Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):1168

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-102 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA PREVALENCIA DE ENFERMEDAD DE STILL EN EL HOSPITAL COSTA DEL SOL

C. Macías Ávila, M. Núñez Rodríguez, V. Augustín Bandera, R. Málvarez Mañas, C. Romero Gómez, R. Cotos Canca y J. García Alegría

Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella (Málaga).

Resumen

Objetivos: Analizar la prevalencia de enfermedad de Still en nuestro medio, así como las formas de presentación clínica, y respuesta a las diferentes opciones de tratamiento.

Material y métodos: Análisis descriptivo mediante la revisión de historias clínicas de pacientes en seguimiento en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes del Hospital Costa del Sol, con diagnóstico de enfermedad de Still del adulto, durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2001 al 31 de mayo de 2018.

Resultados: Durante el periodo de análisis se diagnosticaron 6 casos, con una prevalencia 1,29 casos por 100.000 habitantes y año. El 66,66% (4/6) de los pacientes fueron mujeres, frente al 33,3% (2/6) hombres, con una mediana de edad de 18,5 años. Cinco de los pacientes tenía nacionalidad Española, frente a 1 de nacionalidad Colombiana. El 100% de los pacientes presentaron fiebre, rash cutáneo evanescente (en un paciente dicho síntoma sólo estuvo presente en una ocasión), y artralgias. Dos pacientes presentaron adenopatías en diferentes territorios; otros dos pacientes presentaron odinofagia al inicio de los síntomas, y en un paciente se detectó esplenomegalia. En el momento del diagnóstico todos los pacientes presentaron elevación de reactantes de fase aguda (RFA), con unas cifras promedio de VSG de 48 mm/1ª h, y de PCR 82,47 mg/dl. La ferritina estuvo elevada en 5/6 casos, con un valor mediano de 2.825,50 ng/dl. La demora en el diagnóstico oscilo desde 1 mes hasta 2 años, cumpliendo todos los pacientes criterios de Yamaguchi. En el 66,66% de los casos, la enfermedad se presentó de forma intermitente, con inadecuado control de síntomas con glucocorticoides, precisando asociar al tratamiento metotrexato, consiguiéndose remisión completa de la enfermedad en unos 2 años. En el otro 33,33% la evolución de la enfermedad fue hacia formas crónicas; en un caso la enfermedad fue refractaria a estos tratamiento, consiguiéndose remisión de la misma con el inicio de etanercept, y en el otro caso fue resistente a glucocorticoides, metotrexato, antiTNF, ciclosporina e inmunoglobulinas, remitiendo al iniciar anakinra. En el momento actual todos los pacientes continúan con seguimiento semestral en nuestro centro, encontrándose en remisión prolongada sin necesidad de tratamiento.

Discusión: La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad rara, inflamatoria sistémica de causa desconocida, descrita en todo el mundo, con una prevalencia de 1 caso por 100.000 habitantes y año, afectando con mayor frecuencia a adultos jóvenes entre 16 y 35 años, aunque también hay

casos descritos en mayores de 70 años. Los síntomas clásicos son la fiebre, la presencia de artralgias en todos los pacientes, y en un 87% el exantema maculopapular asalmonado que suele acompañar a la fiebre; otras manifestaciones menos frecuentes son la presencia de adenopatías, hepatoesplenomegalia, odinofagía, dolor abdominal y/o alteración del perfil hepático, manifestaciones neurológicas. El diagnóstico suele ser de excusión, siendo los criterios más utilizados los de Yamaguchi, presentando el 100% de los pacientes elevación de RFA y es característico encontrar valores de ferritina mayores a 1.000 ng/dl, con ANA y FR negativo. En el tratamiento se utilizan glucocorticoides, y en casos refractarios al mismo se pueden emplear inmunosupresores.

Conclusiones: La prevalencia de enfermedad de Still en nuestra serie fue algo superior a la descrita en la literatura. Los síntomas clásicos estuvieron presentes en el 100% de los casos, presentando todos ellos elevación de RFA, y cifras promedio de ferritina elevadas. La mayoría de los pacientes presentaron formas intermitentes de la enfermedad; evolucionando hacia formas crónicas en un 33,33%, en cuyo caso el control de la enfermedad fue más complejo, y prolongado en el tiempo.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.