

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

<http://dx.doi.org/10.35381/s.v.v6i3.2283>

Enfermedad de still en adultos como una patología autoinmune y sus elementos básicos

Still's disease in adults as an autoimmune pathology and its basic elements

Karen Gabriela Sulca-Espín

ma.karengse24@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua
Ecuador

<https://orcid.org/0000-0003-2866-7627>

Camila Fernanda Torres-Avalos

ma.camilafta38@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua
Ecuador

<https://orcid.org/0000-0002-8484-3325>

Davianny Alexander Corrales-Alcivar

ma.daviannyaca11@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua
Ecuador

<https://orcid.org/0000-0002-6223-5695>

Juan Alberto Viteri-Rodríguez

ua.juanviteri@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua
Ecuador

<https://orcid.org/0000-0002-2463-7036>

Recibido: 15 de junio 2022

Revisado: 10 de agosto 2022

Aprobado: 15 de septiembre 2022

Publicado: 01 de octubre 2022

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

RESUMEN

Objetivo: Conocer la enfermedad de Still como una patología autoinmune y sus elementos básicos, mediante una revisión bibliográfica. **Método:** se realizó una revisión bibliográfica sistemática de diferentes buscadores y documentos científicos en bibliotecas y bases de datos como SciELO y Elsevier. **Resultados y conclusiones:** en varios estudios no se ha encontrado con exactitud la etiología, se ha intentado hacer investigaciones genéticas, pero este no ha dado resultados exactos. En conclusión, esta enfermedad suele aparecer en los primeros años de vida. Su comportamiento clínico y de laboratorio, así como el cumplimiento de los criterios de clasificación de la enfermedad, facilitan su diagnóstico, siendo diferencial amplio y complejo. El síndrome de Still sigue siendo una de las problemáticas médicas de diagnóstico y terapéutico que afecta con mayor gravedad a los pacientes, por eso las investigaciones siguen en pie en la actualidad para poder frenar este síndrome.

Descriptores: Enfermedad de Still; artritis; autoinmune. (Fuente: DeCS).

ABSTRACT

Objective: To know Still's disease as an autoimmune pathology and its basic elements, through a bibliographic review. **Method:** a systematic bibliographic review of different search engines and scientific documents in libraries and databases such as SciELO and Elsevier was carried out. **Results and conclusions:** in several studies the etiology has not been found exactly, genetic research has been attempted, but this has not given exact results. In conclusion, this disease usually appears in the first years of life. Its clinical and laboratory behavior, as well as compliance with the classification criteria of the disease, facilitate its diagnosis, being a broad and complex differential. Still's syndrome continues to be one of the diagnostic and therapeutic medical problems that most seriously affects patients, which is why research is still ongoing today to stop this syndrome.

Descriptors: Still's disease; arthritis; autoimmune. (Source: DeCS).

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Still fue descrita por primera vez en 1897 por George Frederick Still, gracias a una investigación que realizó en 22 infantes que presentaban sintomatología típica de lo que actualmente se conoce como artritis sistémica. Erick Bywaters en 1971 Es una entidad poco común, de etiología desconocida, cuyo diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos clínicos y de laboratorio. Ha sido descrita en todos los continentes y en todos los grupos raciales. Se considera como una causa frecuente del síndrome de fiebre de origen desconocido. Característicamente, es una entidad de adultos jóvenes y afecta igualmente a hombres y mujeres. En el 76 % de los pacientes la enfermedad se inicia antes de los 35 años y es poco común en pacientes mayores de 50 años ^{1 2 3}.

No se ha establecido con precisión su etiología y su presentación clínica comparte muchas características con las enfermedades infecciosas: inicio agudo, exantema y fiebre. El estudio del perfil inmunológico ha demostrado que el nivel sérico de varias citocinas como la IL-1b, IL-6, IL-18, el factor de necrosis tumoral alfa y el interferón gamma, se encuentran elevados, lo cual sugiere que pueden jugar un papel importante en la etiología de la enfermedad; sin embargo, estas citocinas están frecuentemente elevadas en otras enfermedades con manifestaciones inflamatorias sistémicas como la sepsis, la artritis reumatoide y la artritis idiopática juvenil ^{1 2 3}.

