with fever and arthralgia. We aim to report a typical case of this disease and to highlight the main features in order to achieve diagnosis and prompt treatment, so as to prevent damage and improve the quality of life of our patients.

CASO CLÍNICO

Varón de 62 años, con antecedentes de diabetes tipo II, que consultó por presentar lesiones en tronco de una semana de evolución sin respuesta al tratamiento con antihistamínicos y dieta libre de pseudoalérgenos.

Al examen físico presentaba ronchas de color asalmonadas y placas urticiformes de límites circinados, no pruriginosas, localizadas en tronco de una semana de evolución (*Figura 1*). Dicha dermatosis se acompañaba de fiebre (39 °C) y artralgias de las articulaciones radio-carpianas, extendiéndose posteriormente a las articulaciones de las rodillas y tobillos.

Se realizó laboratorio completo en el que se observó como datos positivos leucocitosis con neutrofilia (15,650-13,620/mm³) y elevación de: eritrosedimentación (28 mm), PCR (44 mg/L), FAL (765 U/L), GPT (78 U/L) y ferritina (> 1,500 ng/mL); el FR y ANA fueron negativos.

La ecografía abdominal resultó normal. Se realizó biopsia de piel, la histopatología evi-

denció a nivel de la epidermis queratinocitos con cambios disqueratósicos y a nivel de la dermis superficial un infiltrado inflamatorio polimorfonuclear con predominio perivascular (*Figura 2*).

Con diagnóstico de síndrome de Still se inició tratamiento con corticoides por vía oral sin mejoría clínica por lo que requirió internación en la que recibió tres pulsos de 500 mg de metilprednisolona. Actualmente en tratamiento con etanercept, metotrexato y prednisona con respuesta moderada al mismo hasta la fecha.

COMENTARIOS

La enfermedad de Still fue descrita por primera vez en el año 1897 por George Still, actualmente restringida a la artritis reumatoidea juvenil. Posteriormente, en el año 1971, E. Bywaters describió 14 casos de inicio en el adulto, conocida desde entonces como enfermedad de Still del adulto.¹

* Servicio de Dermatología.
Sistema de Salud Malvinas Argentinas, Buenos Aires, Argentina.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido:
02/Octubre/2015.
Aceptado:
15/Octubre/2015.





Figura 1. Lesiones urticiformes.

Dicha entidad nosológica se trata de un desorden inflamatorio sistémico cuya etiología se desconoce, pero se han sugerido factores genéticos como HLA B17, B18, B35 y DR2, una variedad de infecciones virales (rubéola, echovirus 7, EBV, parotiditis, CMV, parainfluenza) y bacterianas (*Yersinia enterocolitica*, *Mycoplasma pneumoniae*) y la participación de citoquinas proinflamatorias (IL-1B, IL-6, IL-18, TNF alfa, IFN gamma). Braun-Falco y Ruzicka postulan que este síndrome podría corresponder al grupo de enfermedades autoinflamatorias e incluirse en una variante del TRAPS (síndrome de fiebre periódica asociada al receptor TNF) debido a que se ha comunicado el caso de una mujer con síndrome de Still del adulto con una mutación del gen TNFRSF1A que codifica para el receptor 1 del factor de necrosis tumoral.¹⁻³

Se calcula una prevalencia de 0.73 y 1.47 por 100,000 personas y una incidencia de 0.22 y 0.34 por 100,000 en hombres y mujeres, respectivamente. Se describe una distribución modal por edad con un pico entre los 15 y 25 años y otro entre los 36 y 46 años.⁴

Se caracteriza clínicamente por fiebre que suele superar los 39 °C y tener un patrón en picos. A nivel cutáneo típicamente se observa un rash maculopapular de color asalmonado evanescente, no pruriginoso que compromete tronco y raíz de miembros, como el observado en nuestro caso. Su incidencia media es de 73%; suele acompañar a la fiebre y aparecer sólo por las tardes. Recientemente se ha descripto que en algunos pacientes existen exantemas cutáneos persistentes en forma de pápulas eritematosas

urticariformes, pápulas o placas liquenoides de color rojo oscuro o marrón, lesiones escamosas, pápulas o placas costrosas, lesiones urticariformes o liquenoides lineales, dermografismo, erupciones símil dermatomiositis o símil prurigo pigmentoso; por lo cual es recomendable realizar biopsia de toda lesión cutánea ante un paciente con sospecha de enfermedad de Still. El compromiso articular se manifiesta en forma de artralgias o artritis siendo las articulaciones más afectadas, en orden de frecuencia, las rodillas, muñecas, interfalangicas proximales, metacarpofalangicas, tobillos y codos. Nuestro paciente presentó compromiso en muñecas, rodillas y tobillos.

Otras manifestaciones incluyen odinofagia, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia, compromiso general y disminución de peso.⁴⁻⁷

A nivel del laboratorio se observa leucocitosis con predominio de polimorfonucleares, aumento de los reactantes de fase aguda (VSG-PCR), anomalidades de la función hepática, FR y ANA negativos y ferritina sérica elevada. Esta última se observa hasta en 70% de los pacientes, por lo que tiene un alto valor diagnóstico. Destacamos que en nuestro paciente encontramos esta característica. Últimamente ha cobrado importancia la determinación de la fracción glucosilada de la ferritina, ya que en pacientes con procesos inflamatorios su porcentaje es francamente inferior (20-50%) que en los individuos sanos (50-80%). Se considera que la sensibilidad es de 78% y la especificidad de 64% cuando la ferritina

