



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

“ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO”

Requisito previo para optar por Título de Médico.

Autora: Guevara Gavilánez, Daniela Alejandra.

Tutor: Dr. Esp. Morocho Llanos, Domingo.

Ambato – Ecuador

Junio 2018

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor en el Trabajo de Investigación sobre Análisis de Caso Clínico con el tema: **“ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO”** de Guevara Gavilánez Daniela Alejandra, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del Jurado examinador, designado por el Honorable Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Mayo 2018

EL TUTOR

.....
Dr. Morocho Llanos, Domingo

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Análisis del Caso Clínico “**ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuesta son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Mayo del 2018

LA AUTORA

.....
Guevara Gavilánez, Daniela Alejandra

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de él, un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Caso Clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga ninguna ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autor.

Ambato, Mayo del 2018

LA AUTORA

.....
Guevara Gavilánez, Daniela Alejandra

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Informe de Investigación, sobre el tema “ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO”, de Daniela Alejandra Guevara Gavilánez, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Junio del 2018

Para constancia firman

PRESIDENTE/A

1er VOCAL

2 do VOCAL

.....

DEDICATORIA

“Solos podemos hacer muy poco; juntos podemos mucho.”

Helen Keller

Dedicado a Dios, mi madre y mi abuelita.

A Dios, quien en los momentos de debilidad y desesperación puso en mí la voluntad de seguir adelante a pesar de que todo pareciera perdido. La voluntad de hacer, la voluntad de no desmayar y la voluntad para creer a pesar de cada pequeña derrota.

A mi madre, que con su bondad, sabiduría y fortaleza siempre tuvo en su boca la palabra amable, la palabra de aliento que me guió por cada paso del camino. A ella que hizo grandes y pequeños sacrificios para que yo pudiera llegar a este día y que me enseñó con el ejemplo cuan importantes son la perseverancia y la fe. A ella que nunca dejó de creer en mí incluso cuando nadie más lo hacía.

A mi abuelita, y su inagotable amor y generosidad, sin los cuales no pudiera estar aquí. A ella que siempre me dio la mano cuando más lo necesité y que me ha acompañado en los mejores y peores momentos de mi vida.

Cada paso que di para llegar hasta aquí fue cimentado por su amor, su sabiduría y su fe. Solo me queda decir: gracias.

Daniela Alejandra Guevara Gavilánez

AGRADECIMIENTO

En primer lugar agradezco a Dios por guiarme en cada paso, ser mi fortaleza y quien ha puesto en mí la vocación para elegir esta hermosa carrera, ayudándome a vencer cada obstáculo que se presentó año tras año, por darme sabiduría y ayudarme a ser perseverante para así poder cumplir mi sueño de convertirme en médico.

A nuestros Maestros, por impartir sus conocimientos durante nuestra formación profesional, no solo nos han enseñado ciencia, también nos han enseñado valores y sobre todo nos han ayudado a entender el verdadero significado de ser médico.

De manera muy especial a mi Tutor Dr. Esp. Domingo Morocho por haberme brindado su apoyo durante este año en la elaboración del presenta caso clínico, por su paciencia y empeño.

ÍNDICE GENERAL:

Contenido

APROBACIÓN DEL TUTOR	3
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	4
DERECHOS DE AUTOR.....	5
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	6
DEDICATORIA	7
AGRADECIMIENTO.....	8
ÍNDICE GENERAL:	9
RESUMEN.....	10
SUMMARY	11
I.INTRODUCCIÓN.....	12
II .OBJETIVOS	13
2.1 OBJETIVO GENERAL.....	13
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	13
III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES.....	14
3.1. CAMPO:.....	14
3.2.FUENTES DE RECOLECCIÓN:.....	14
3.4 PERSONAS CLAVE A CONTACTAR:	15
3.5 INSTRUMENTOS:.....	15
IV.DESARROLLO	15
4.1 PRESENTACIÓN DEL CASO	15
4.2 ANÁLISIS DEL CASO.....	31
4.3 DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO	32
4.4 ANÁLISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD:	32
4.4.1 ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA	32
4.4.2 OPORTUNIDADES EN LA ATENCIÓN DE SALUD	33
4.4.3 OPORTUNIDADES EN LA REMISIÓN	33
4.5 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS	33
4.6 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA.....	48
V. CONCLUSIONES	50
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	52
VII. ANEXOS.....	55

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

“ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO (ESA)”

Autora: Guevara Gavilánez, Daniela Alejandra.

Tutor: Morocho Llano, Domingo.

Fecha: Ambato, Mayo de 2018

RESUMEN

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una patología infrecuente, de características inflamatorias, con un amplio espectro en su presentación clínica.

Esta patología ocurre en personas mayores de 15 años, ya que en pacientes más jóvenes constituye el cuadro clínico denominado artritis idiopática juvenil de tipo sistémico.

Su diagnóstico se basa fundamentalmente en la elevada sospecha clínica y analítica mediante la realización de pruebas complementarias básicas de causas infecciosas, autoinmunes y neoforativas de fiebre de origen incierto. La presencia de fiebre en todos los pacientes, sin existir manifestaciones clínicas ni de laboratorio patognomónico de alguna enfermedad, dificulta inicialmente su diagnóstico.

Se han propuesto diversos criterios para su detección, entre los cuales están los de Yamaguchi mismos que nos ayuda a acercarnos a un diagnóstico acertado.

Dado su comportamiento y la falta de pruebas diagnósticas es considerado un diagnóstico de exclusión.

La fisiopatología de la ESA aún no se ha llegado a comprenderla en su totalidad. Se han postulado numerosas causas tales como agentes infecciosos, factores genéticos, alteración de la regulación de la respuesta inmune y la apoptosis, pero aún no hay datos concretos, aunque se dice que las vías inmunológicas de la enfermedad han sido atribuidas como las más significativas en la fisiopatología.

Su tratamiento es clínico y se basa en el uso de un esquema combinado.

La mayoría de los casos de ESA cursan como una enfermedad leve o moderada, sin embargo se debe considerar que pueden aparecer manifestaciones severas de la enfermedad que cursan con alta mortalidad, principalmente cuando se asocia a manifestaciones pulmonares severas.

PALABRAS CLAVES: ENFERMEDAD DE STILL, INFECCION, INFLAMATORIA, FIEBRE, EXANTEMA, DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO.

FACULTY OF HEALTH SCIENCES

MEDICAL CAREER

Adult onset Still's disease (AOSD)

Author: Guevara Gavilánez, Daniela Alejandra.

Tutor: Dr. Esp. Morocho Llanos, Domingo.

SUMMARY

Adult Still's disease (ESA) is an infrequent pathology, with inflammatory characteristics, with a broad spectrum in its clinical presentation. This pathology occurs in people older than 15 years, since in younger patients is the clinical picture called juvenile idiopathic systemic arthritis or Still's disease.

Its diagnosis is based fundamentally on the high clinical and analytical suspicion through the performance of basic complementary tests of infectious, autoimmune and neoformative causes of fever of uncertain origin. The presence of fever in all patients, without existing clinical or pathognomonic laboratory manifestations of any disease, initially makes it difficult to diagnose. Several criteria have been proposed for its detection, among which are those of Yamaguchi itself that helps us to approach an accurate diagnosis. Given its behavior and the lack of diagnostic tests, it is considered a diagnosis of exclusion. The pathophysiology of ESA has not yet been fully understood. Numerous causes have been postulated such as infectious agents, genetic factors, alteration of the regulation of the immune response and apoptosis, but there are still no specific data, although it is said that the immunological pathways of the disease have been attributed as the most significant in the physiopathology.

Its treatment is clinical and is based on the use of a combined scheme. Most cases of ESA occur as a mild or moderate disease; however it should be considered that severe manifestations of the disease can occur that present with high mortality, mainly when associated with severe pulmonary manifestations.

KEYWORDS: STILL DISEASE, INFLAMMATORY, FEVER, EXANTEMA, DIAGNOSIS, TREATMENT.

I. INTRODUCCIÓN

x

El estudio sobre la Enfermedad de Still es muy importante puesto que es una entidad muy poco frecuente, representa una enfermedad reumatológica bastante inusual y se llega al diagnóstico de la misma mediante la exclusión de otras patologías. La prevalencia mundial de esta es de 1 caso por 100.000 habitantes, solo se reportan datos epidemiológicos globales debido a la infrecuencia de esta patología, la edad de inicio tiene un rango bimodal con dos grupos: 15-25 y 36-46 años de edad y la proporción de mujeres a hombres es de 2.1, siendo más prevalente en el sexo femenino con un porcentaje del 70% de los casos.

Se considera como una causa frecuente del síndrome de fiebre de origen desconocido, lo que representa un dolor de cabeza para los médicos internistas, debido a que aún no existe un dato clínico ni de laboratorio específico que sea patognomónico de está lo que dificulta aún más el diagnóstico.

Por tanto, el reconocimiento de la enfermedad se basa en las manifestaciones clínico-biológicas características y en la exclusión de otras enfermedades que tengan el mismo cuadro.

El cuadro clínico se caracteriza por una tríada que incluye fiebre, exantema evanescente y artralgias.

Es importante la detección precoz de esta patología ya que tiene tendencia a las recidivas y a la cronicidad que posteriormente causan complicaciones sobre todo de tipo pulmonares.

El pronóstico en la ESA es muy variable; en las series más recientes ha mejorado notablemente debido al diagnóstico precoz y a un tratamiento más eficaz. La evolución de la enfermedad puede ser monofásica (30%), recidivante o policíclica con afectación articular y/o sistémica (40%) o de curso crónico y progresivo, con daño fundamentalmente articular (30%).

TEMA DE INVESTIGACIÓN:

“ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO”

II .OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL

Describir las manifestaciones clínicas, complejidades diagnósticas, terapéuticas, pronósticas y complicaciones en un paciente con Enfermedad de Still del adulto.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

2.2.1 Identificar los criterios mayores y menores para Enfermedad de Still del adulto.

2.2.2 Describir los procedimientos diagnósticos y terapéuticos utilizados durante la estancia hospitalaria del paciente

2.2.3 Identificar los puntos críticos al momento de realizar un diagnóstico diferencial en pacientes con Enfermedad de Still.

- 2.2.4 Proponer el uso de una serie de preguntas como guía para el diagnóstico de pacientes con Enfermedad de Still, que sean de uso no solo para el médico especialista sino para médicos generales

III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES

3.1. CAMPO:

Médico – Hospital IESS de Latacunga

3.2. FUENTES DE RECOLECCIÓN:

Historia Clínica:

De esta se obtuvo toda la información concerniente al caso clínico, desde que iniciaron los síntomas, su examen físico, los exámenes complementarios realizados dentro y fuera del Hospital del IESS Latacunga que apoyan el diagnóstico y el manejo clínico que recibió a lo largo de su estancia hospitalaria, su evolución, y posterior control en la consulta externa.

