



Informe de caso

Una patología poco frecuente: la enfermedad de Still del adulto. Experiencia clínica con 17 casos



Álvaro José Muriel R. ^{a,*}, Jorge Manuel Rueda G. ^{a,b}, Herman González Buriticá ^{a,b}
y Orlando Castaño C. ^a

^a Facultad de Medicina, Universidad Libre, Seccional Cali, Cali, Colombia

^b Centro Médico Imbanaco, Cali, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 9 de julio de 2015

Aceptado el 28 de enero de 2016

On-line el 19 de marzo de 2016

Palabras clave:

Enfermedad de Still del adulto

Fiebre de origen desconocido

Serie de casos

R E S U M E N

Objetivo: Dar a conocer la experiencia clínica en el mundo real y los resultados clínicos del manejo de los pacientes con enfermedad de Still del adulto.

Materiales y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de serie de casos, de 17 casos con diagnóstico de enfermedad de Still del adulto, en 2 clínicas de nivel 3 de Santiago de Cali, Colombia, en el periodo comprendido entre 2009 y 2014.

Resultados: De los 17 casos diagnosticados y tratados se encontró que en el 50% de los pacientes había una elevación de ferritina de 5 veces su valor normal, siendo útil en el diagnóstico, menos del 50% de los casos fueron en menores de 40 años, alrededor del 50% de la población requirió tratamiento combinado y 2 pacientes requirieron terapia biológica para el control de sus síntomas. Se usaron los criterios de Yamaguchi para la correlación diagnóstica.

Conclusiones: La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad rara que requiere alto índice de sospecha pero debe ser una enfermedad de descarte y, generalmente, siempre requiere manejo con esquemas combinados para mejorar la calidad de vida del paciente.

© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

Adult onset Still disease: a rare condition. clinical experience with 17 cases

A B S T R A C T

Objective: To present current clinical experience and the clinical outcomes in the management of patients with adult Still disease.

Materials and methods: A retrospective study of a case series was conducted on of 17 cases diagnosed with adult Still disease during a period between 2009 and 2014 in 2 tertiary hospitals in Santiago de Cali.

Keywords:

Still's disease adult-onset

Fever of unknown origin

Number of cases

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvaro.m16@hotmail.com (Á.J. Muriel R.).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.01.003>

0121-8123/© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Results: Of the 17 cases diagnosed and treated, it was found that 50% of patients had an elevated ferritin five times its normal value, being useful in the diagnosis. Less than 50% of cases were under 40 years, and about 50% of the population required combined treatment, with two patients requiring biological therapy to control their symptoms. Yamaguchi criteria were used for diagnostic correlation.

Conclusions: Adult Still's disease is a rare disease that requires a high index of suspicion, but it must be a disease to rule out, and it always requires management generally combined with schemes to improve the quality of life of patients.

© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad sistémica, poco frecuente, de etiología desconocida y de características inflamatorias, con un amplio espectro en su presentación clínica. No hay datos epidemiológicos acerca de su incidencia o prevalencia, ni tampoco se cuenta con una prueba diagnóstica patognomónica, dado su comportamiento y la falta de pruebas diagnósticas es considerado un diagnóstico de exclusión. Se han propuesto diversos criterios para su diagnóstico, entre los cuales están los de Yamaguchi que permiten un abordaje diagnóstico acertado¹.

La fisiopatología de la ESA aún no es entendida del todo. Se han postulado numerosas causas como agentes infecciosos, factores genéticos y alteración de la regulación de la respuesta inmune y la apoptosis, pero aún no hay datos concretos²⁻⁶. Los agentes infecciosos postulados, basados en relaciones temporales entre el inicio de la enfermedad y la evidencia serológica, son el parvovirus B19, rubeola, echovirus 7, Epstein-Barr, citomegalovirus, Coxsackie B4, *Chlamydia* y *Yersinia*, sin embargo, no se ha logrado establecer una relación definitiva².

Las vías inmunológicas de la enfermedad han sido atribuidas como las más significativas en la fisiopatología. Los estudios han demostrado que las interleucinas (IL) proinflamatorias juegan un rol vital en la patogénesis^{7,8} y se han detectado niveles de IL-1 elevados en enfermedad no tratada, lo que se ha correlacionado con la severidad y actividad de la enfermedad⁹. Así mismo, esta respuesta de fase aguda es considerada la responsable de la estimulación para la síntesis de ferritina y, particularmente, la IL-18 favorece dicha estimulación y juega un rol importante en las manifestaciones de la enfermedad, al correlacionarse con los niveles de neutrófilos en sangre¹⁰.

Las principales manifestaciones de la enfermedad son fiebre intermitente de predominio vespertino, generalmente menor a 4 h, asociada a erupción maculopapular asalmónada evanescente en tronco y extremidades. Puede acompañarse de compromiso articular que compromete principalmente muñecas, rodillas y tobillos, aunque puede afectarse cualquier articulación, además suele ser simétrica y de forma bilateral. Puede presentarse además odinofagia, hepatoesplenomegalia y manifestaciones graves como pleuropericarditis, derrame pleural y neumonitis intersticial^{11,12}. Paraclínicamente puede cursar con leucocitosis y neutrofilia hasta en más del 80% de los casos, alteraciones de pruebas de función hepática,

elevación de ferritina hasta 5 veces el valor superior normal y elevación de ferritina glucosilada. Los hemocultivos y pruebas de autoinmunidad son negativos¹³. Se han empleado diversos criterios de clasificación, siendo los de Yamaguchi los más usados dada su sensibilidad (93%). Otros conocidos son los de Cush y Fautrel con sensibilidad del 80% para ambos¹¹.

Se presenta una serie de 17 casos diagnosticados en la ciudad de Santiago de Cali, en 2 centros de nivel 3 de la ciudad. Se hace la descripción clínica de los pacientes, el método diagnóstico y se describe cómo fue el tratamiento de los pacientes y los resultados obtenidos previamente. La falta de evidencia, por la baja prevalencia de la enfermedad, motiva la realización de este tipo de serie de casos para una mejor comprensión del comportamiento de la enfermedad en nuestra población.

Materiales y métodos

Estudio retrospectivo de serie de casos. Se estudiaron 17 casos con diagnóstico de ESA basados en criterios Yamaguchi, en 2 clínicas nivel 3 de Santiago de Cali, en el periodo comprendido entre 2009 y 2014 (15 del Centro Médico Imbanaco y 2 de la Corporación Comfenalco Valle Unilibre). Se analiza edad, sexo, clasificación clínica, tiempo transcurrido entre el inicio de síntomas y el diagnóstico, tratamiento empleado, características clínicas y de laboratorio. Para los análisis se utilizaron únicamente porcentajes (tabla 1).

Resultados

Características clínicas de los pacientes

El curso de la enfermedad tuvo una duración aproximada de 40 días entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico. Los casos de diagnóstico rápido estuvieron vinculados a una consulta más oportuna a un reumatólogo. El 95% de los pacientes presentaron fiebre, todos desde el inicio de la enfermedad. Todos los pacientes presentaron rash cutáneo característico. El 86% de los pacientes presentaron compromiso articular en algún momento de la enfermedad, generalmente asociado a los episodios febriles. La mitad de los pacientes cursaron con odinofagia y el 30% del total presentaron adenopatías palpables al examen físico. Solo un paciente presentó hepatomegalia con alteración transitoria de pruebas de función hepática (fig. 1).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3385400>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3385400>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)