



## IF-001 - ENFERMEDAD DE STILL COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

M. Vacas Córdoba<sup>1</sup>, A. Garrido Vicente<sup>2</sup>, A. Gutiérrez García<sup>1</sup>, M. Castro Tello<sup>2</sup> y M. Martín Lloréns<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid).

### Resumen

**Objetivos:** Revisión de casos de enfermedad de Still del adulto diagnosticados según los criterios de Yamaguchi en el Hospital Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de enfermedad de Still del adulto en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares entre los años 2000 y 2015, y revisión de la bibliografía.

**Resultados:** Se encontraron 10 pacientes diagnosticados de enfermedad de Still del adulto, de los cuales 6 fueron mujeres y 4 hombres. La edad media al diagnóstico fue de 34 años. El síntoma más prevalente fue la fiebre (100%), seguida de artralgias (90%), exantema (90%) y odinofagia (80%). En la exploración física el 60% de los pacientes presentaron adenopatías y solo el 20% hepatoesplenomegalia. Entre los hallazgos analíticos el 100% presentaron leucocitosis y negatividad del FR y los ANAs. La hipertransaminasemia estaba presente en el 90% de los casos. Aunque no se considera un criterio diagnóstico, la elevación de la ferritina ha sido una constante entre los afectados. Tras el diagnóstico, el 100% de los pacientes requirió tratamiento con antiinflamatorios y corticoides, teniendo que asociar FARME en un 50% de los casos.

**Discusión:** La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad reumática inflamatoria de etiología desconocida. Tiene una prevalencia de 0,16-1/100.000 adultos, y afecta por igual a hombres y mujeres con edades comprendidas entre 16 y 35 años, con un segundo pico de incidencia en mayores de 70. Clínicamente se caracteriza por la presencia de los siguientes síntomas: fiebre en agujas de predominio vespertino; artralgias y artritis que siguen un patrón poliarticular, simétrico y migratorio, y que afectan a rodillas, muñecas, tobillos y manos; exantema cutáneo maculopapular, asalmonado y evanescente que afecta a tronco y extremidades; odinofagia; mialgias que pueden acompañarse de elevación transitoria de CK; adenopatías en las regiones cervical, inguinal, submandibular y supraclavicular; elevación de enzimas hepáticas ocasionalmente asociada a hepatomegalia y/o esplenomegalia; y dolor abdominal inespecífico. Otras afectaciones más raras son la pulmonar (infiltrados pulmonares fugaces, derrame pleural), la cardíaca (pericarditis, miocarditis) y la neurológica (neuropatía, afectación de pares craneales). Para establecer el diagnóstico los criterios más aceptados son los de Yamaguchi, por su mayor sensibilidad (96,2) y especificidad (92,1). Establecen el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto si el paciente cumple al menos 5 criterios de los 9 descritos, siempre y cuando 2 sean criterios mayores (criterios mayores: fiebre

durante al menos 1 semana, artralgias o artritis de 2 semanas de duración, exantema cutáneo, leucocitosis con neutrofilia; criterios menores: odinofagia, linfadenopatías, hepatomegalia o esplenomegalia, elevación de enzimas hepáticas y negatividad de FR y ANAs). El tratamiento depende del grado de actividad de la enfermedad y su objetivo es prevenir el daño articular y la anquilosis. Se fundamenta en la utilización de AINEs y glucocorticoides orales en caso de enfermedad leve; glucocorticoides intravenosos y FARME como metotrexato, anakinra o infliximab en enfermedad moderada; y glucocorticoides intravenosos, orales y FARME en enfermedad grave. La enfermedad de Still del adulto tiene un curso monocíclico en un 34% de los casos, policíclico en un 24% y crónico en el 30-50% restante. La supervivencia media es del 90% a los 5 años, siendo las infecciones oportunistas la principal causa de mortalidad.

*Conclusiones:* La enfermedad de Still del adulto es una causa rara de FOD. Utilizando los criterios de Yamaguchi se ha diagnosticado a 10 pacientes, entre los cuales los síntomas más frecuentes han sido fiebre, artralgias y exantema. La elevación de la ferritina una constante entre los pacientes de nuestra serie. La totalidad de ellos ha requerido tratamiento corticoideo tras el diagnóstico, teniendo que asociar FARME en un 50% de los casos.