Mediante la entrevista directa pudimos obtener información real del paciente para verificar los datos obtenidos en la historia clínica, determinando las condiciones de ingreso, la calidad de atención y la respuesta del tratamiento en cuanto a mejoría de la sintomatología y por ende calidad de vida.

3.3 DOCUMENTOS A REVISAR:

Historia Clínica:

Notas de consulta externa, anamnesis, nota de ingreso, reporte de exámenes de laboratorio e imagen, evoluciones, epicrisis y notas de

consulta externa de control.

3.4 PERSONAS CLAVE A CONTACTAR:

Expertos en el tema (Médico tratantes del área de Reumatología del Hospital IESS de Latacunga).

3.5 INSTRUMENTOS:

Entrevista directa al paciente (historia clínica), computador, Internet, bolígrafo, papel, dinero.

IV.DESARROLLO

4.1 PRESENTACIÓN DEL CASO

DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO:

Fecha (2017/05/02)

Datos de filiación:

Consulta externa de reumatología:

Paciente masculino de 50 años de edad, casado, nacido y residente en Latacunga, Instrucción superior completa, profesión abogado, lateralidad diestro, grupo sanguíneo desconoce.

Antecedentes patológicos:

- Antecedentes patológicos personales: Fiebre tifoidea a repetición a los 17 años

- Antecedentes patológicos familiares: Madre con presencia de colon irritable.
- Antecedentes quirúrgicos: Apendicetomía hace 20 años, colecistectomía hace 18 años, cirugía por ruptura tendón de Aquiles hace 4 años, exceresis de adenoma de colon benigno hace 4 años.
- Alergias: No refiere.

Hábitos:

- Alimenticio: 3 veces /día
- Miccional: 4-5 veces /día
- Defecatorio: 1 vez/día
- Alcohol: No refiere
- Tabaco: ocasionalmente 1 vez al mes.
- Drogas: no refiere
- Medicamentos de uso habitual: no refiere
- Sueño: 6-8 h/día

Condiciones socioeconómicas

Paciente habita en casa propia en zona urbana en Latacunga, casa propia de 6 habitaciones, cocina y dos baño, cuenta con todos los servicios básicos (luz, agua, alcantarillado), vive con su esposa e hijo, presenta animales intradomiciliarios (1 perro) profesión abogado. Paciente con ingresos mensuales de aproximadamente 2000 dólares.

Motivo de consulta:

Dolor articular generalizado más alza térmica

Enfermedad actual:

El paciente acude por presentar desde hace aproximadamente 3 meses como fecha real y hace 2 meses como fecha aparente dolor de gran intensidad en miembros superiores sin causa conocida, el dolor se localiza en antebrazos

bilaterales siendo este de tipo continuo sin irradiación, el cuadro se acompaña de malestar general, alza térmica no cuantificada, cefalea e hiporexia y en ocasiones también presenta dolor a nivel de miembros inferiores y exantema ocasional en tórax posterior por lo que acude.

El paciente refiere antecedentes de haber estado hospitalizado en varias ocasiones en clínicas particulares con diagnóstico de Fiebre Tifoidea, donde recibió varios tratamientos antibióticos pero no tuvo respuesta clínica, el cuadro de alza térmica y malestar general persistía.

Refiere también haber acudido a otra institución privado donde su patología fue tratada como Fiebre de Origen Desconocido, en esta institución se le realiza varios estudios de gabinete donde se incluyen:

Exámenes especiales de Laboratorio tales como: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos ANCA C y P, anticuerpos antinucleares ANA, anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados ANTICCP, VIH, entre otros.

Además de exámenes de imagen como: Radiografías de tórax, abdomen, Eco abdominal, tomografía simple de cráneo, tomografía de tórax, tomografía abdominal, electrocardiograma, ecocardiograma, incluso manifiesta que se le realizó una punción lumbar encontrando todos estos exámenes dentro de parámetros normales. De la misma manera recibió varias combinaciones de esquemas antibióticos presentando una mejoría momentánea de los síntomas, pero posteriormente estos volvían a presentarse.

Revisión de aparatos y sistemas:

Dolor articular en miembros inferiores de larga data.

Examen Físico:

Tensión Arterial: 110/70

Frecuencia Cardíaca: 67x`

Frecuencia respiratoria: 20x`

Peso: 86 kg

Talla: 1.77m

IMC: 28

Temperatura Axilar: 37.7°C

Glasgow 15/15

Paciente consiente, orientado en tiempo espacio y persona, febril.

- **Facie:** pálida.
- **Biotipo:** endomorfo.
- **Piel:** palidez

- Mucosas Orales: semihúmedas.
- Cabeza: normocefálica, cabello de implantación normal, color negro.
- Ojos: pupilas isocóricas, normoreactivas a luz y acomodación.
- Fosas nasales: permeables.
- Oídos: CAE permeable con buena percepción auditiva.
- Cuello: movilidad conservada, no adenopatías.
- Tórax: expansibilidad conservada bilateral a nivel de tórax posterior fenómeno de Koebner positivo.
- Corazón: ruidos cardiacos normales, 2 tonos, no se auscultan soplos.
- Pulmones: murmullo vesicular conservado no se auscultan ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: suave, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, ruidos hidroaereos presentes, se palpa borde hepático debajo de reborde costal derecho +- 6cms.
- Región inguino-genital: genitales externos masculinos, sin patología aparente.
- Región anal: ano permeable, no presencia de hemorroides.
- Extremidades: dolor a la palpación a nivel de antebrazos, dolor a la palpación en ambas extremidades inferiores acentuándose en las rodillas.
 - Neurológico: Vigil, consiente, orientado en tiempo, espacio y persona, valoración según escala de Glasgow 15/15.

Plan

Se envían a realizar exámenes de Laboratorio para control en la consulta externa con resultados.

Biometría Hemática

Factor reumatoide

ANTICCP

PCR

Ferritina

Tratamiento con:

AINES

Diagnósticos Presuntivos:

Artritis Indiferenciada

DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO:

Fecha (2017/05/05)

Consulta Externa de Reumatología

Motivo de Consulta:

Subjetivo: Paciente acude en malas condiciones generales, refiere persistencia de atromialgias generalizadas alza termina que se controla con medicación.

Objetivo:

Signos Vitales:

Tensión Arterial:	110/80
Frecuencia Cardíaca:	112 lpm
Frecuencia Respiratoria:	26 rpm
Temperatura Axilar	38.7°C
SatO2	95%

Fuente: Elaborado por Daniela Guevara

Corazón: Taquicardico, no se auscultan soplos. No galope, no frote.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado, no se auscultan estertores.

Abdomen: Suave depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda RHA presentes.

Extremidades Superiores: Dolor a la digito presión en planos musculares a nivel de ambos antebrazos y piernas, no presenta signos de inflamación articular ni edemas.

Exámenes de Laboratorio:

Exámenes complementarios realizados: Tabla 1: Hemograma (2017/05/05)

	Resultados	Valores de referencia
Leucocitos	17,290	4.00-10.00
Neutrófilos	90,4%	50.0-70.0
Hemoglobina	12,9 g/dl	11.0-16.0
Hematocrito	39,1 %	37.0-54.0
Monocitos	2.6%	5.5 - 11.7
Eosinofilos	1.0 %	0.9 - 2.9
Linfocitos	9.7%	40.5 - 45.5
Basófilos	0.1%	0.2 - 1
MCV	87 fL	80 - 94
MCH	28.1 pg	27 - 31.2
Plaquetas	398,000 /uL	150000-450000

Fuente: Laboratorio Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara D.

Exámenes complementarios realizados: Tabla 2: (2017/05/05)

	Resultados	Referencia
ANTI CCP	Negativo	
PCR	16MG/dl	0 - 6
VSG	40 mm/h	1 - 15
FACTOR REUMATOIDE	NEGATIVO	
FERRITINA	4456 ng/mL	15 - 350

Fuente: Laboratorio Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara D.

Análisis:

Paciente al momento con facie álgica, quejumbroso, febril, en malas condiciones generales, en los exámenes de laboratorio llama la atención niveles significativamente elevados de ferritina, linfocitosis con neutrofilia ,PCR y VSG elevados y pruebas para artritis Reumatoideas negativas se sospecha de:

1. Enfermedad de Still del Adulto
2. Artritis Reumatoideas seronegativas
3. Artritis reactiva
4. Síndrome paraneoplásico

Plan:

Al analizar todo el cuadro clínico del paciente junto a la paraclínica se decide ingreso al servicio de Medicina Interna el 2017/05/05 con una impresión diagnóstica de Otras Artritis Reumatoideas Versus Enfermedad de Still en el Adulto, con el objetivo de diagnóstico y tratamiento específico.

Indicaciones al Ingreso:

- 1- Dieta blanda
- 2- CSV
- 3- Cuidados generales de Enfermería
- 4- Dextrosa al 5% en sol sal 0,9% iv 80cc/h
- 5- Succinato de metilprednisolona 1g iv diluido en 50cc de sol sal iv pasar en 30 min
- (1/3)
- 6- Omeprazol: 40mg IV QD
- 7: Ketorolaco 30mg iv cada 8 horas
- 8- Hidroxicloroquina 200mg VO con el almuerzo
9. Magaldrato 15cc 1 hora luego de cada comida
- 10- NA, K, CL, VSG, PCR, EMO, proteínas totales, albumina
Urea, glucosa, creatinina, AST, ALT LDH, GGT.
- 11-RX posteroanterior y lateral de tórax.
- 12- Electrocardiograma.
- 13- Valoración por cardiología.
- 14: Ultrasonido de abdomen superior e inferior.
- 15- Novedades

**DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO:
Hospitalización**

Fecha (2017/05/06)

Subjetivo: Paciente refiere dolor en antebrazos.

Objetivo:

Signos Vitales:

Tensión Arterial:	110/70
Frecuencia Cardíaca:	74 lpm
Frecuencia Respiratoria:	20 rpm
Temperatura Axilar	37,4°C
SatO2	95%

Corazón: Rítmico, no se auscultan soplos

Pulmones: Murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar derecho.

