Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S208

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

89 - MÁS ALLÁ DE LA FIEBRE: EXPLORANDO LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Jorge Vázquez Orta, *Julia Ollero Ortiz, Violeta Gallego Gutiérrez, Isabel Padrino Silva y Francisco García Viudez*

Hospital Infanta Elena, Huelva, España.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad reumática e inflamatoria de etiología desconocida y presentación infrecuente, caracterizada por fiebre, exantema macular asalmonado evanescente, odinofagia, artralgias o artritis, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia y serositis, además de leucocitosis con neutrofilia, hiperferritinemia y autoanticuerpos negativos. La presencia de fiebre en todos los pacientes, sin existir manifestaciones clínicas ni de laboratorio patognomónicos de alguna enfermedad, dificultan inicialmente su diagnóstico. Sin embargo, la presencia de manifestaciones clínicas típicas (fiebre, *rash*, odinofagia y artralgias) así como de alteraciones analíticas llamativas, especialmente ferritina > 3.000 ng/mL, nos deben orientar hacia su sospecha, en especial cuando nos encontramos ante un síndrome febril de origen indeterminado. Los criterios de clasificación más utilizados son Yamaguchi, Cush y Fautrel.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de pacientes con enfermedad de Still en el periodo 2021-2023 en un hospital de tercer nivel. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de ESA que cumplieron criterios de Yamaguchi. Se excluyeron aquellos con enfermedades infecciosas, neoplásicas activas, inflamatorias inmunomediadas establecidas. Se describieron frecuencias y porcentajes según la categoría de la variable correspondiente.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes con diagnóstico de ESA, 4 (57,1%) fueron mujeres y 3 (42,8%) varones, con una edad media de 29 años (desvío estándar [DE] 11,4). En relación con las manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio, el 100% de nuestros pacientes presentó fiebre, artralgias, leucocitosis, hiperferritinemia, VSG elevada y perfil inmunológico negativo. Como presentación atípica cutánea, 3/7 (42,5%) de los pacientes tuvieron *rash* tipo pruriginoso. Todos los pacientes cumplieron los criterios de clasificación de Yamaguchi. La media de inicio de los síntomas a la primera consulta fue de 35 días (DE 32) y el tiempo al diagnóstico de 85 días (DE 49). Requirieron ingreso en planta 4/7 (57,1%), como consecuencia de afectación multiorgánica importante. Un paciente presentó síndrome hemofagocítico y requirió ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos. Al 100% se le indicó corticoides (dosis promedio de 40 mg/día y tapering hasta 5 mg). Un paciente presentó como complicación grave síndrome hemofagocítico y requirió pulsos de metilprednisolona. Se le indicó metotrexato como ahorrador de glucocorticoides a 5/7 (71,4%) pacientes, leflunomida a 1/7 (14,2%) y su combinación a 1/7 (14,2%). Recayeron 5/7 (71,4%); el *rash* cutáneo, las artralgias y la fiebre fueron las manifestaciones más frecuentes en ellos, precisando de nuevo el empleo de corticoterapia a dosis elevadas. Un paciente (14,3%) fue refractario al

tratamiento con FAME requiriendo el empleo de anti Il-6 (tocilizumab) con el que continúa actualmente, y 2 (28,6%) abandonaron el seguimiento en consultas, sin conocer el estado actual de la enfermedad en los mismos (tabla).

Manifestaciones y laboratorio	
Manifestaciones clínicas	n (%)
Fiebre/artralgias	7 (100%)
Artritis/exantema	6 (85,71%)
Mialgias/odinofagia/adenopatías	4 (57,14%)
Exantema pruriginoso/esplenomegalia/pérdida de peso	3 (42,85%)
Resultados de laboratorios	n (%)
Leucocitosis/hiperferritinemia/anticuerpos negativos/eritrosedimentación elevada	7 (100%)
Elevación de transaminasas	6 (85,72%)
Proteína C reactiva elevada/anemia	5 (71,43%)
Plaquetopenia	3 (42,83%)

Conclusiones: El síndrome de Still es un desafío diagnóstico por la infrecuencia y la variabilidad clínica de presentación. Todos los pacientes presentaron fiebre, artralgias, leucocitosis e hiperferritinemia. Todos cumplieron criterios de Yamaguchi. La respuesta inicial al tratamiento con corticoides fue favorable en todos los pacientes, no tanto el mantenimiento de esta, recayendo 5 pacientes. Su rápida sospecha es importante para iniciar el tratamiento en forma oportuna.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.