Clínicamente se caracteriza por la triada de fiebre, exantema y artritis, la cual está frecuentemente precedida por faringitis y síntomas constitucionales. Puede presentarse igualmente linfadenopatias, esplenomegalia y hepatomegalia. La pleuritis y la pericarditis, el dolor abdominal por peritonitis serosa, adenitis mesentérica, distensión hepática o esplénica u obstrucción intestinal son manifestaciones menos frecuentes ^{4 5}.

Si bien el daño renal es muy raro, durante los episodios febriles se puede presentar proteinuria leve; una de las complicaciones más serias, y afortunadamente menos frecuentes, es la amiloidosis renal. Otras manifestaciones poco frecuentes incluyen

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

perdida de la audición, meningitis aséptica, meningoencefalitis, pseudotumor de la órbita, coagulación intravascular diseminada, síndrome hemofagocítico, uveítis, miositis y queratoconjuntivitis seca⁶⁷.

METODOS

Se realizó una búsqueda de documentos científicos en las bases de datos de Pub-Med, Google Scholar, Med-line, Scielo y Redalyc, utilizando palabras clave como “Enfermedad de Still”, “Fisiopatología Enfermedad de Still”, “Afectaciones en la Enfermedad de Still”, “Diagnóstico y tratamiento para la Enfermedad de Still”. Se incluyeron en la búsqueda artículos en idiomas español y traducidos al inglés publicados entre los últimos 10 años, se analizó ensayos clínicos aleatorios, ensayos controlados, estudios observacionales y revisiones de la literatura para un conocimiento completo.

RESULTADOS

Diagnóstico

Se describe actualmente un diagnóstico previo al definitivo sobre este síndrome lo que nos facilita al momento de dar con certeza con lo que estamos lidiando en una consulta con las características clínicas y con un cierto porcentaje de lo que representa cada sintomatología en la enfermedad basándose estadísticamente en cada uno.

Pruebas de laboratorio

Hallazgos de laboratorio son similares a los de otras enfermedades inflamatorias; las anomalías más comunes son el aumento del recuento de glóbulos blancos (especialmente de neutrófilos), la anemia, la ferritina, la PCR y el aumento de la velocidad de sedimentación globular. En cuanto a la hiperferritinemia, se han encontrado algunos pacientes con valores que superan cinco veces el límite superior de la normalidad, se cree que esto se debe principalmente a la liberación de citoquinas proinflamatorias.

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

Aunque la ferritina puede estar elevada en otras enfermedades y su aumento no es específico. Se cree que la ferritina glicosilada es baja en los pacientes y otros comentaristas han sugerido su uso como prueba de diagnóstico (ferritina glicosilada). Aunque es más específico, también es menos sensible y no puede utilizarse en la práctica clínica, lo que limita su uso. Por ello, son necesarios más estudios y pruebas para aclarar su papel en el diagnóstico.

Tratamiento

Con respecto al tratamiento no está establecido, pero en general se usan los salicilatos o glucocorticoides. Según la bibliografía, los principales grupos terapéuticos utilizados en esta enfermedad son los corticosteroides, los analgésicos no esteroideos y los fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad, como el metotrexato, que, aunque no son específicos, siguen considerándose los fármacos de primera elección. La administración de estos medicamentos dependerá el grado de gravedad de la enfermedad del paciente. Se demostró el 20-25% en pacientes que respondieron con eficacia al tratamiento con salicilatos a dosis de 3-4 g/día administrado vía oral, exponiéndolo como primer escalón terapéutico.

DISCUSIÓN

Dicho todo hasta el momento el síndrome de Still es uno de los síndromes más complejos tanto por su etiología, cuadro clínico que presenta cada paciente, el diagnóstico y su tratamiento dependiendo la gravedad de la enfermedad. Existe muchos autores empezando desde Bywaters en 1967 quien describió por primera vez esta enfermedad, otros autores actuales evidencian ciertas causas de la enfermedad y desmienten otras teorías lo que hace que hallemos resultados verídicos.