Extremidades: Dolor moderado a la digito presión en región de antebrazos y rodillas

Análisis:

Resultados de Exámenes de Laboratorio Solicitados:

Tabla 3: Química Sanguínea (2017/05/06)

	Resultados	Referencia
Glucosa	100 mg/dL	70-100
Nitrógeno ureico BUN	30.6 mg/dL	10-50
Creatinina	0.81 mg/dL	0.7-1.2

Fuente: Laboratorio Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Tabla 4: Marcadores hepáticos (2017/05/06)

	Resultados	Referencia
AST	84 u/l	0 - 41
ALT	83 u/l	0 - 41
GGT	127 u/l	< 62
LDH	290 u/l	230 – 460
Proteínas Totales	7,6 g/dl	6,6- 8,7
Albumina	3.2 g/dl	3,5 – 5,5

Fuente: Laboratorio Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Tabla:5 Elemental y Microscópico de orina (2017/05/06)

Densidad	1020
PH	5
Leucocitos	(-)
Proteínas	+
Glucosa	(-)
Cetonas	(-)

Urobilinogeno	8
Sangre	(-)
Nitritos	(-)
Piocitos	2 - 3
Bacterias	+
Moco	+
Bilirrubinas	+

Fuente: Laboratorio Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Tabla: 6 Electrolitos (2017/05/05)

	Resultados	Referencia
Na	138,64 mmol/L	135 - 150
K	5,1 mmol/L	3,5 - 5
Cl	94,23 mmol/L	94 - 110

Fuente: Laboratorio Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Resultados de Exámenes de Imagen:

Radiografía estándar de Tórax

Se evidencia aumento de la trama bronquial en campo pulmonar derecho

Fuente: Imágenes Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Ecografía Abdominal

Hígado de parénquima ecogénico por infiltración grasa
Ausencia quirúrgica de vesícula biliar
Vías biliares intra y extrahepáticas de calibre conservadas
Riñones sin alteraciones anatómicas
Bazo de tamaño conservado páncreas sin patología
Vasos abdominales de calibre normal
Vejiga en repleción de paredes regulares, no se observan
Procesos ocupativos ni líquido libre en cavidad abdominal

IDG: Esteatosis Hepática

Fuente: Imágenes Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Impresión diagnóstica:

Enfermedad de Still del Adulto
Bronquitis aguda

Plan:

- 1- Dieta blanda
- 2- CSV
- 3-Cuidados generales de enfermería
- 4- Dextrosa al 5% en sol sal 0,9% iv 80cc/h
- 5- Succinato de metilprednisolona 1g iv diluido en 50cc de sol sal iv pasar en 30 min (1/3)
- 6- Omeprazol: 40mg IV QD.
- 7: Ketorolaco 30mg IV cada 8 horas
- 8- Hidroxicloroquina 200mg vo en el almuerzo
9. Magaldrato 15cc 1 hora luego de cada comida
10. Nebulizaciones con 1 cc de salbutamol más 2 cc de SOLUCION SALINA AL 0.9% cada 6 horas.
11. Ceftriaxona 1 gr IV c12h Día 0
- 12- BH COMPLETA, VSG, PCR.
- 13- Electrocardiograma.
- 14.- RX de tórax de control
- 15- Interconsulta a cardiología
- 17- Novedades

**DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO:
Hospitalización**

Fecha (2017/05/07)

Subjetivo: Paciente refiere dolor en rodillas de moderada intensidad

Objetivo:

Signos Vitales

Tensión Arterial:	130/70
Frecuencia Cardíaca:	76 lpm
Frecuencia Respiratoria:	18 rpm
Temperatura Axilar:	37,2°C
SatO2:	88%

Pulmones: Murmullo vesicular disminuido, se auscultan estertores crepitantes en base pulmonar izquierda

Extremidades: Dolor de leve intensidad a la palpación a nivel de articulaciones de las rodillas.

Análisis:

Se reciben exámenes de Laboratorio:

Tabla: 7 Biometría Hemática (2017/05/07)

	Resultados	Valores de referencia
Leucocitos	14,290	4.00-10.00
Neutrófilos	77,4%	50.0-70.0
Hemoglobina	12,9 mg/dl	11.0-16.0
Hematocrito	38,1 %	37.0-54.0
Monocitos	7%	5.5 - 11.7
Eosinofilos	1.0 %	0.9 - 2.9
Linfocitos	9.7%	40.5 - 45.5
Basófilos	0.1 %	0.2 - 1
MCV	89 fL	80 - 94
MCH	29.1 pg	27 - 31.2
Plaquetas	388,000 u/l	150000-450000

Fuente: Laboratorio Hospital del IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Tabla: 9 Serológico (2017/05/07)

	Resultados	Referencia
PCR	12MG/DL	0 - 6
VSG	37 MM/H	1-15

Fuente: Laboratorio Hospital del IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Resultados de Exámenes de Imagen:

(2017/05/07)

Radiografía estándar de Tórax
Se observa infiltrado en campo derecho pequeño, seno costodiafragmáticos libres.

Fuente: Imágenes Hospital IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Impresión Diagnostica:

Enfermedad de Still del Adulto

Plan:

- 1- Dieta Blanda
- 2- CSV
- 3- Cuidados Generales De Enfermería
- 4- Dextrosa Al 5% En Sol Sal 0,9% IV a 80cc/H
- 5- Succinato De Metilprednisolona 1g Diluido En 50cc De Sol Sal IV Pasar en 30 Min (2/3)
- 6- Omeprazol: 40mg IV QD
- 7: Ketorolaco 30mg IV Cada 8 Horas
- 8- Hidroxicloroquina 200mg VO con El Almuerzo
9. Magaldrato 15cc 1 Hora Luego De Cada Comida
10. Nebulizaciones Con 1 Cc De Salbutamol más 2 cc De ss 0.9% C6h
11. Ceftriaxona 1 Gr Descontinuar
12. BH COMPLETA, PCR, FERRITINA
- 13- Interconsulta a Cardiología
- 14- Novedades

DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO: Hospitalización

Fecha (2017/05/08)

Subjetivo: Paciente al momento asintomático

Objetivo:

Signos Vitales

Tensión Arterial:	110/70
Frecuencia Cardíaca:	63 lpm
Frecuencia Respiratoria:	18 rpm
Temperatura Axilar:	36,2°C
SatO2:	98%

Corazón: Ruidos rítmicos no se auscultan soplos

Pulmones: Murmullo vesicular conservado no se auscultan ruidos sobreañadidos

Extremidades: movilidad conservada, no edemas, pulsos distales presentes

Análisis:

Interconsulta a Cardiología

Motivo de consulta para valoración por cardiología:

Paciente al ingreso con taquicardia y taquipnea.

Examen Físico:

Signos vitales :

FC 80 L X MIN TA 120/70 MMHG FR 22 X MIN SPO2 97% AA

A la auscultación cardiaca, ruidos rítmicos, no se auscultan soplos, no R3

Se realiza un electrocardiograma en el que se observa:

Ritmo Sinusal , EJE QRS 60 , FC 100 L X MIN, PR 170 MS, QT 400 MS, T-III

NO ALTERACIONES DEL ST-T

Impresión diagnóstica: Trazo normal de electrocardiograma.

Radiografía de Tórax : Cardiomegalia grado I

Comentario de Cardiología: Paciente al momento clínica y hemodinamicamente estable al momento, sintomatología no relacionada con problema cardiovascular, se dará seguimiento por consulta externa con estudio de telecardiograma para definir leve cardiomegalia que se evidencia en radiografía de tórax.

Indicaciones:

Alta por Cardiología

Seguimiento por Reumatología

Tabla: 10 Biometría Hemática (2017/05/08)

	Resultados	Valores de referencia
Leucocitos	11,290	4.00-10.00
Neutrófilos	67,4%	50.0-70.0
Hemoglobina	12,9 mg/dl	11.0-16.0
Hematocrito	39,1%	37.0-54.0
Monocitos	2.6%	5.5 - 11.7
Eosinófilos	1.0%	0.9 - 2.9
Linfocitos	9.7%	40.5 - 45.5

Basófilos	0.1%	0.2 - 1
MCV	87 fl	80 - 94
MCH	28.1pg	27 - 31.2
Plaquetas	398,000 u/l	150000-450000

Fuente: Laboratorio Hospital del IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Tabla: 11 Serología (2017/05/07)

	Resultados	Referencia
PCR	7MG/DL	0 - 6

Fuente: Laboratorio Hospital del IESS Latacunga. Elaborado por: Guevara Daniela

Paciente con mejoría de los síntomas, respuesta favorable al tratamiento médico. En la paraclínica se observa disminución significativa en cuanto a los valores de Linfocitos, Neutrófilos, VSG y PCR.

Impresión Diagnóstica: Enfermedad de Still del Adulto

Plan:

- 1- Dieta Blanda
- 2- CSV
- 3-Cuidados Generales De Enfermería
4. DICH
- 5.-Metamizol 1 Gr IV PRN
- 6- Ibuprofeno 400mg VO C8h
- 7.- Deflazacort 30 Mg VO QD
- 8- Omeprazol: 40mg IV QD
- 9- Hidroxicloroquina 200mg VO Con El Almuerzo
- 10- Novedades

DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO: Hospitalización

Fecha (2017/05/09)

Subjetivo: Paciente al momento asintomático

Objetivo:

Signos Vitales

Tensión Arterial:	110/70
Frecuencia Cardíaca:	58 lpm
Frecuencia Respiratoria:	20 rpm
Temperatura Axilar:	36,5°C
SatO2:	97%

Corazón: Ruidos rítmicos no se auscultan soplos

Pulmones: Murmullo vesicular conservado no se ausculta ruidos sobreañadidos

Extremidades: Movilidad conservada, no edemas, pulsos distales presentes.

Análisis:

Paciente hemodinmicamnete estable, al momento asintomático, al momento asintomático, dolores articulares han cedido, buena respuesta al tratamiento, en condiciones de alta.

Plan:

Alta más Indicaciones:

- 1.- Deflazacort 30mg 8am
- 2.-Hidroxicloroquina 200mg Con El Almuerzo
- 3.-Acemetacina 60mg 8am-8pm
- 4.- Omeprazol 20mg Antes Del Desayauno-Merienda
- 5.- Reposo Por 30 Días
- 5.- Control En 8 Días

DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DETALLADA DEL CASO: Consulta Externa

Fecha (2017/06/07)

Motivo de Consulta: Control

Subjetivo: Paciente refiere leve dolor a nivel de rodillas

Objetivo:

Signos Vitales:

Tensión Arterial:	110/70
Frecuencia Cardíaca:	67 lpm
Frecuencia Respiratoria:	18 rpm
Temperatura Axilar:	36,7°C
SatO2	96%

Fuente: Elaborado por Daniela Guevara

Corazón: ruidos cardiacos rítmicos, 2 tonos, regulares, no se evidencian soplos.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado, no se auscultan estertores

Abdomen: Suave depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda RHA presentes

Extremidades: Leve dolor a la digito presión a nivel de articulaciones de ambas rodillas, no se observa edemas.

