

Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 21, Número 1 Suplemento 1; 2019 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Afectación articular en un paciente joven con enfermedad de Still del adulto: a propósito de un caso

Joint involvement in a young patient with adult Still's disease: in relation to a case

Urbano Solis Cartas ^{1*}, Jeaneth Maricela Haro Chávez ², Jonathan Raúl Crespo Vallejo ³, Marilaisy Salba Maqueira ⁴

¹ MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Reumatología. Universidad Nacional de Chimborazo, Escuela Superior Politécnica de Chimborazo. Ecuador.

² Médico General. Hospital Provincial General Docente de Riobamba. Ecuador.

³ Especialista en Anestesiología. Hospital General Guasmo Sur, Ecuador.

⁴ Médico General. Hospital Provincial General Docente de Riobamba. Ecuador.

*Autor por correspondencia: Dr. Urbano Solis Cartas. (umsmwork74@gmail.com)

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad reumática, inflamatoria, sistémica y crónica que generalmente comienza sobre los 40 años de edad, pero puede aparecer en edades más tempranas. Se caracteriza por gran variedad de manifestaciones generales, articulares, fiebre y rash principalmente. Etiopatogénicamente, el proceso inflamatorio crónico que se genera durante el curso de la enfermedad es el responsable de las manifestaciones clínicas y del daño articular que se produce.

Objetivo: dar a conocer los elementos básicos para el diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto.

Caso clínico: se presenta el caso de un paciente masculino, de 21 años de edad, que acude a consulta con manifestaciones clínicas que permiten realizar el diagnóstico de una Enfermedad de Still del Adulto.

Conclusiones: La enfermedad de Still del Adulto, a pesar de no tener un patrón de deformidades tan amplio como la artritis reumatoide, también produce daño articular que puede comprometer la función de la articulación afectada. Resulta importante identificar precozmente las manifestaciones clínicas que hacen sospechar su diagnóstico para minimizar, retrasar o prevenir la afectación de las articulaciones.

Palabras Clave: artritis reumatoide; calidad de vida; daño articular; enfermedad de Still.

ABSTRACT

Introduction: adult Still's disease is a rheumatic, inflammatory, systemic and chronic disease that usually begins around 40 years of age, but may appear at younger ages. It is characterized by a great variety of general, joint, fever and rash manifestations. Etiopathogenically, the chronic inflammatory process that is generated during the course of the disease is responsible for the clinical manifestations and joint damage that occurs. Objective: to present the basic elements for the diagnosis of adult Still's disease.

Clinical case: the case of a male patient, 21 years of age, who comes to the clinic with clinical manifestations that allow the diagnosis of an Adult Still's Disease.

Conclusions: adult Still's disease, despite not having a pattern of deformities as extensive as rheumatoid arthritis, also produces joint damage that can compromise the function of the affected joint. It is important to identify early clinical manifestations that make your diagnosis suspect to minimize, delay or prevent the involvement of the joints.

Keywords: rheumatoid arthritis; quality of life; joint damage; Still's disease.

Recibido: 08/01/2019

Aprobado: 19/02/2019

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades reumáticas son un grupo de alrededor de 250 afecciones que fundamentalmente se caracterizan por afectar el sistema osteomioarticular; aunque por la presencia de manifestaciones de otros sistemas de órganos son consideradas como enfermedades sistémicas. Una de las menos frecuentes y poco habituales es la enfermedad de Still del adulto; la misma fue conceptualizada por Bywaters en el año 1971 como un proceso inflamatorio multisistémico de causa desconocida caracterizada por episodios diarios de fiebre, rash cutáneo, artralgia/artritis y mialgia.^(1,2)

La enfermedad de Still afecta a adultos jóvenes (menores de 40 años) principalmente; la enfermedad comienza a manifestarse antes de los 35 años de edad en el 76 % de los pacientes; es poco habitual en pacientes q superan los 50 años de edad. El término no es utilizado en pacientes menores de 18 años; en los cuales se prefiere utilizar el término de artritis idiopática juvenil (AIJ). Afecta por igual a personas del sexo masculino y femenino sin discrepar entre los distintos grupos raciales.^(1,3)

A pesar de ser una enfermedad sistémica, se reporta que la enfermedad de Still del adulto puede presentar curso monocíclico/autolimitado en ocasiones, también puede presentarse con un curso crónico o recurrente hasta en 36 % de los casos. Dentro de las manifestaciones clínicas es importante destacar, además de las que son incluidas en los criterios diagnósticos de la enfermedad, la presencia de adenopatías, viceromegalia, odinofagia, compromiso cardiopulmonar y mialgias entre otras; sin embargo, la toma articular, con destrucción de la misma no ha sido reportada como frecuente en los pacientes con esta enfermedad.⁽²⁻⁴⁾

El diagnóstico de la enfermedad se basa principalmente en el cumplimiento de los criterios de Yamaguchi. En estos se toman en cuenta una serie de aspectos de la enfermedad que son diferenciados en criterios mayores y criterios menores de la enfermedad. Cada uno de estos subgrupos aporta una puntuación individual en cuyo caso puede definirse el diagnóstico de la enfermedad.^(2,3,5)