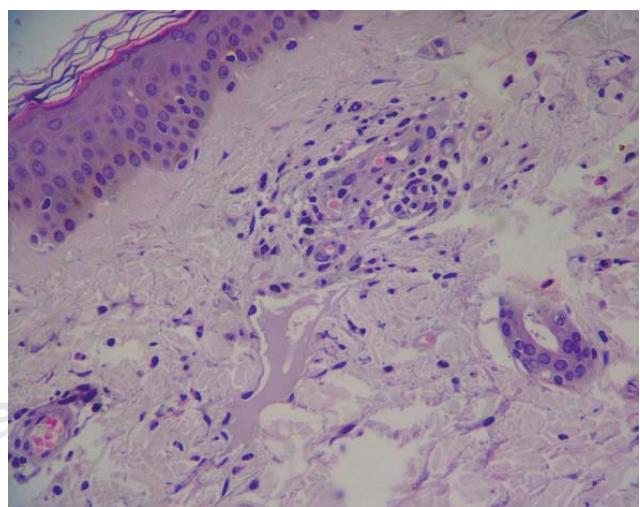


Figura 2. Queratinocitos con cambios disqueratósicos a nivel de la epidermis. En dermis superficial un infiltrado inflamatorio perivascular polimorfonuclear (HE 40x).

Tabla 1. Criterios de Yamaguchi.

Criterios mayores

- Fiebre hasta 39 °C de una semana o más de duración
- Artralgias o artritis por dos semanas o más
- Rash característico, macular o maculopapular no pruriginoso de color asalmonado, usualmente en tronco y extremidades

Criterios menores

- Dolor faríngeo
- Linfoadenopatías
- Hepatomegalia o esplenomegalia
- Anormalidades en la función hepática
- FR y ANA negativos

Criterios de exclusión

- Infecciones
- Enfermedades malignas
- Otras conectivopatías: PAN, LES o vasculitis

glicosilada es inferior a 20%. Si se tienen en cuenta los valores conjuntos de ferritina y de ferritina glicosilada, la especificidad de la prueba aumenta hasta 84%, siendo muy útil en el diagnóstico diferencial.^{1,6}

Existen diversos criterios diagnósticos, siendo los más conocidos y sensibles los de Yamaguchi (*Tabla 1*). Se necesitan cinco criterios para realizar el diagnóstico, siendo dos de ellos mayores, además de descartar enfermedades infecciosas, neoplásicas y conectivopatías. Nuestro paciente cumplió cinco criterios, tres de los cuales resultaron mayores.⁴

Las características histológicas de la biopsia cutánea incluyen la presencia de células disqueratósicas, aisladas o agrupadas, a nivel de la epidermis y un infiltrado inflamatorio perivascular con predominio polimorfonuclear en la dermis. Si bien no es diagnóstica es altamente orientativa.⁸

El tratamiento incluye el uso de AINES, corticoides sistémicos asociados a inmunosupresores (azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida, ciclosporina) y más recientemente se han utilizado tratamientos biológicos anti-TNF con buenos resultados (infliximab, etanercept). Dentro de las últimas terapéuticas descriptas se incluye al anakinra y canakinumab, cuyo mecanismo de acción consiste en la inhibición de IL-1 e IL-1b, respectivamente, las cuales se indican en pacientes que no han respondido a glucocorticoides, inmunodepresores y a otros tratamientos biológicos.^{4,6}

CONCLUSIÓN

Debido a que la enfermedad de Still del adulto no tiene características clínicas ni pruebas de laboratorio patognomónicas, se concluye que continúa siendo un problema diagnóstico y especialmente una gran simuladora. Entre los diagnósticos diferenciales, debe sospecharse del síndrome de Still ante la presencia de lesiones urticiformes en un paciente con fiebre, artralgias y ferritina sérica elevada.

Correspondencia:

Pamela Díaz

Miraflores Núm. 123,
1616, Pablo Nogués,
Buenos Aires, Argentina.
Tel: 011-4469-9600/01
Fax: 011-4469-9600 Interno: 432

E-mail: dermatomalvinas@gmail.com
pf_diaz@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Chanqueo CL. Enfermedad de Still del adulto y valor diagnóstico de la ferritina sérica. *Reumatología*. 2001; 17 (4): 179-183.
2. Vargas AAS, Barbosa CRE, Barrera RAA, Casian CG et al. Enfermedad de Still de inicio en el adulto. Reporte de caso. *Rev Hosp Jua Mex*. 2011; 78 (3): 187-190.
3. Braun-Falco M, Ruzicka T. Skin manifestations in autoinflammatory syndromes. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2011; 9 (3): 232-246.
4. Valladares RD, Fojo MA, Fleites AY, Zayas HD et al. Enfermedad de Still del adulto. *Rev Cub Med Mil*. 2011; 40: 311-315.
5. Serra-Guillén C, Gimeno CE, Velasco PM, Sanmartín JO et al. Enfermedad de Still del adulto: presentación de cuatro casos. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008; 36 (2): 76-79.
6. Díez MC, Pantoja ZL. Aspectos actuales de la enfermedad de Still del adulto. *Med Clin (Barc)*. 2013; 142: 29-32.
7. Lee JY, Hsu CK, Liu MF, Chao SC. Evanescence and persistent pruritic eruptions of adult-onset Still disease: a clinical and pathologic study of 36 patients. *Semin Arthritis Rheum*. 2012; 42: 317-326.
8. Woods MT, Gavino AC, Burford HN, Hughey SL et al. The evolution of histopathologic findings in adult Still disease. *Am J Dermatopathol*. 2011; 33: 736-739.