Análisis:

Paciente con Diagnostico de enfermedad de Still, en tratamiento con

1.-Deflazacort 30mg 8am

2.-Hidroxicloroquina 200mg Con El Almuerzo

3.-Acemetacina 60mg 8am-8pm

	Resultados	Referencia
FERRITINA	423 ng/mL	15 - 370

Paciente niega alza térmica, dolores musculares han disminuido considerablemente, al momento dolor tolerable en rodillas.

En el examen de control se evidencia una significativa reducción de la ferritina, paciente con evolución favorable de su cuadro.

Plan:

1.-Deflazacort 30mg QD

- 2.-Hidroxicloroquina 200mg QD
- 3.- Control en 1 mes

4.2 ANÁLISIS DEL CASO

Paciente en la quinta década de vida que acudió a la consulta por cuadro crónico de poliartralgias que compromete el esqueleto axial y periféricos de tipo inflamatorio más mialgias y fiebre mayor a 39 grados centígrados. Refiere haber tenido un cuadro de fiebre tifoidea hace 10 años, ha acudido a distintas casas de salud particulares donde su problema de malestar general y fiebre persistente, fue catalogado como fiebre tifoidea, recibiendo en reiteradas ocasiones tratamientos basados en antibióticos combinados más antipiréticos, recuerda que el cuadro cedía por algunos días pero luego reaparecía.

Los síntomas cada vez eran peores, las mialgias y poliartralgias eran más intensas, había persistencia constante de fiebre en picos y además se sumaba al cuadro la presencia de eritema en el tórax posterior de tipo evanescente, en su desesperación acudió a otra Clínica fuera de su ciudad, allí su cuadro clínico fue considerado como Fiebre de origen desconocido, por lo que se realizaron una serie de exámenes tanto de laboratorio como de imagen (ya citados en el desarrollo del caso) para descartar patologías infecciosas y neoplásicas.

Después de comprobar que todos los exámenes realizados eran normales, no se encontraba la causa, no se podía llegar a un Diagnóstico Definitivo por lo que aquí también se administró tratamiento antibiótico de gran espectro mejorando parcialmente su cuadro.

Después de 7 días de haber permanecido hospitalizado en mencionada casa de salud el paciente fue dado de alta.

En poco tiempo los síntomas aparecen nuevamente, es traído a consulta externa de Reumatología bastante álgico y en malas condiciones generales por lo que se decide como última opción realizar un examen de ferritina, dando como resultado valores extremadamente altos, después de analizar la historia del paciente y juntamente con la clínica y criterios de Yamaguchi que presentaba se llegó a la impresión diagnóstica de una enfermedad de Still del Adulto. Se decidió el ingreso para el seguimiento del caso. Se instaura tratamiento basado en antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y corticoides

puesto que estos constituyen la primera línea de tratamiento al pensar en Enfermedad de Still del Adulto, obteniendo respuesta favorable y cese de sintomatología hasta la actualidad.

4.3 DESCRIPCIÓN DE FACTORES DE RIESGO

Dentro de los factores de riesgo el que va a la cabeza en la Enfermedad de Still del Adulto sin duda es la inexactitud del cuadro clínico lo que hace parecer cualquier enfermedad infecciosa, inflamatoria o neoplásica.

4.4 ANÁLISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD:

Retraso en la transferencia del paciente a especialista en Reumatología por parte de médicos generales e internistas.

Este factor es el más importante en cuanto a la demora diagnóstica, al ser la Enfermedad de Still “La gran simuladora” el diagnóstico fue errado varias veces y tratado como otra patología, el paciente gastó varios recursos económicos en estudios especiales tanto de imagen y de laboratorio, siendo lo más grave la persistencia de los síntomas lo cual impidió la reintegración a su trabajo, lo que trajo problemas en cuanto a su calidad de vida.

4.4.1 ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA

Demora en la atención de un Médico Especialista.

Una vez que el paciente acude al hospital, es atendido por médicos generales quienes creen que se trata de un proceso inflamatorio enviando tratamiento basado en AINES, luego al no encontrar mejoría de estos síntomas paciente es referido a médicos internistas quien tratan esta patología como Fiebre tifoidea y Fiebre de origen desconocido sin ninguna respuesta al mismo debido a la falta de conocimiento justificado por la poca incidencia de la Enfermedad de Still del Adulto y al cuadro inespecífico de esta manera hubo retraso en el diagnóstico y tratamiento.

4.4.2 OPORTUNIDADES EN LA ATENCIÓN DE SALUD

Atención Integral

Una vez que el paciente es atendido por el personal médico calificado recibe una atención médica integral, analizando completamente su cuadro clínico, para brindarle un tratamiento oportuno.

Seguimiento de la evolución

Una vez que se ha iniciado el tratamiento, el paciente puede tener acceso a turnos subsecuentes para poderle dar seguimiento a su tratamiento y evolución de la patología.

4.4.3 OPORTUNIDADES EN LA REMISIÓN

Referencia a médico especialista

Al contar con el especialista en el hospital se pudo brindar al paciente una mejor atención haciendo énfasis en el diagnóstico tratamiento y posibles complicaciones durante su estancia hospitalaria.

Alta y seguimiento

El paciente fue dado de alta después de haber estado hospitalizado durante 4 días, contando ya con un diagnóstico definitivo y tratamiento específico con mejoría de los síntomas. Además recibió seguimiento de su patología en consulta externa por médico especialista en reumatología.

4.5 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS

- Dificultad en el diagnóstico dado a que esta patología simula varias enfermedades clínicas y neoplásicas.

- La poca incidencia de la patología al ser un diagnóstico de exclusión no se pensó en esta desde un inicio, misma que retrasó su oportuno diagnóstico y tratamiento.
- Falta de relación de los síntomas presentados por la paciente con las posibles causas etiológicas.
- El reporte normal de exámenes de laboratorio y de imagen, representando un dolor de cabeza para los médicos internistas.

4.1.5 FUNDAMENTOS TEÓRICOS

DEFINICIÓN:

La Enfermedad de Still del Adulto es una entidad inflamatoria y aguda de presentación poco frecuente, sub diagnosticada y de causa desconocida, con un amplio espectro en su presentación clínica.

Debe su nombre a George Frederic Still, que en 1897 la describió en 22 niños que además de artritis presentaban fiebre y manifestaciones generales. Bywaters, en 1971, observó esta enfermedad en 14 adultos que presentaban síntomas similares a los de la artritis idiopática juvenil (AIJ) de inicio sistémico.

Es considerada “La gran simuladora” ya que esta presenta síntomas articulares y sistémicos característicos, similares a la artritis reumatoidea juvenil de forma sistémica.

Esta patología ocurre en personas mayores de 15 años, ya que en pacientes más jóvenes constituye el cuadro clínico denominado artritis idiopática juvenil de tipo sistémico o enfermedad de Still.

No existe ningún dato aislado patognomónico que permita realizar el diagnóstico. Por tanto, el reconocimiento de la enfermedad se basa en el cuadro clínico-biológico característico y en la exclusión de otras enfermedades que tengan el mismo cuadro.

El cuadro clínico se caracteriza por una tríada que incluye fiebre intermitente, exantema evanescente y artralgias, además de esta sintomatología también suele incluirse, odinofagia intensa, dolor abdominal, adenopatías, hepatoesplenomegalia, pleuropericarditis y leucocitosis, dentro de exámenes de laboratorio encontramos elevación importante de la ferritina sérica y ausencia de factor reumatoide y anticuerpos antinucleares.

Si bien es un diagnóstico de exclusión y hace parte del diagnóstico diferencial de muchas patologías, han surgido de criterios que nos permiten acercarnos a un diagnóstico más preciso.

INCIDENCIA:

Es una enfermedad bastante rara; su incidencia es de 0,4-1,6 casos por 100.000 habitantes/año. Afecta fundamentalmente a jóvenes de entre 16 y 35 años de edad. Existe un ligero predominio en mujeres.

Se describe una distribución modal por edad con un pico entre los 15 a 25 años y otro entre los 36 a 46 años, aunque puede presentarse a cualquier edad, ya que se ha descrito en pacientes mayores de 60 años.

En 76 % de los pacientes la enfermedad se inicia antes de los 35 años.

En la actualidad no hay consenso acerca de la incidencia y prevalencia de la enfermedad en las distintas poblaciones.

La enfermedad de Still en el adulto aparece en todo el mundo, aparentemente con mayor afectación a población japonesa (6).

ETIOPATOGENIA:

No se ha podido demostrar un agente etiológico como causa de la enfermedad, pero se infiere por las características y la sintomatología como fiebre, odinofagia, astenia, que pueda asociarse a un agente infeccioso. (22)

Los agentes infecciosos sugeridos que pueden desencadenar esta enfermedad en un paciente genéticamente predispuesto incluyen:

Parvovirus
Mycoplasma Pneumoniae
Rubeola
Virus ECHO
Herpes virus 6
Virus Parainfluenza,
Virus Epstein-Barr,
Citomegalovirus
Yersinia Enterocolítica, entre otros

Se sugiere alguna relación entre la ESA y haplotipos específicos del HLA (del inglés, Human Leukocyte Antigen), como el DR2, DR4, DR5, DR7, B8 y B35, lamentablemente estos hallazgos no son conclusivos, debido a la baja prevalencia de la enfermedad contribuye a un menor entendimiento de la misma. (13)

La biopsia de las linfadenopatías de los pacientes con ESA evidencian hiperplasia paracortical que da evidencia indirecta del papel de las células T en esta enfermedad, el estudio inmunohistológico de estos nódulos linfáticos muestra predominio de células T ayudadoras. (Gráfico 1)

Estas células T se dividen de acuerdo a su perfil de linfoquinas, en TH1 que se caracterizan por producir $INF\gamma$ e IL-2 que van a mediar la repuesta inmune celular; TH2 que van a producir IL-4, IL-5, IL-10 e IL-13 que mediarán la respuesta humoral y otras subpoblaciones de células T denominadas TH3, TH0 y TH17 las cuales en el momento no tienen una relación patogénica directa en esta enfermedad.

En un estudio se encontró que los pacientes con ESA tenían un predominio de células CD4 con un perfil de expresión de citoquinas TH2 (IL-10, IL-13 e IL-4), mientras que otros estudios han encontrado un perfil de citoquinas predominantemente TH1.

