



MEDICINA CLÍNICA

www.elsevier.es/medicinaclinica



Revisión

Enfermedad de Still del adulto

Javier Narváez

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario de Bellvitge-IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de julio de 2017

Aceptado el 25 de octubre de 2017

On-line el xxx

Palabras clave:

Enfermedad de Still del adulto

Actualización

Pronóstico

Tratamiento

R E S U M E N

La enfermedad de Still del adulto es una entidad infrecuente a medio camino entre los síndromes auto-inflamatorios y las enfermedades autoinmunes, con una gran heterogeneidad en su presentación clínica, gravedad y evolución. En este artículo se revisan las novedades y aspectos menos conocidos de esta enfermedad referidos a su espectro clínico (lesiones cutáneas atípicas, complicaciones distintas de las manifestaciones clásicas, síndrome de activación macrofágica, fenotipos de la enfermedad), a la controversia existente acerca de su posible asociación con neoplasias, la búsqueda de biomarcadores para su diagnóstico, la evaluación del pronóstico (factores clínicos, índices pronósticos y biomarcadores) y los factores determinantes en la elección del tratamiento biológico.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Adult onset Still's Disease

A B S T R A C T

Adult onset Still's disease is a rare systemic condition at the crossroads between auto-inflammatory syndromes and autoimmune diseases, with considerable heterogeneity in terms of clinical presentation, evolution and severity. This article reviews the main advances and lesser known aspects of this entity related to its clinical spectrum (atypical cutaneous lesions, unusual manifestations, macrophage activation syndrome, disease phenotypes), the emerging controversy around its association with delayed malignancy, the search for new biomarkers for its diagnosis, evaluation of prognosis (clinical factors, prognostic indexes and biomarkers to identify patients at risk of severe organ failure or life-threatening complications), and the determinants in the choice of biological treatment.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad inflamatoria sistémica de etiología desconocida caracterizada principalmente por la presencia de fiebre alta, exantema cutáneo evanescente y afectación articular. Otras manifestaciones frecuentes son la odinofagia, las mialgias, la afección hepática (elevación de las pruebas hepáticas con o sin hepatomegalia), y la presencia de adenopatías y/o esplenomegalia¹⁻⁹. Desde el punto de vista analítico es característica la existencia de una marcada leucocitosis con neutrofilia y una elevación de las concentraciones séricas de ferritina¹⁻⁹. Ninguno de estos datos es patognomónico, por lo que el diagnóstico de certeza de la enfermedad es siempre de exclu-

sión y, en algunos casos, difícil. Para complicarlo aún más, cada vez hay más evidencias de que la ESA es una entidad muy heterogénea en términos de presentación clínica, gravedad y evolución. Por ello es importante conocer las novedades y otros aspectos menos conocidos de esta entidad para evitar retrasos diagnósticos y tratamientos erróneos (antibióticos, antihistamínicos, etc.), así como para intentar establecer de forma precoz el fenotipo de la enfermedad y sentar un pronóstico que nos ayude a decidir el tratamiento más adecuado.

Manifestaciones clínicas

Uno de los datos clínicos que clásicamente más apoya el diagnóstico de ESA es el exantema. En los casos típicos, se trata de una erupción maculopapular de coloración asalmónada, en ocasiones pruriginosa, que aparece en el tronco, partes proximales de las

Correo electrónico: fjnarvaez@bellvitgehospital.cat

<https://doi.org/10.1016/j.medcli.2017.10.035>

0025-7753/© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

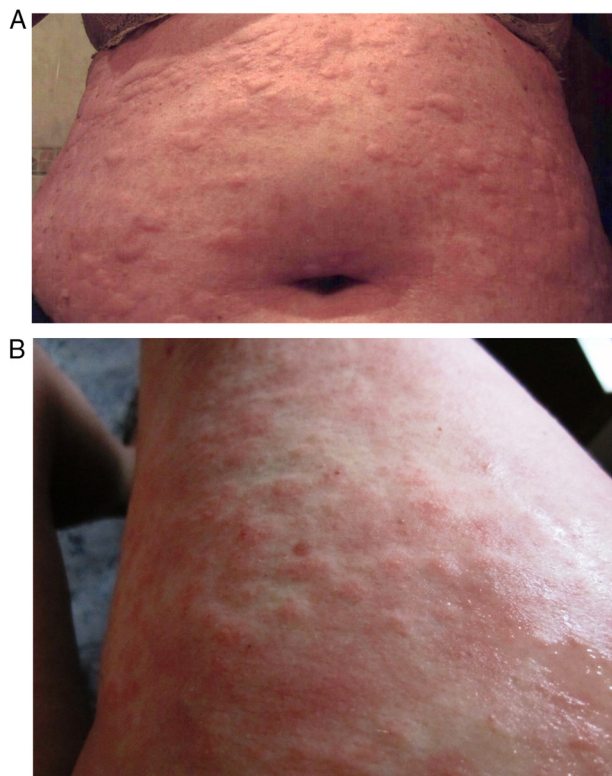


Figura 1. Erupción urticariforme persistente como única lesión cutánea en el comienzo de la enfermedad.

extremidades y zonas de presión, por lo general durante los episodios febriles. Suele cursar con dermografismo. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado superficial perivascular inflamatorio a expensas de linfocitos y neutrófilos¹⁰.