La enfermedad de Still del adulto es una afección que aunque se considera poco común hay que tener en cuenta que se presenta frecuentemente como causa de fiebre

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

desconocida. Como vemos en nuestro estudio se presentó en el 80 % de los casos por debajo de los 35 años y afectando tanto al sexo masculino como al femenino, estos resultados coinciden con Revista Cubana de Reumatología ISSN: 1817-5996 Volumen XVI, Número 3; 2014: 297-303 Comportamiento de la enfermedad de Still del adulto en el Centro de Reumatología 300 otros trabajos publicados tanto nacionales como internacionales^{8 9}.

Dentro de las manifestaciones clínicas que más frecuentemente se presentaron estuvieron la fiebre, la artritis, el exantema y los síntomas generales que estuvieron presente en todos los pacientes, otras manifestaciones que también se observaron fueron los pródromos de odinofagia, las adenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia, anquilosis del carpo en 2 pacientes y pericarditis en un caso. Ninguno de los pacientes objetos de estudios presentó manifestaciones ni complicaciones renales. En este aspecto hay que señalar que la literatura plantea que las manifestaciones renales además de no ser de las más frecuentes en esta afección se presentan sobre todo en pacientes con años de evolución o en aquellos que resultan ser refractarios al tratamiento^{10 11}.

La combinación de cumplimientos de criterios de clasificación para esta enfermedad permitió llegar al diagnóstico de la afección en todos los casos, dentro de los criterios mayores tuvieron un peso fundamental, la presencia de fiebre, exantema, leucocitosis, eritrosedimentación acelerada y la presencia de AAN y FR negativos. Dentro de los criterios menores el más frecuente fue la presencia de compromiso del sistema reticuloendotelial en todas sus variantes, lo que coincide con los escasos estudios que abarcan este tema¹².

Por último, señalar que todos los pacientes que llevan más de 5 años de diagnóstico de la enfermedad hubo que adicionar al tratamiento de glucocorticoides y antimaláricos un fármaco modificador de la enfermedad como es el caso del methotrexate ya que en estos pacientes no se podía llegar a obtener un control de la enfermedad. En el estudio de la

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

Dra. Montero Sierra observo que el 32,6 % de los pacientes con enfermedad de Still, necesitó adicionar methotrexate para llegar al control de la enfermedad¹³.

El 50% de los pacientes presenta linfadenopatías en las regiones de la cervical, acompañado de fiebre y compromiso general en este síndrome. Al momento de basarnos en los exámenes de laboratorio nos basamos de ciertos parámetros que nos inculcan al diagnóstico, usamos la VHS y la PCR, la ferritina plasmática es clave fundamental para diagnosticar el síndrome lo vemos en su alza en respuesta inflamatoria y su aumento en el síndrome son pilares fundamentales durante el diagnóstico, debemos incluir pruebas de serología inmunológicas por negatividad durante el estudio y por ultimo un aporte imagenológico es inespecíficos durante el diagnóstico y además son tardíos.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Still suele aparecer en los primeros años de vida. Su comportamiento clínico y de laboratorio, así como el cumplimiento de los criterios de clasificación de la enfermedad, facilitan su diagnóstico, siendo diferencial amplio y complejo. La presencia de signos clínicos inusuales puede retrasar el diagnóstico, no obstante, entre sus manifestaciones clínicas predominan la presencia de fiebre, artritis, exantema y alteraciones de laboratorio que nos orientan a sospechar su diagnóstico. El tratamiento se basa en el uso de esteroides, antimaláricos y otros fármacos modificadores de la enfermedad, como el metotrexato, el cual debe ser evaluado para evitar la refractariedad de los síntomas clínicos y las posibles complicaciones relacionadas con esta enfermedad. En conclusión, el síndrome de Still sigue siendo una de las problemáticas medicas de diagnóstico y terapéutico que afecta con mayor gravedad a los pacientes, por eso las investigaciones siguen en pie en la actualidad para poder frenar este síndrome de una mejor manera empleando ciertas técnicas favorables en un futuro.

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflicto de interés en la publicación de este artículo.