Citoquinas:

En los pacientes con ESA activa encontramos un desbalance entre las células TH1-TH2. A pesar de encontrarse un incremento en la concentración de citoquinas TH2 (IL-4, IL-5 y IL-10) se observa un predominio de las citoquinas TH1 (IL-2, $IFN-\gamma$ y TNF) y de IL-6, IL-8 e IL-1829. En últimas se encuentra un predominio de interleuquinas pro-inflamatorias. (Gráfico 2)

Interleuquina 6. En la AIJ se encuentran niveles elevados de IL-6 tanto en pacientes con artritis de inicio sistémico (Still) como en pacientes de inicio poliarticular. El bloqueo del receptor de esta interleuquina ha mostrado una mejoría importante en pacientes pediátricos. Esta interleuquina se encuentra implicada en el incremento de los reactantes de fase aguda incluyendo la ferritina.

Interleuquina 8. Es una citoquina de naturaleza proinflamatoria. Su síntesis se realiza principalmente en macrófagos y células endoteliales. Es un potente factor quimiotáctico para neutrófilos regulando la producción de proteínas de adhesión y amplificando la respuesta inflamatoria local, esta se encarga también de estimular la migración de monocitos que se encuentra en la sangre periférica hasta el tejido sinovial a través de los epitelios, lo cual tiene una clara asociación con el daño articular.

Su presencia en pacientes con compromiso articular crónico, sugiere que puede jugar un papel en la perpetuación de la inflamación.

Lo que no queda claro aún es que a pesar de este indicio, la IL-8 también posee un efecto antiinflamatorio dependiendo del momento en que participe de la respuesta inmune, por lo que su verdadero papel en esta enfermedad aún es difícil de precisar.

Interleuquina 18. Esta interleuquina hace parte de la superfamilia de IL-1. Producida por los macrófagos, es capaz de inducir una respuesta de tipo TH1 a través de la

estimulación de células T y de células Natural Killers para la producción de IFN γ . En los pacientes con ESA se ha encontrado una elevación abrupta de la IL-18 durante los picos febriles, episodios de erupción y/o artritis que retornan a lo normal después del tratamiento con corticoides. También se ha encontrado que sus niveles disminuyen con el tratamiento y se correlacionan con la disminución de la actividad clínica. Teniendo en cuenta que la IL-18 es producida por los macrófagos y que las células de Kuppfer son su representación en el hígado, estas producirían lesión hepática a través de los linfocitos CD8 y las células Natural Killers, sugiriendo que los niveles de IL-18 se correlacionan con la severidad del compromiso hepático, aunque los datos histológicos no respaldan completamente esta afirmación.

Factor estimulante de colonias de macrófagos (M-CSF). Juega un papel importante en la regulación, producción y función del linaje monocito/macrófago; su sobreexpresión causa una activación de todo el sistema retículo-endotelial, incluyendo macrófagos, los cuales van a producir IL-6, IFN γ y TNF en estos pacientes.

Factor inhibitorio de la migración de macrófagos (MIF). Es una citoquina con una amplia actividad proinflamatoria, regulando una amplia gama de moléculas como IL-1 β , IL-2, IL-6, IL-8, TNF α , IFN γ , óxido nítrico (NO) y prostaglandina E2 (PGE2). Además de ser un factor activador de linfocitos, parece desempeñar un papel importante en la respuesta inmune innata. En la ESA se ha correlacionado en forma significativa con la severidad y actividad de la enfermedad, con posibilidades de convertirse en un buen marcador de evaluación y monitorización de la enfermedad.

Interleuquina 1. El mayor productor de IL-1 es el macrófago; junto con la IL-6 son las típicas citoquinas pleiotrópicas, siendo una de las moléculas proinflamatorias más potentes y afectando la función de casi todos los tipos celulares.

El inflamosoma es un complejo macromolecular, se encuentra en células del sistema monocítico macrófago y granulocitos neutrofilos, y es la piedra angular del sistema inmune innato. Este complejo activado lleva a la producción de caspasa 1, enzima necesaria para el paso de pro IL-1 β a IL 1 β 41 .

La artritis idiopática juvenil es considerada actualmente como una enfermedad autoinflamatoria más que una enfermedad autoinmune, donde se ha podido documentar que las células mononucleares de sangre periférica producen una cantidad excesiva de IL-1 β , sin que se pueda documentar mutación alguna que afecte la regulación de la IL-1 β , por lo cual se podría pensar que podría estar implicado el inflamosoma⁴³. Esta enfermedad presenta muchas similitudes con su homólogo en los adultos (ESA), donde se encuentra como principal característica una elevación de la IL-18, pero que llamativamente tiende a mejorar dramáticamente con anakinra, un antagonista del receptor de IL 1(IL-1Ra); a pesar de esta mejoría se observa cómo persisten elevados los niveles de IL-18, reforzando la idea de un papel importante de la IL-1 β en esta enfermedad.

DIAGNÓSTICO:

La ESA se caracteriza por la ausencia de datos patognomónicos, siendo una gran simuladora; su diagnóstico es siempre de exclusión y se incluye en el diagnóstico diferencial de fiebre de origen desconocido. (12)

Para el diagnóstico se deben tener en cuenta las manifestaciones clínicas y datos de laboratorio.(12)

Manifestaciones Clínicas:

Fiebre:

Es mayor de 39°C, de aparición monocotidiana, aparece en el 95% de los casos, es de tipo intermitente, en agujas, con uno o 2 picos diarios con intervalos afebriles, suele durar menos de 4 h, es de predominio vespertino (12).

La fiebre se presenta a la misma hora del día, generalmente en las últimas horas de la tarde o en las primeras horas de la noche

Este ritmo circadiano de la fiebre es uno de los criterios mayores para pensar en la ESA.

Erupción Maculopapular:

Son coloración asalmonada y evanescente, su incidencia media es del 73% (12) en ocasiones pruriginosa, que aparecen sobre todo a nivel del tronco, porciones proximales de las extremidades y zonas de presión, estas manifestaciones dermatológicas pueden confundirse con una reacción alérgica medicamentosa.

Suele cursar con dermatografismo y existir un fenómeno de Koebner el cual es la aparición de una lesión cutánea en una zona previamente lesionada, así como, prurito y urticaria. (12)

Con frecuencia coincide con los picos febriles y desaparece al remitir la fiebre. En ocasiones, puede estar provocado por el roce de la piel o microtraumas locales (13)

Histológicamente se caracteriza por un infiltrado superficial perivascular inflamatorio a expensas de linfocitos y neutrófilos (1).

No obstante, recientemente se ha observado que en algunos pacientes con ESA existen exantemas cutáneos persistentes, en forma de placas hiperpigmentadas, con apariencia lineal u ondulada.

Histológicamente se caracterizan por queratinocitos disqueratoticos en la epidermis y un depósito dérmico de mucina. (12)

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. (Gráfico 3)

La prevalencia de estas lesiones cutáneas atípicas se sitúa en un 14%. 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 diagnóstico.

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 amiloide.

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 de sus rasgos histopatológicos distintivos puede ayudar a reafirmar la sospecha de ESA. (1) (Anexo

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). 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.

Manifestaciones articulares:

La afectación articular se manifiesta por artralgiyas o franca artritis (70-100%) (13 La afectación de carpos es típica de la ESA y tiende a producir pinzamiento articular y anquilosis. La afectación de las caderas y los hombros al inicio de la enfermedad es un signo de mal pronóstico. (13)

El patrón de presentación suele ser bilateral y simétrico, y suele coincidir con los periodos de fiebre.

La artritis suele ser inicialmente leve, transitoria y oligoarticular, pero posteriormente, en un tercio de los pacientes, evoluciona hacia la cronicidad y dará lugar a una forma

poliarticular, destructiva y erosiva, con tendencia a la fusión de articulaciones carpometacarpianas, intercarpianas, intertarsianas e interapofisarias posteriores cervicales, pudiendo derivar en anquilosis a los 1,5 - 3 años del inicio de la enfermedad. En la ESA, cualquier articulación puede estar afectada, principalmente rodillas, muñecas y tobillos. Además, a diferencia de la artritis reumatoide, pueden estar afectadas las interfalángicas distales y sacroilíacas.

El estudio del líquido sinovial revela la presencia de marcada leucocitosis, con un rango de 3.000- 40.000/cc con predominio de neutrófilos y disminución del complemento. Los estudios de histopatología demuestran una sinovitis crónica inespecífica.

Odinofagia: se presenta en el 70% de los casos, suele coincidir con la fiebre y aparecer durante el primer mes de la enfermedad³. No se observan lesiones exudativas en la faringe, los resultados del frotis faríngeo son negativos y no responde a antibióticos⁵. Se cree que puede obedecer a una infección del tejido linfóide, a una pericondritis de los cartílagos cricoaritenoides o a una faringitis aséptica no exudativa. (13)

Serositis: puede existir pleuritis (26%), infiltrados pulmonares intersticiales e incluso hay casos descritos de distrés respiratorio. La pericarditis es la manifestación cardíaca más habitual (24%), siendo frecuentemente subclínica y raramente evoluciona a taponamiento cardíaco. La miocarditis es rara (3%) y puede producir arritmias, insuficiencia cardíaca, shock cardiogénico o muerte súbita. (12)

Afectación hepática:

Hepatomegalia y la elevación de transaminasas se observan en el 75% de los pacientes.

En algunos casos, estas alteraciones pueden deberse en parte al tratamiento (Antiinflamatorios no esteroideos [AINE]). El fallo hepático fulminante es excepcional.

Esplenomegalia y adenopatías: en el 44% de los pacientes se observa esplenomegalia³. Las adenopatías se presentan en el 65-90% de los casos; si son generalizadas y se asocian a hepatoesplenomegalia se debe descartar un proceso hematológico subyacente. En la biopsia de la adenopatía de los pacientes con ESA se observa hiperplasia policlonal benigna de células B.

Complicaciones hematológicas:

Como aplasia pura de células rojas, púrpura trombocitopénica trombótica, síndrome urémico hemolítico, pancitopenia (puede deberse a síndrome

hemofagocítico), anemia normocítica normocrómica con hemoglobina de 10 mg/dL o menos (comúnmente asociada con la actividad de la enfermedad) y trombocitosis.

El linfoma maligno no debe descartarse debido a que puede ser parte de las complicaciones asociadas con la enfermedad. Finalmente, también se describieron casos de coagulación intravascular.

Exámenes de Laboratorio:

Los datos de laboratorio que se observan en la ESA y que ayudan al diagnóstico se asocian a la intensidad de la actividad sistémica y al incremento de las diferentes citoquinas.

