

A propósito de un caso: inmunoglobulinas en la enfermedad de Still del adulto

Figueras Suriol A, Gasol Boncompte M, Pastó Cardona L, Jódar Massanés R.
Servei de Farmàcia. IDIBELL, Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (BARCELONA)

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Still del Adulto (ESA) es una enfermedad rara, de etiología desconocida que se manifiesta en forma de exantema evanescente, picos febriles diarios y artritis. Es una variante de la forma sistémica de la artritis reumatoide juvenil. El diagnóstico se basa en los criterios mayores y menores de Yamaguchi (Tabla1). Existe ESA cuando se cumplen 5 de los criterios, siendo 2 de ellos mayores. El tratamiento de primera línea son los AINE, cuando se muestran inefectivos se añaden al tratamiento los corticoides orales. Cuando éstos también fallan se añaden fármacos modificadores de la enfermedad, como metotrexato o ciclosporina. En casos refractarios, se utilizan inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) a dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días. Hay pocos datos de su eficacia.

OBJETIVO

Presentamos un caso de ESA tratado con IGIV.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión de la historia clínica de una paciente con ESA tratada con IGIV, detectada a partir del registro de utilización de IGIV.

Tabla 1. Criterios mayores y menores de Yamaguchi

Mayores	Fiebre ≥ 39 °C durante más de una semana
	Artralgias o artritis de más de 2 semanas
	Exantema macular o maculopapular evanescente
	Leucocitosis ≥ 10.000 / μ l con más del 80% de segmentados
Menores	Dolor de garganta
	Tumefacción linfática significativa
	Hepatomegalia o esplenomegalia
	Función hepática anormal, especialmente aminotransferasa y LDH
	Anticuerpos antinucleares (ANA) y factores reumatoides (FR) negativos

RESULTADOS

Mujer de 29 años con fiebre de 38.5°C, odinofagia, rash cutáneo en tronco y extremidades, artralgias intensas, dolor lumbar derecho y clínica miccional, diagnosticada de pielonefritis aguda tratada con antibiótico y AINE.

Analíticas

- ✓ Reactantes de fase aguda elevados (VSG>120, PCR>270)
- ✓ Leucocitosis con predominio de neutrófilos
- ✓ Pruebas hepáticas alteradas
- ✓ Ferritina 29834 μ g/l
- ✓ Anemia.
- ✓ ANA, ANCA y FR negativos

Curso clínico

- ✓ Picos febriles de hasta 39°C
- ✓ Rash cutáneo en tronco y extremidades
- ✓ Se diagnostica ESA e inicia metilprednisolona (1mg/kg/día).
- ✓ Tras 2 semanas, el estado general mejora, persistiendo la anemia y la fiebre.
- ✓ Inicia ciclosporina, con remisión de la fiebre pero no de la anemia.
- ✓ Inicia IGIV 500 mg/kg/día durante 4 días, con elevación de los reticulocitos (9%) al 3er día.
- ✓ Actualmente en tratamiento con ciclosporina y dosis bajas de metilprednisolona.

CONCLUSIONES

- En el caso presentado se siguieron los esquemas básicos de tratamiento para esta enfermedad. El uso de IGIV, como uno de los últimos recursos, ayudó a la resolución del cuadro.
- El uso de IGIV sería apropiado en los casos refractarios.