El tratamiento de la enfermedad incluye la utilización esteroides y fármacos modificadores de la enfermedad. Dentro de este último grupo se puede mencionar, entre otros, al methotrexate y la azatioprina. En el caso de aparición de complicaciones se pueden utilizar otros fármacos como la ciclofosfamida, la ciclosporina A o el micofenolato mofetil. En las últimas décadas también se han utilizado medicamentos reguladores de la respuesta del organismo denominados medicamentos biológicos.^(2,3,6)

Es por esto que teniendo en cuenta lo infrecuente de la aparición de la enfermedad, las amplia gama de manifestaciones clínicas que presenta, la afectación de la percepción de la calidad de vida relacionada con la salud que genera en los pacientes que la padecen y la no existencia en Ecuador de estudios sobre la enfermedad de Still; se decide realizar el siguiente reporte de un paciente masculino de 21 años de edad con diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto al cual se detecta afectación articular infrecuente en la enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, blanco, 21 años de edad, con diagnóstico de enfermedad de Still de 2 años de evolución, con tratamiento actual de 15 miligramos (mg) semanales de methotrexate, 7,5 mg diarios de prednisona y 5 mg semanales de ácido fólico. El paciente ha presentado durante estos dos años de evolución recurrente que necesito aumentar dosis de esteroide en varias ocasiones.

Durante este periodo las complicaciones que con mayor frecuencia se presentaron fueron las osteomioarticulares, sobre todo a nivel de pequeñas articulaciones de manos y pies y de las rodillas. En ocasiones se presentaron síntomas generales, dados por decaimiento marcado, pérdida de peso y febrícula en ocasiones que llegó a comportarse como fiebre establecida.

A pesar del tratamiento indicado, secundario a un diagnóstico acertado, precoz y oportuno, en este caso se presentaron distintos grados de afectación articular que no se presentan frecuentemente en los pacientes con enfermedad de Still (Figura 1). Los marcadores humorales de la enfermedad, al igual que la evolución clínica, estuvieron matizados por la irregularidad y la recurrencia de las alteraciones de los mismos. Los estudios imagenológicos muestran los principales hallazgos imagenológicos que evidencia la afectación articular en este caso.



Figura 1. Disminución del espacio articular, erosiones y quistes óseo subcondrales.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad inflamatoria, sistémica y crónica que durante mucho tiempo fue considerada como una forma clínica de la artritis reumatoide y no como una enfermedad independiente. Sin embargo, debido a las observaciones realizadas por varios científicos, principalmente Bywaters, desde finales del siglo anterior la enfermedad de Still es considerada como una enfermedad reumática independiente.^(1,2)

Se reporta que la enfermedad afecta fundamentalmente a pacientes menores de 40 años de edad, sin distinguir en el sexo, la raza o la etnia de las personas afectadas. En este caso que se reporta se presentó la enfermedad a los 19 años de edad, en un paciente masculino de la raza blanca. Sin embargo, existen otros reportes donde se describen casos de afectación de la enfermedad en féminas y de otro color de la piel.^(2,6,7)

A diferencia de otras afecciones de tipo inmunológicas, que presentan predilección por el sexo femenino, en este caso no existe un consenso que adopte esa afirmación. Se reporta que la enfermedad no presenta un patrón de afectación condicionado a un sexo determinado, lo cual establece una diferencia significativa con la artritis reumatoide, con la cual tiene enormes similitudes en cuanto a manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio se refiere.^(2,6,8)

La edad constituye un factor importante en el diagnóstico de la enfermedad. Se describe que la adultez temprana es una etapa de transición y de consolidación de la actividad del sistema inmune. Es esta etapa pueden presentarse varias situaciones que influyen negativamente en el equilibrio del sistema inmune y que son capaces de desencadenar el desequilibrio que termina en la aparición de la enfermedad reumática. Dentro de los factores que mayormente se involucran en el comienzo de este

tipo de afecciones se mencionan los procesos infecciosos, sobre todos virales, la utilización de sustancias químicas y algunos fármacos entre otros. ^(2,5,8)

Las complicaciones de la enfermedad que con mayor frecuencia se reportan se relacionan principalmente con la afectación respiratoria o cardiovascular. En este caso, y a diferencia de los reportes de la literatura revisada, las complicaciones más significativas se relacionan con el sistema osteomioarticular, más específicamente por daño articular a nivel de manos y pies.