Compromiso hematológico

La mayoría de los pacientes con ESA tienen leucocitosis neutrofilica y el recuento oscila entre 10.000 y 50.000 cel/mm y neutrófilos del 80%, en ocasiones se presenta una reacción leucemoide, reacción leucocitoblástica transitoria. La leucopenia es rara y se presenta en algunos casos graves, pero si esta persiste se debe investigar una leucemia, linfoma o un síndrome de Kikuchi.(12)

El examen de la médula ósea nos mostrará una hiperplasia granulocítica. El compromiso de la línea roja y plaquetas está dado por anemia normocítica-normocrómica relacionado con el proceso inflamatorio crónico, con anemia hemolítica coombs negativo y por deficiencia de glucosa fosfato deshidrogenasa asociadas, en otros casos(12).

La trombocitopenia es generalmente transitoria y generalmente los pacientes se presentan con trombocitosis como manifestación de la respuesta inflamatoria. Los trastornos de la coagulación son poco frecuentes.

En el 75% de los casos hay alteraciones moderadas de las pruebas de función hepática, existiendo también casos de citólisis grave.(13)

El factor reumatoide, los anticuerpos antipéptido citrulinado y los anticuerpo antinucleares suelen ser negativos. Es muy frecuente que estén elevadas la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva (PCR)(13). Son características de la ESA las concentraciones muy elevadas de ferritina, aunque al ser un reactante de fase aguda, también puede estar aumentada en infecciones y en enfermedades hepáticas y hematológicas (13).

La mayoría de los pacientes con ESA activa tienen concentraciones de ferritina (4.000-30.000 ng/ml) que son 5 veces superiores al valor normal, e incluso alcanzan cifras de 250.000 ng/ml.

La elevación de ferritina se cree que es debida a su liberación desde los hepatocitos dañados o desde el sistema reticuloendotelial.

En los últimos años ha cobrado importancia otro marcador diagnóstico, la fracción glucosilada de la ferritina, puesto que en procesos inflamatorios, especialmente en la ESA, el porcentaje de la fracción glucosilada es netamente inferior (20-50%) que en los individuos sanos (50-80%)

Se considera que la sensibilidad es del 78% y la especificidad del 64% cuando la ferritina glucosilada es inferior al 20%⁵. Si se tienen en cuenta los valores conjuntos de ferritina y de ferritina glucosilada, la especificidad de la prueba aumenta hasta el 84%, siendo muy útil en el diagnóstico diferencial.

En otra publicación se ha indicado la utilidad de la IL- 18 como marcador de la actividad de la enfermedad, debido a que sus concentraciones son muy elevadas en pacientes con ESA activa y, además, están correlacionados con los de ferritina y PCR.

Manifestaciones Menos frecuentes

Afectación miocárdica con miocarditis o necrosis, taponamiento cardíaco. Meningoencefalitis, accidente isquémico cerebral, sordera neurosensorial, pseudotumor orbitario inflamatorio, aplasia medular pura de la serie roja, nefritis tubulointersticial, pseudo obstrucción intestinal, amiloidosis AA y síndrome de Sjögren (13)

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Se han empleado diferentes criterios de clasificación, siendo los más utilizados los de Yamaguchi, Fautrel y Cush.(18)

Criterios de Yamaguchi:

La sensibilidad es del 93,5%, se tienen que cumplir 5 criterios de los que al menos 2 deben ser mayores, y además, se debe excluir la existencia de otras enfermedades

Reumáticas, infecciones y neoplasias.(12)

Criterios Mayores	Criterios Menores
Fiebre > de 39°C más de 1 semana	Odinofagia
Artralgias durante 2 o más semanas	Adenopatías y o esplenomegalias
Erupción típica	Disfunción Hepática
Leucocitosis más de 10.000/mm ³	Factor Reumatoideo y ANA negativo
PMN > 80%	
Niveles de Ferritina Elevados	

Criterios de Fautrel:

Los más recientes son los de Fautrel, que incluyen como marcadores la ferritina y su fracción glucosilada, la sensibilidad y especificidad es del 80 y 98,5% respectivamente, y se requiere que cumplan 4 criterios mayores o 3 mayores y 2 menores. (12)

Criterios Mayores	Criterios Menores
Fiebre en agujas mayor a 39°C	Brote Maculopapilar
Artralgias	Leucocitosis más de 10.000/mm ³
Eritema transitorio	
Faringitis	
Recuento polimorfonuclear > o igual a 80%	
Ferritina glucosilada < o igual a 20%	

Criterios de Cush

Su sensibilidad es del 80,6%^{2,3} y se deben cumplir todos los criterios mayores y al menos 2 de los menores.

Criterios Mayores	Criterios Menores
Fiebre > de 39°C	Leucocitosis más de 15.000/mm ³
Artralgias o Artritis	Erupción típica del Still
Factor reumatoideo < a 1:80	Pleuritis o Pericarditis
ANA < a 1: 1000	Hepatomegalia
	Esplenomegalia
	Adenopatías

COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD DE STILL

La complicación más grave que hay que destacar dentro de la enfermedad de Still es sin duda el Síndrome de activación macrofágica (SAM) que aparece hasta en un 10-15% de los pacientes. (13) corresponde a una activación incontrolable del sistema reticuloendotelial que conduce a fagocitosis de células hematopoyéticas por macrófagos de tejidos activados, siendo la complicación más grave. (14)

Síntomas y signos de alarma del síndrome de activación macrofágica

Manifestaciones clínicas	Laboratorio	Histología (aspiración/biopsia de MO; biopsia hepática)
Fiebre elevada no remitente	VSG normal o baja	Hemofagocitosis de macrófagos en MO
Erupción urticaria	Elevación marcada de enzimas hepáticas	Infiltrado inflamatorio CD68 que expresa ferritina H (MO o tejido hepático)
Adenomegalia	Pancitopenia	
Hepatoesplenomegalia	Alteración de la Coagulación	
Alteración del SNC	Hipofibrinogenemia	
Aparición de Hemorragias	Hipoalbuminemia	
	Triglicéridos sorprendentemente elevados	
	Hiperferritinemia (generalmente > 5.000 µg/l)	

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la ESA es amplio y obliga con frecuencia a la realización de multitud de pruebas diagnósticas hasta tener un diagnóstico definitivo

Enfermedad	Pruebas diagnósticas
Infecciones (virus, bacterias, parásitos) Víricas: VIH, herpes, hepatitis, parvovirus. . . Atípicas: Mycoplasma pneumoniae, Borrelia. . . Endocarditis y sepsis Otras: toxoplasmosis, yersiniosis	Serología, PCR Serología, PCR ,Hemocultivos, ecografía Serología, PCR
Neoplasias: Linfomas (Hodgkin y no hodgkinianos) Linfoma angioinmunoblástico T Enfermedad de Castleman Trastornos mieloproliferativos	TC, PET/TC, aspiración MO, biopsia Pruebas específicas o de imagen

Algunos tumores sólidos	
Enfermedades autoinmunitarias: Lupus eritematoso sistémico Artritis reumatoide Dermatomiositis Vasculitis sistémica (PAN)	Autoanticuerpos específicos FR, ACPA, radiografías Biopsia muscular ANCA, biopsia, arteriografía
Síndromes autoinflamatorios: Fiebre mediterránea familiar Síndrome hiper-IgD Síndrome periódico asociado al receptor del TNF (en inglés, TRAPS)	Historia familiar, análisis genético Recuento de inmunoglobulinas
Reacción a fármacos/síndrome DRESS	Análisis genético Recuento eosinófilos, biopsia piel
Otras: Sarcoidosis Artritis reactiva Síndrome de Schnitzler Síndrome de Sweet Enfermedad de Kikuchi	Pruebas de imagen o test diagnóstico en función de la sospecha clínica

ACPA: anticitrullinated protein antibody («anticuerpos antipéptidos citrulinados»); ANCA: antineutrophil cytoplasmic antibodies («anticuerpos anticitoplasma deneutrófilos»); DRESS: drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms («reacción a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos»); FR: factor reumatoide; MO: médula ósea; PAN: poliarteritis nudosa; PCR: polymerase chainreaction («reacción en cadena de la polimerasa»); PET: positron emission tomography («tomografía por emisión de positrones»); TC: tomografía computarizada; TNF: tumor necrosis factor («factor de necrosis tumoral»); TRAPS: tumor necrosis factorreceptor-associated periodic syndrome; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana. Fuente: (13)

TRATAMIENTO

Uno de los principales problemas en el tratamiento es que debido a la escasa incidencia de Enfermedad de Still del Adulto las directrices e información actualizada son insuficientes por lo tanto el enfoque de la terapia sigue siendo sustancialmente empírico. (14)

Los principales objetivos del tratamiento son:

1. Control de la clínica inflamatoria,
2. Prevención del daño orgánico o estructural
3. Reducción de la iatrogenia y efectos adversos del tratamiento.

Dentro de los medicamentos de primera línea se incluyen los AINE y los corticoides. (13) si no responde a estos, se emplean diversos fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) y, finalmente, se utilizan fármacos biológicos.(12)

AINE:

En general, utilizamos los AINE como terapia solo en las fases iniciales son de utilidad en un 15-20% de los pacientes. Los 2 más utilizados son la indometacina y la aspirina administrados a dosis altas.(16) No se aconseja su administración cuando existe elevación de transaminasas debido a que pueden precipitar un fallo hepático fulminante.

Glucocorticoides:

En el 85% de los casos se deben añadir glucocorticoides, que son efectivos en el 76-95% de los pacientes. (12). Se debe iniciar con la administración de dosis baja (7.5-10 mg / día) por lo general son suficientes para controlar el dolor en las articulaciones cuando no hay evidencia de sinovitis o derrame (es decir, artralgias). (14) En sujetos con inicio sistémico, la dosis debe ser más generosa - hasta 0.5-1 mg / kg / día por vía oral.

En el caso de complicaciones graves se puede utilizar en bolos iv (500-1000 mg/día de metilprednisolona en 3 días consecutivos). (13)

La respuesta a los glucocorticoides debe obtenerse en cuestión de horas o días, y los resultados se observan en 65 a 89% de los casos (14). Un problema relevante es que alrededor del 40-45% de los pacientes desarrolla dependencia a este fármaco con un aumento de riesgo de efectos secundarios a largo plazo inducidos por glucocorticoides.

En estos casos se aconseja la utilización de fármacos de acción lenta modificadores de la enfermedad (FAME).

