



900 - CARACTERÍSTICAS, EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTOS DE LA ENFERMEDAD DE STILL (ESA) EN ADULTOS DE UNA COHORTE DEL ÁREA SANITARIA DE GALICIA. RESULTADOS DE UN ESTUDIO OBSERVACIONAL DE 25 CASOS

Iago Novo Vázquez, Iago Blanco López, Cristóbal Taboada Martínez, Victoria Pacios Rodríguez y Jorge Julián Fernández Martín

Complejo Hospitalario Universitario de Vigo-Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, evolución y tratamientos de pacientes diagnosticados de ESA en el área sanitaria.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de ESA en el área sanitaria, a través de los datos disponibles en el sistema de historia clínica electrónica. Los pacientes debían cumplir los criterios de Yamaguchi y/o Fautrel para la ESA o tener un curso compatible de la enfermedad (sin diagnóstico de cáncer, enfermedad autoinmune u otro trastorno autoinflamatorio) mediante diagnóstico de exclusión. Se recogieron las características epidemiológicas, clínicas, biomarcadores, tratamientos y la evolución de los pacientes.

Resultados: Se recogió información de un total de 25 pacientes (56% mujeres) desde 1998 al 2024 diagnosticados de ESA con edad media de 44 años [20-82]. 12 (48%) tenían una forma sistémica policíclica (50% mujeres); 11 (44%) una forma sistémica monocíclica (60% mujeres) y 2 (8%) una forma articular crónica (100% mujeres). Entre las 14 mujeres, 6 (42,85%) tenían una forma sistémica policíclica; 6 (42,85%) tenían una forma sistémica monocíclica y 2 (14,28%) una forma articular crónica. Entre los 11 hombres, el 54,54% (6 casos) fueron formas sistémicas policíclicas. Todos los pacientes presentaron hiperferritinemia > 1.000 ng/mL. Todos los pacientes salvo 3 recibieron glucocorticoides orales al diagnóstico, 8 pacientes (32%) pulsos intravenosos de glucocorticoides y 11 (44%) terapia anti-IL1 (100% de formas sistémicas policíclicas) que fue sustituida por bloqueo IL1-B en 4 pacientes (17,39% del total) por reacciones locales o refractariedad durante el seguimiento; se sospechó toxicidad hepática en 1 caso. 4 pacientes (17,39%) recibieron terapias anti-IL6 por falta de eficacia al bloqueo de IL1. Se combinaron glucocorticoides y metotrexato como tratamiento en las 2 formas articulares crónicas y en 2 formas sistémicas policíclicas con clínica fundamentalmente articular. 3 pacientes recibieron tratamiento con inmunosupresores como ciclosporina A por refractariedad en 2 pacientes (8%) y por desarrollo de síndrome de activación macrófaga (MAS) en otro paciente (4%); se usaron anticalcineurínicos en una paciente por falta de eficacia. 6 pacientes (24%) desarrollaron MAS [1 paciente con microangiopatía trombótica (MAT) concomitante], 1 paciente desarrolló amiloidosis AA con afectación renal y pulmonar en forma de fibrosis intersticial. Se produjeron 5 muertes (20%) con edad media de 45 años [26-59] de las cuales 3 fueron por fallo multiorgánico de origen séptico (60%)

con MAS asociado en uno de los casos; 1 por progresión de neoplasia ovárica y trombosis portal (20%) y otra de causa desconocida.

Conclusiones: El estudio muestra predominancia del sexo femenino así como de formas sistémicas policíclicas entre los pacientes diagnosticados de ESA. Aunque la mayoría de los pacientes cursaron con formas leves que se controlaron con glucocorticoides, destacaron el número de complicaciones graves como MAS (24%) y mortalidad de nuestra muestra (20%) lo que refleja que la ESA es una patología de elevada morbimortalidad.