La presencia de subluxaciones, erosiones y quistes óseos, con ligero secuestro son comúnmente encontradas en enfermedades inflamatorias como la artritis reumatoide o la artropatía psoriásica. Esta afectación es secundaria al proceso inflamatorio que forma parte del mecanismo etiopatogénico de estas afecciones. ⁽¹⁰⁻¹²⁾

En el caso específico de la enfermedad de Still se describe que existe un proceso inflamatorio basado en la producción de citoquinas pro inflamatorias con destaque para la Interleucina 6, la cual es responsable además de la producción de fiebre en estos casos. El proceso inflamatorio mantenido genera una activación de las metaloproteasas que son las enzimas responsables de la degradación del cartílago articular. El mantenimiento del proceso inflamatorio genera la aparición de las alteraciones óseas a nivel articular que son las responsables del daño articular y la principal razón de ser de los especialistas en lograr el tan ansiado control de la enfermedad. ^(13,14)

Es por esto que resulta imprescindible controlar la inflamación en los pacientes con enfermedad de Still; de esta forma se podrá lograr el control de la enfermedad y limitar o retrasar la aparición de complicaciones o minimizar la gravedad de las mismas. De esta forma no solo se estará contribuyendo con el bienestar biopsicosocial del paciente, sino con el de sus familiares también.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Still del Adulto, a pesar de no tener un patrón de deformidades tan amplio como la artritis reumatoide, también produce daño articular que puede comprometer la función de la articulación afectada. Resulta importante identificar precozmente las manifestaciones clínicas que hacen sospechar su diagnóstico para minimizar, retrasar o prevenir la afectación de las articulaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Peruilh L, Tapia G, Petit-Breuilh V, Valenzuela F, Carreño L. Enfermedad de Still del adulto, a propósito de un caso: Un desafío diagnóstico. *Rev Chilena de dermatología*. 2016;32(4):23-9.
2. Solis-Cratas U, de-Armas-Hernandez A, García-González V. Comportamiento de la enfermedad de Still del adulto en el centro de reumatología. *Rev Cubana de Reumatol* [Internet]. 2014 [citado 2019 Ene 4];16(3):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/354>
3. Jara Calabuig I, Sánchez Soriano TM, Marco Domingo TF, Pérez Ortiz C, Chamorro Fernández AJ, Chamorro Fernández CI. Pericarditis recurrente como presentación en enfermedad de Still del adulto, *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:208-9.

4. García-García G, Fernández-Auzmendi V, Olgado-Ferrero F, Magro-Ledesma D, Sánchez Giralt S. Acute miopericarditis as the presenting feature of adult-onset Still's disease. *Reumatol Clin.* 2012;8:31-3.
5. Rosário C, Zandman G, Meyron EG, D'Cruz DP, Shoenfeld Y. The Hyperferritinemic Syndrome: macrophage activation syndrome, Still's disease, septic shock and catastrophic antiphospholipid syndrome. *BMC Med.* 2013;11:185
6. García Gómez C, Fernández González C, Rodríguez Morales O, Acosta Quintana J. Enfermedad de Still del adulto. Presentación de un caso. *Medisur [Internet].* 2018 [citado 2019 Ene 02];16(5):723-7. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2018000500016&lng=es
7. Cipriani P, Ruscitti P, Carubbi F, Pantano I, Liakouli V, Berardicurti O, et al. Tocilizumab for the treatment of adult-onset Still's disease: results from a case series. *Clin Rheumatol.* 2013;33:49-55.
8. Gerfaud M, Maucort D, Hot A, Iwaz J, Ninet J, Durieu I, et al. Adult-onset Still disease: manifestations, treatments, outcome, and prognostic factors in 57 patients. *Medicine (Baltimore).* 2014;93:91-9.
9. Suárez Rodríguez BL, Díaz Padrón EG, López Suárez RI. Enfermedad de Still del adulto. *Rev Cubana de Reumatolo. [Internet].* 2013 [citado 2018 Dic 05];15(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/272>
10. Solis Cartas U, Poalasín Narvaez L, Quintero Chacón G, Muñoz Balbín M, Lay Wuillians M, Solis Cartas E. Características clínico epidemiológicas de la enfermedad de Behçet. *Rev Cuba Reumatol [Internet].* 2016 [citado 2019 Ene 01];18(1):3-10. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962016000100002&lng=es
11. Rodríguez Silva Héctor M, Roca Campaña Víctor, Valdés Karen, Pérez Caballero Manuel Delfín. Twenty-five years experience with fever of unknown origin at "Hermanos Ameijeiras" Surgical Clinical Hospital. *Rev cubana med [Internet].* 2018 [citado 2019 Ene 02];57(1):5-11. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232018000100002&lng=es
12. Carrillo Esper R, Peña Pérez C, Zepeda Mendoza AD, Meza Márquez JM, Neri Maldonado R, Meza Ayala CM et al. Ferritina y síndrome hiperferritinémico: Su impacto en el enfermo grave; conceptos actuales. *Rev. Asoc. Mex. Med. Crít. Ter. Intensiva [revista en la Internet].* 2015 [citado 2019 Ene 01];29(3):157-66. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-84332015000300006&lng=es
13. Solis-Cartas U, Prada-Hernández D, Crespo-Somoza I, Gómez-Morejón J, de-Armas-Hernandez A, Garcia-González V, Hernández-Yane A. Percepción de calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con osteoartritis de manos. *Rev Cubana de Reumatol [revista en Internet].* 2015 [citado 2019 Ene 3];17(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/410>

14. Solís Cartas U, Calvopiña Bejarano SJ. Comorbilidades y calidad de vida en Osteoartritis. Rev Cubana de Reumatolo [Internet]. 2018 [citado 2018 Dic 30];20(xx):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/609>

Conflicto de interés

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.