FAME

El más utilizado es el metotrexato (MTX) a dosis de 15-25 mg/semana por vía oral o parenteral. (16) o ciclosporina A (hasta 3 mg / kg / día). En casos más leves, también tomamos hidroxicloroquina en consideración (6 mg / kg / día).

En caso de refractariedad o aparición de efectos adversos se aconseja introducir fármacos biológicos tanto en las formas sistémicas como en las articulares. (12)

Tratamientos con Biológicos:

No hay ensayos clínicos prospectivos, doble ciego, aleatorizados que confirmen la eficacia de los agentes biológicos en el manejo de Enfermedad de Still del Adulto.

Sin embargo, han sido cada vez más utilizados con éxito en los últimos quince años. (14)

Infliximab, etanercept y adalimumab se han empleado en pacientes con ESA resistente a glucocorticoides y FAME, respondiendo a estos fármacos cuando hay afectación articular y sistémica, aunque en este último caso la respuesta es menor (16).

En estudios realizados en Francia y en Japón se comparó la eficacia de infliximab y etanercept, observándose una eficacia ligeramente superior con el primer fármaco.

Anakinra, un antagonista recombinante del receptor de IL-1 humano, representa la primera opción cuando se trata de un subconjunto sistémico refractario de ESA. Su corta vida media (4-6 h) hace que esta droga sea particularmente útil en la prueba de respuesta terapéutica en las primeras fases de la enfermedad, incluso cuando el diagnóstico es muy sospechoso, pero aún no definitivamente alcanzado y las condiciones clínicas del paciente o las complicaciones entrantes requieren una intervención más agresiva. Una vez que el diagnóstico es comprobado, la inhibición de IL-1 se puede perseguir con un medicamento de larga duración como Canakinumab es una molécula recombinante completamente humanizada de larga duración que, actualmente, se utiliza para tratar el síndrome autoinflamatorio sistémico. Es importante destacar que este fármaco fue eficaz en 2 pacientes que no habían respondido a anakinra, probablemente debido a que canakinumab tiene una acción más prolongada, que permite su administración mensual, mientras que anakinra es de vida corta. (12)

Pacientes con ESA refractarios a tratamientos convencionales con diversos FAME, anti-TNF e incluso anakinra presentan una respuesta satisfactoria a Tocilizumab.

Además, ha resultado eficaz en casos de ESA con manifestaciones graves (meningitis aséptica, amiloidosis, SAM)(14).

Asimismo, Tocilizumab consiguió detener la progresión radiográfica del daño de las articulaciones intercarpianas y radiocarpianas en una paciente que había sido tratada con glucocorticoides, metotrexato y etanercept.(12)

Recientemente se ha publicado un estudio que trata de demostrar la eficacia de Tocilizumab en monoterapia.

La utilidad de este fármaco puede ser por el bloqueo de IL-6, que se piensa que desempeña un importante papel en la patogenia de la ESA. A pesar de estos resultados prometedores, existen más casos documentados de pacientes tratados con anakinra. (16)

PRONÓSTICO

Se distribuye en 3 categorías bien diferenciadas:

1) Monofásica:

Caracterizada por un brote autolimitado, habitualmente se resuelve de forma espontánea en varias semanas o meses suele presentarse en el 30% de casos.

2) Intermiteinte Sistémica:

Cursa con episodios recurrentes o brotes puede haber o no manifestaciones articulares, se presentan separados por periodos de remisión que van desde unas semanas a varios años, siendo los sucesivos de menor gravedad se presenta en un 30%.

3) Articular Crónica:

En esta existe daño poliarticular progresiva, habitualmente suele ser destructiva, que a la larga origina mayor discapacidad esta se presenta en el 40% de los casos.

El pronóstico vital depende de la existencia de complicaciones hematológicas y sistémicas graves, mientras que el funcional está determinado por la presencia de erosiones o destrucción articular

4.6 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

OPORTUNIDAD DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA	FECHA DE CUMPLIMIENTO	RESPONSABLE	FORMA DE ACOMPAÑAMIENTO
Recalcar a los nuevos médicos la importancia de realizar una historia clínica	Intensificar las prácticas semiológicas durante los estudios universitarios.	Largo plazo	Docencia universitaria	Valoración

completa y detallada				
Detección oportuna de alteraciones del sistema Osteomioarticular.	Cumplimiento de protocolos clínicos y de laboratorio	A corto plazo	IESS Médicos	Profesionales en el área de reumatología.
Diagnóstico y tratamiento oportuno de Enfermedad de Still del Adulto	Manejo de historia clínica, cuadro sintomatológico, exámenes de laboratorio.	A corto plazo	Personal de salud: Médicos tratantes Laboratoristas	Evaluación posterior al personal que recibió la capacitación
Revisar guías clínicas con evidencias científicas recientes.	Realizar charlas médicas y foros de opinión interdisciplinaria	Corto , mediano y largo plazo	Líder de servicio de Medicina Interna y sobre todo del área de Reumatología.	Guías clínicas Algoritmos de diagnóstico.
Garantizar seguimiento de patologías Reumatológicas.	Exigir la asistencia a los Establecimientos de Salud	A mediano plazo	MSP IESS	Profesionales de primero segundo o tercer nivel de atención

V. CONCLUSIONES

1. Para el diagnóstico se deben tener en cuenta los datos de laboratorio y las manifestaciones clínicas. Se han empleado diferentes criterios de clasificación, siendo los más utilizados los de Yamaguchi:

En el Caso de este paciente se identificó los siguientes criterios:

Criterios Mayores: Fiebre: El paciente presentó fiebre en varias ocasiones mayor a los 39°C, Artralgias durante 2 o más semanas: En nuestro paciente se describe artralgias desde hace aproximadamente 3 meses, Leucocitosis ($> 10.000/mm^3$): Desde su ingreso se evidencia leucocitos en 18,290 que fueron disminuyendo paulatinamente, PMN $> 80\%$: Paciente presentaba neutrófilos entre 86,6% - 67,4%, Niveles de ferritina elevados: La ferritina de ingreso estuvo en valores de 3456, su rango de referencia estaba entre 15 a 370.

Criterios Menores: Disfunción hepática: Al ingreso se envía exámenes de función hepática donde se evidenció niveles alterados de AST, ALT, LDH y GGT, como segundo criterio menor se encontró Factor reumatoide y ANA Negativos

2. En este paciente se tuvo que utilizar varias herramientas diagnósticas para poder llegar a la causa así tenemos que durante su estancia hospitalaria y al evidenciar Exámenes especiales de Laboratorio e Imagen todos dentro de parámetros normales se solicitó Ferritina en sangre cuyos valores estaban extremadamente elevados. Como estrategia diagnóstica también se solicitó biometría hemática PCR, y VSG de manera seriada dando como resultado valores elevados mismos que fueron decreciendo paulatinamente con el uso de tratamiento. Para descartar alteraciones hepáticas se realizaron exámenes de control de AST, ALT, LDH, GGT, donde se pudo evidenciar la elevación de las mismas. En este paciente el tratamiento base a glucocorticoides intravenosos siendo este el medicamento de primera elección en este caso.

3. Dentro de los puntos críticos en el diagnóstico diferencial esta en primer lugar la falta de especificidad de los síntomas ya que no hay ningún dato aislado patognomónico que permita llegar al diagnóstico definitivo, esta patología simula varias enfermedades inflamatorias, infecciosas y neoplásicas, por tanto el reconocimiento de esta se lo hace por descarte, lo que retrasa el diagnóstico y por tanto un tratamiento oportuno.

4. Se propone una serie de preguntas que ayudarán tanto a especialistas como a médicos generales a orientarse al diagnóstico de enfermedad de Still del Adulto:
 - ¿Hay un tipo de fiebre característico de ESA?
Se propone que una fiebre por pico de 39 ° C o más una o dos veces al día es característica.

 - ¿Hay síntomas cutáneos característicos de ESA?
Un sarpullido eritematoso evanescente, de color rosa salmón, que aparece con fiebre y eritema persistente son síntomas cutáneos característicos su presencia aumenta la sensibilidad diagnóstica

 - ¿Hay una característica clínica de síntomas articulares en pacientes con ESA?
Se sugiere que la poliartritis es común en las rodillas, las manos y los tobillos, a menudo conduce a la erosión ósea y la fusión ósea / anquilosis ósea en las articulaciones del carpo y la muñeca.
Al realizar esta serie de preguntas nos ayudarían a acercarnos al diagnóstico, si estas son afirmativas después se realizarán exámenes de laboratorio donde se incluya Biometría hemática VSG, PCR y Ferritina.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Linkografía:

1. Agarwal A, and Aakanksha A. Adult-onset Stills Disease: Advocating for New Markers to Overcome the Diagnostic Challenge, aceptado en el 2018, [Consultado 06 de Junio de 2017]. Disponible en: DOI: 10.9734/AJMAH/2018/39960 (7)
2. Girard G, Charlotte K, and Cem G, Biological Agents in the Management of Adult-Onset Still's disease., aceptado en el 2018. [Consultado 06 de Junio de 2017]. Disponible en: DOI: <https://doi.org/doi:10.1016/j.jbspin.2018.03.010> (9)
3. Govoni, M, Bortoluzzi A, Rossi D, & Modena, V. How I treat patients with Adult Onset Still's Disease in clinical practice, aceptado en el 2017. [Consultado 18 de Octubre de 2017]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2017.07.017> (14)
4. Jara P, Calabuig I. Pericarditis recurrente como presentación en enfermedad de Still del adulto, aceptado en el 2016. [Consultado 12 de Diciembre de 2017]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.06.021> (2)
5. Jiménez S, José A, Bailón B, and Domínguez A. Enfermedad de Still de inicio en el adulto como causa de fiebre de origen desconocido, aceptado en el 2016 [Consultado 23 de Diciembre de 2017]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=64349> (6)
6. Peruilh L, Tapia G, Petit V,Valenzuela F,Carreño L, at el. Enfermedad de Still del adulto, a propósito de un caso: Un desafío diagnóstico, aceptado en