Además del exantema evanescente característico de la enfermedad, hoy en día sabemos que en la ESA también pueden presentarse erupciones cutáneas atípicas, fundamentalmente pápulas o placas pruriginosas persistentes (PPP) y erupciones urticariformes (figs. 1 y 2)¹¹⁻¹³. La prevalencia de estas lesiones cutáneas atípicas se sitúa en un 14%¹¹. Aunque pueden aparecer en cualquier momento de la evolución de la enfermedad, lo más frecuente es que lo hagan en el comienzo o durante un brote de actividad, coincidiendo o no con el exantema evanescente típico. Es importante tener presente que en un 43% de los casos constituyen la única manifestación cutánea de la ESA de forma que, cuando se presentan en el comienzo de la enfermedad, es habitual que se atribuyan erróneamente a una reacción alérgica medicamentosa a los antiinflamatorios no esteroideos prescritos para tratar la fiebre o las manifestaciones articulares con el consiguiente retraso diagnóstico¹¹.

Las PPP suelen tener una coloración eritematosa, violácea o marronácea, pueden presentar descamación o costras, y generalmente se localizan en tronco (sobre todo en escote y espalda) y superficie de extensión de las extremidades, presentando habitualmente una configuración lineal simulando un exantema flagelado. No obstante, también pueden adoptar otros patrones morfológicos como pápulas de aspecto urticariforme o liquenoide, o lesiones similares a las del prurigo pigmentoso, dermatomiositis o liquen amiloide¹¹⁻¹³. Histológicamente las PPP tienen un patrón característico definido por la presencia de queratinocitos necróticos y disqueratósicos en las capas superiores de la epidermis junto con un infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis, siendo también frecuente la presencia de depósitos dérmicos de mucina. Por ello, se recomienda la biopsia de estas lesiones ya que el hallazgo

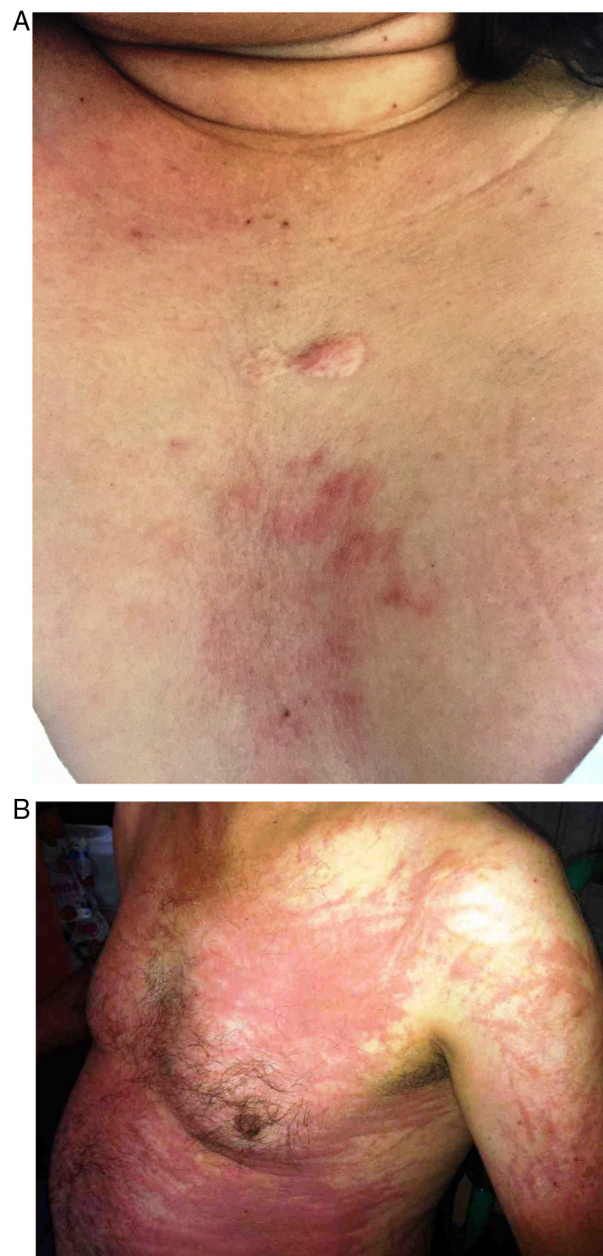


Figura 2. Placas persistentes pruriginosas, adoptando en la figura 2 B una distribución similar a un exantema flagelado.

de sus rasgos histopatológicos distintivos puede ayudar a reafirmar la sospecha de ESA^{11,12}.

La aparición de lesiones cutáneas atípicas también tiene un valor pronóstico puesto que, en términos generales, aparecen en formas persistentes y graves de la enfermedad con frecuente (23%) aparición de complicaciones viscerales y de síndrome de activación macrofágica (SAM)⁴. Así pues, el reconocimiento de las lesiones cutáneas distintas al clásico exantema evanescente que también se pueden presentar en la ESA es crucial para evitar un retraso diagnóstico en estos casos de presentación atípica y además predice una enfermedad persistente y grave, anticipando la necesidad de un tratamiento inmunosupresor más intensivo.

Además de las manifestaciones clínicas ya comentadas con anterioridad, también se han descrito en la ESA manifestaciones menos frecuentes o excepcionales que se deben tener presentes sobre todo en la evaluación y seguimiento de los pacientes con la forma sistémica de la enfermedad. Estas incluyen

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8762436>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8762436>

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