FINANCIAMIENTO

No monetario.

AGRADECIMIENTO.

A la Universidad Regional Autónoma de los Andes; por impulsar el desarrollo de la investigación.

REFERENCIAS

1. Cartas S, de, García González, Valia. Comportamiento de la enfermedad de Still del adulto en el Centro de Reumatología. [Behavior of Still's disease in adults at the Rheumatology Center]. *Revista Cubana de Reumatología*. 16(3). 2014. <https://n9.cl/j57lc>
2. Valladares Reyes D, Fojo Mayo A, Fleites Alonso YA, Zayas Hernández D, Fábregas Deulofeo Y, Orozco Morales Y. Enfermedad de Still del adulto.[Adult Still's disease]. *Rev Cub Med Mil*. 2011. 40(3-4):311-5. <https://n9.cl/14g0g>
3. Alarcón Segovia D. Tratado hispanoamericano de Reumatología. [Hispano-American Treaty of Rheumatology]. volumen I, Bogotá: Ed. *Nomos S.A*; 2006. p.519-27.
4. Harris E, Budd R, Genovese M, Firestein G, John Sargent J, Sledge C. Kelley's Textbook of Rheumatology. 7 ed. Madrid: Ed. *Elsevier*, 2006. p. 87-503.
5. Suárez-Rodríguez B, Díaz-Padrón E, López-Suárez R. Enfermedad de Still del adulto. *Revista Cubana de Reumatología*. [Adult Still's disease]. 2013. <https://n9.cl/zr3bv>

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

6. León Álvarez JL, Roselló Silva Nn, Ochoa Montes LA, Vásquez Biset A, Barbón Fellové N, Douglas Álvarez C. Valor de la ferritina sérica para el diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto. [Serum ferritin value for the diagnosis of Still's disease in adults]. <https://n9.cl/xuwr2>
7. Dudler J, Revaz S. Adult onset Still disease. *Rev Med Suisse*. 2008;4(144):704-6.
8. Serra CG, Gimeno EC, Velasco MP, Sanmartín OJ, Millán FP, Pont VS, et al. Enfermedad Still del adulto; presentación de cuatro casos. [Adult Still's disease; presentation of four cases]. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008;36:76-9.
9. Carreño Pérez L, López Longo FJ. Enfermedad de Still del adulto. [Adult Still's disease]. *Medicina clínica*. 2007;129(7):255-7.
10. García-García G, Fernández-Auzmendi V, Olgado-Ferrero F, Magro-Ledesma D, Sánchez Giralt, S. Miopericarditis aguda como presentación de enfermedad de Still del adulto. [Acute myopericarditis as a presentation of adult Still's disease]. *Reumatología Clínica*. 2012;8(1):31-3. *Revista Cubana de Reumatología*. 26(3); 2014: 297-303.
11. Rodelo J, González LA, Velásquez MP, Vásquez G, Uribe Ó, Pérez DP, RamírezLA. Neumonía intersticial usual en enfermedad de Still del adulto. [Usual interstitial pneumonia in adult Still's disease]. *Rev. colomb. Reumatol*. 2005;12(2):148-54.
12. Ceres F. Enfermedad de still del adulto y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Papel de la ferritina sanguínea. [Adult still's disease and systemic inflammatory response syndrome. Role of blood ferritin]. *Medicina intensiva*. 2003;27(9):624-6.
13. Montero Sierra, B. Enfermedad de Still. [Still's disease]. *Rev. chil. Pediatr*.14(3):212-7. <https://n9.cl/f283w>

Revista Arbitrada Interdisciplinaria de Ciencias de la Salud. **SALUD Y VIDA**
Volumen 6. Número 3. Año 6. Edición Especial . 2022
Hecho el depósito de Ley: FA2016000010
ISSN: 2610-8038
FUNDACIÓN KOINONIA (F.K).
Santa Ana de Coro, Venezuela.

Karen Gabriela Sulca-Espín; Camila Fernanda Torres-Avalos; Davianny Alexander Corrales-Alcivar;
Juan Alberto Viteri-Rodríguez

2022 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).