- el 2018. [Consultado 12 de Enero de 2018]. Disponible en: <https://rcderm.org/index.php/rcderm/article/view/127> (3)
7. Marquínez M, Solís N, García E, and Morís J. Fiebres periódicas: de la enfermedad de Still al síndrome de Muckle-Wells, aceptado en el 2017. [Consultado 12 de Enero de 2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2017.04.008> (5)
 8. Mimura, T, Kondo Y, Ohta, A, Iwamoto M, Ota A, Okamoto M, et al. Evidence-based clinical practice guideline for adult Still's disease, aceptado en el 2018. [Consultado 17 de Febrero de 2018]. Disponible en: DOI: 10.1080/14397595.2018.1465633 (16)
 9. Mitrovic S and Fautrel B. Complications of adult-onset Still's disease and their management, aceptado en el 2018. [Consultado 19 de Febrero de 2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.1080/1744666X.2018.1465821> (17)
 10. Mitrovic S and Fautrel B. New Markers for Adult-Onset Still's Disease, aceptado en el 2017. [Consultado 13 de Marzo de 2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2017.05.011> (18)
 11. Morrondo C & Zarza L. Aspectos actuales de la enfermedad de Still del adulto, aceptado en el 2014. [Consultado 23 de Marzo de 2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2013.06.001> (12)
 12. Muriel Á, Rueda M, Buriticá G, & Castaño O. Una patología poco frecuente: la enfermedad de Still del adulto. Experiencia clínica con 17 casos, aceptado en el 2016. [Consultado 10 de Abril de 2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.01.003> (11)
 13. Narváez J. Enfermedad de Still del adulto, aceptado en el 2017. [Consultado 17 de Abril de 2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2017.10.035> (1)
 14. Néel A, Wahbi A, Tessoulin B, Boileau J, Carpentier D, Decaux O., et al. Diagnostic and management of life-threatening Adult-Onset Still Disease: a French nationwide multicenter study and systematic literature review, aceptado en el 2018. [Consultado 20 de Abril de 2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13054-018-2012-2> (15)

15. Rodríguez L, Leiro V, and Olivares L. Enfermedades autoinflamatorias con manifestaciones cutáneas, aceptado en el 2017. [Consultado 21 de Abril de 2018]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2017/mc172b.pdf> (4)
16. Santos E, Vicente D, y Miguel A. Enfermedad de Still del adulto, aceptado en el 2016. [Consultado 21 de Abril de 2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2016.03.034> (13)
17. Sánchez F., Durán M , Pérez S , & Gómez D. Diagnóstico diferencial de la fiebre infecciosa prolongada, aceptado en el 2018. [Consultado 23 de Abril de 2018]. Disponible en : <https://doi.org/10.1016/j.med.2018.03.025> (10)
18. Wichmann, S., and Christensen B. Adult-onset Still's disease--a diagnostic challenge, aceptado en el 2011. [Consultado 23 de Abril de 2018]. Disponible en : DOI: <http://dx.doi.org/10.18203/issn.2455-4529.IntJResDermatol20180119> (8)

CITAS BIBLIOGRÁFICAS BASE DE DATOS UTA

19. **SCOPUS:** Ruscitti P, Cipriani P, Masedu F, Iacono D, Ciccia F, et al. Adult-onset Still's disease: Evaluation of prognostic tools and validation of the systemic score by analysis of 100 cases from three centers. *NutrHosp.* 2016 [Consultado 06 de Enero de 2018] 10(1) Disponible en: DOI: 10.1186/s12916-016-0738-8
20. **SCOPUS:** Mahroum N, Mahagna H, Amital H, et al. Diagnosis and classification of adult Still's disease. *NutrHosp.* 2014 [Consultado 08 de Febrero de 2018] 34-37 Disponible en: DOI: 10.1016/j.jaut.2014.01.011
21. **SCOPUS:** Gerfaud M, Maucort D, Iwaz, J, Ninet J, et al. Adult-onset still disease: Manifestations, treatment, outcome, and prognostic factors in 57 patients. *NutrHosp.* 2014 [Consultado 12 de Febrero de 2018] 91-99 Disponible en: DOI: 10.1097/MD.0000000000000021
22. **SPRINGER:** Ugurlu S, Emekli A, Tahir E, Benyakar G, et al. The frequency of MEFV gene variations in Adult-onset Still's disease and Gout. *NutrHosp.* 2015 [Consultado 18 de Enero de 2018] 13 - 15 Disponible en: DOI: 10.1186/1546-0096-13-S1-P15

23. **SPRINGER:** Guilpain P. & Le Quellec A. About the complexity of adult onset Still's disease... and advances still required for its management. *NutrHosp.* 2017 [Consultado 24 de Febrero de 2018] 15 - 5 Disponible en: DOI: 10.1186/s12916-016-0769-1

VII.

ANEXOS

Anexo N°1 Manifestaciones Clínicas Erupción Típica



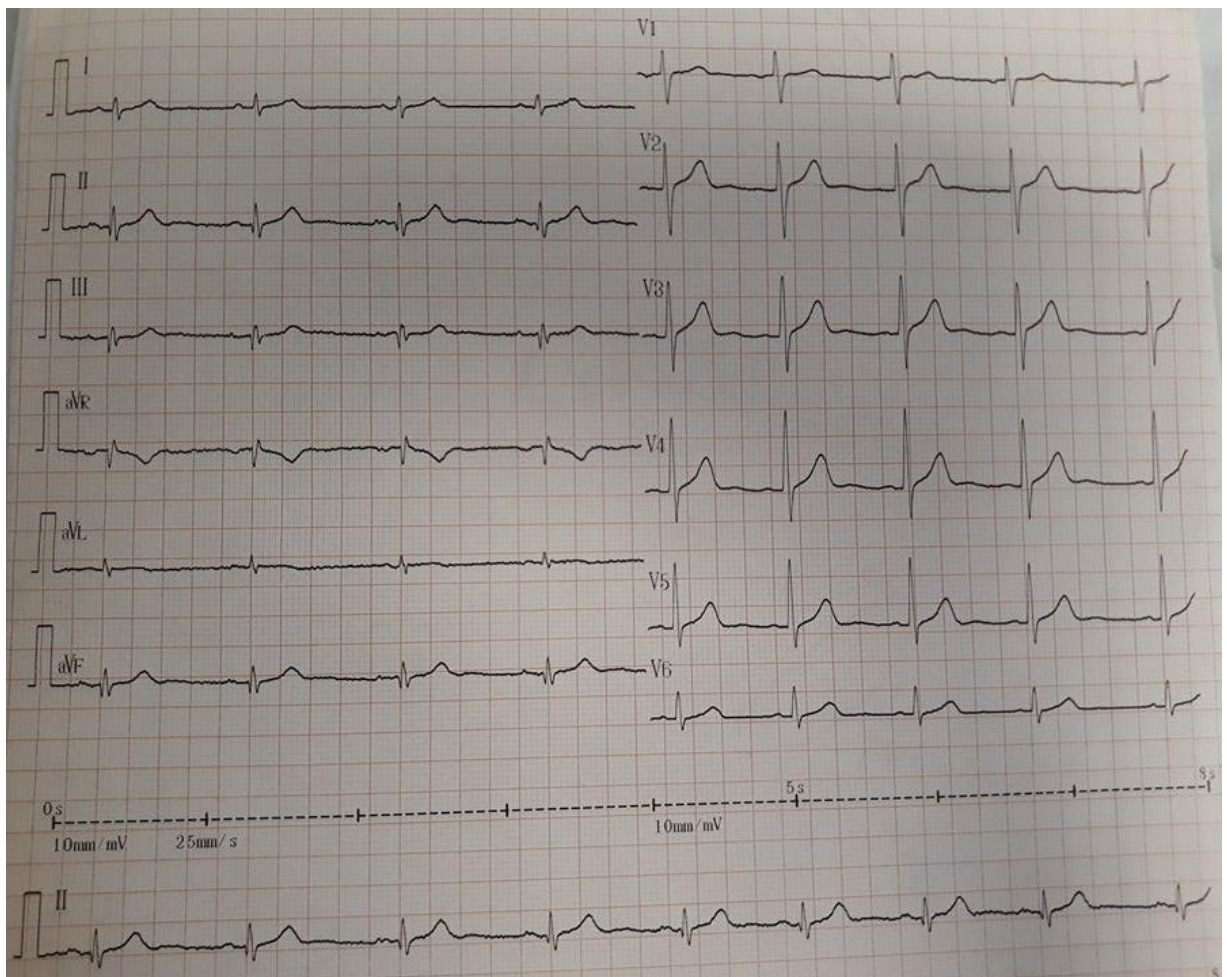
Fuente: Guevara D. Hospital IESS Latacunga. Servicio de Medicina Interna. 2017

Anexo N°2 Radiografía de Tórax



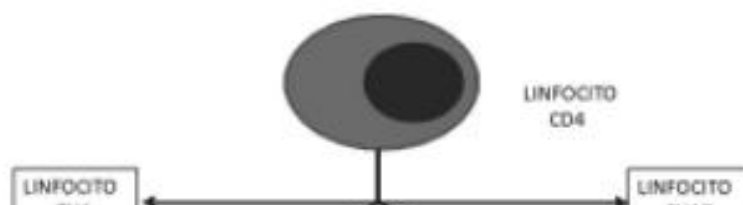
Fuente: Guevara D. Hospital IESS Latacunga. Servicio de Medicina Interna. 2017

Anexo N°3 Electrocardiograma

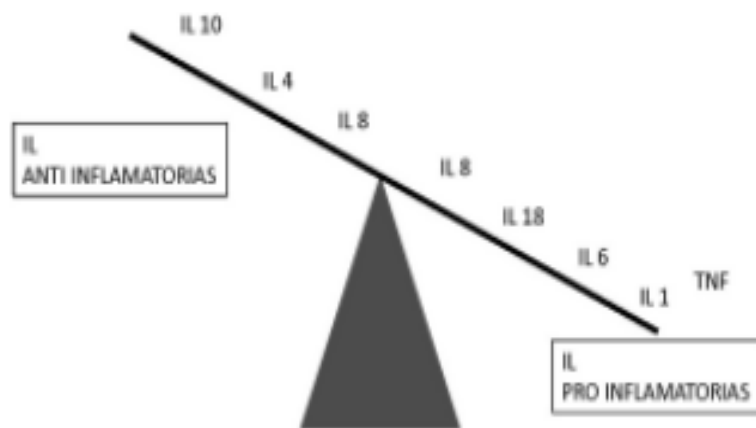


Fuente: Guevara D. Hospital IESS Latacunga. Servicio de Medicina Interna. 2017

Anexo N°4 Fisiopatología: Esquema de Participación de las células T (Gráfico 1)



Anexo N^o 2 Fisiopatología: Esquema Participación de Citoquinas (Gráfico 2)



Anexo N^o 3 Erupción urticariforme persistente como única lesión cutánea en el comienzo de la enfermedad. (Gráfico 3)



Fuente tomada de: Morrondo, C. D., & Zarza, L. P. “Aspectos actuales de la enfermedad de Still del adulto.” (2014). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2013.06.001>