



Enfermedad de Still del adulto pápulas y placas persistentes

Adult Still disease papulas and persistent plaques

**Marianela Moreyra-Vargas Machuca¹, Atilio Solís-Reyes²,
Karla F. Aguilar-García³, César A. Chian-García⁴**

RESUMEN

La enfermedad de Still del Adulto es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida, la variante pápulas y placas persistentes es una presentación cutánea atípica. Se presenta el caso de una paciente mujer de 25 años con un tiempo de enfermedad de 8 meses con fiebre vespertina, adenopatías, poliartralgias que cursa con pápulas y placas violáceas descamativas en región toracoabdominal y extremidades que resolvieron dejando hiperpigmentación. El estudio histopatológico mostró hiperplasia irregular de la epidermis con degeneración vacuolar y numerosos queratinocitos necróticos e infiltrado perivascular superficial de linfocitos y ocasionales eosinófilos.

PALABRA CLAVE: *Enfermedad de Still del Adulto, pápulas y placas persistentes.*

Dermatol Peru 2020; 30 (3): 247-250

ABSTRACT

Adult Still's disease is an inflammatory disease of unknown etiology, the variant papules and persistent plaques is an atypical cutaneous presentation. We report a 25-year-old female with 8 months history of evening fever, lymphadenopathy, polyarthralgia that additionally presented scaly purple papules and plaques in the thoracoabdominal region and extremities that resolved leaving hyperpigmentation. The histopathological study showed irregular hyperplasia of the epidermis with vacuolar degeneration and numerous necrotic keratinocytes and superficial perivascular infiltration of lymphocytes and occasional eosinophils.

KEY WORDS: *Adult Still's disease, persistent papules and plaques.*

INTRODUCCIÓN

En 1896 Still describió, por primera vez, una forma de poliartritis crónica juvenil con importantes manifestaciones sistémicas. Posteriormente, en 1971, Bywaters describe un síndrome similar en adultos o enfermedad de Still del adulto (ESA).¹ La enfermedad de Still del adulto es un trastorno inflamatorio de etiología desconocida con tendencia a las recidivas y a la cronicidad. Es muy poco frecuente, la prevalencia se estima en 1.5 casos por 100,000-1,000,000 personas, con una distribución equitativa entre los sexos y una distribución de edad bimodal, con un pico entre las edades de 15 y 25 y el segundo entre las edades de 36 y 46.²

El cuadro clínico se caracteriza por picos febriles diarios, artritis, erupción macular evanescente asalmonada (89% de casos) y afectación multiorgánica. En los exámenes de laboratorio se evidencia leucocitosis con neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda (PCR y VSG), niveles de ferritina marcadamente elevados y ausencia de factor reumatoide (FR) y anticuerpo antinuclear (ANA). Existen situaciones clínicas raras como síndrome de activación de macrófagos, coagulación intravascular

1. Médico Dermatólogo, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.
2. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.
3. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.
4. Médico Patólogo Clínico, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.

diseminada, síndrome de dificultad respiratoria del adulto, púrpura trombocitopénica trombótica, insuficiencia hepática y miocarditis durante el curso de la enfermedad.³ Se han propuesto varios criterios de clasificación, siendo el criterio de Yamaguchi el más utilizado con una sensibilidad de 96,2% y especificidad de 92,1%. Sin embargo, la presentación clínica es heterogénea, y el espectro de diagnósticos diferenciales es amplio.⁴

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 25 años de edad; con un tiempo de enfermedad de 8 meses con malestar general, mialgias y artralgias (rodillas y manos), que 2 meses antes de estar hospitalizada presenta lesiones pigmentadas en tórax, abdomen y extremidades con fiebre vespertina.

Al examen físico presenta pápulas y placas violáceas, descamativas distribuidos en tórax además lesiones hiperpigmentadas de forma flagelada en región toracoabdominal y lesiones hiperpigmentadas descamativas en ambas extremidades con adenopatías en región cervical y axilar. (Figura N° 1 y 2)

Los exámenes de laboratorio revelaron Hb 6.3 g/dl, leucocitos 12,090 mm³, neutrófilos 75%, abastionados 7%

(granulaciones tóxicas), plaquetas 590,000 mm³, TGO 30 U/L, VSG 65 y ferritina 4000 ng/ml. Ecografía abdominal presenta hepatoesplenomegalia. Tomografía de tórax: Adenopatías axilares siendo la más grande de 15 mm en su eje menor y adenopatías retroperitoneales paraorticas, la más grande de 8.7 mm. La biopsia ganglionar informa hiperplasia reactiva.

A la paciente se le practicó una biopsia de piel obteniéndose el siguiente resultado: hiperplasia irregular de la epidermis con degeneración vacuolar y numerosos queratinocitos necróticos, en la dermis un infiltrado perivascular superficial de linfocitos y ocasionales eosinófilos. (Figura N° 3 y 4)

DISCUSIÓN

El diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto puede ser difícil, ya que no hay pruebas específicas y engloba diversos síntomas. Recientemente se han reportado manifestaciones cutáneas atípicas presentes algunas veces concomitante con la erupción evanescente típica.

De las manifestaciones cutáneas atípicas la más frecuente descrita son las pápulas y/o placas persistentes (75%), como el caso de la paciente. Pueden ser pruriginosas, varían de eritematosas a marronáceas, en menor medida

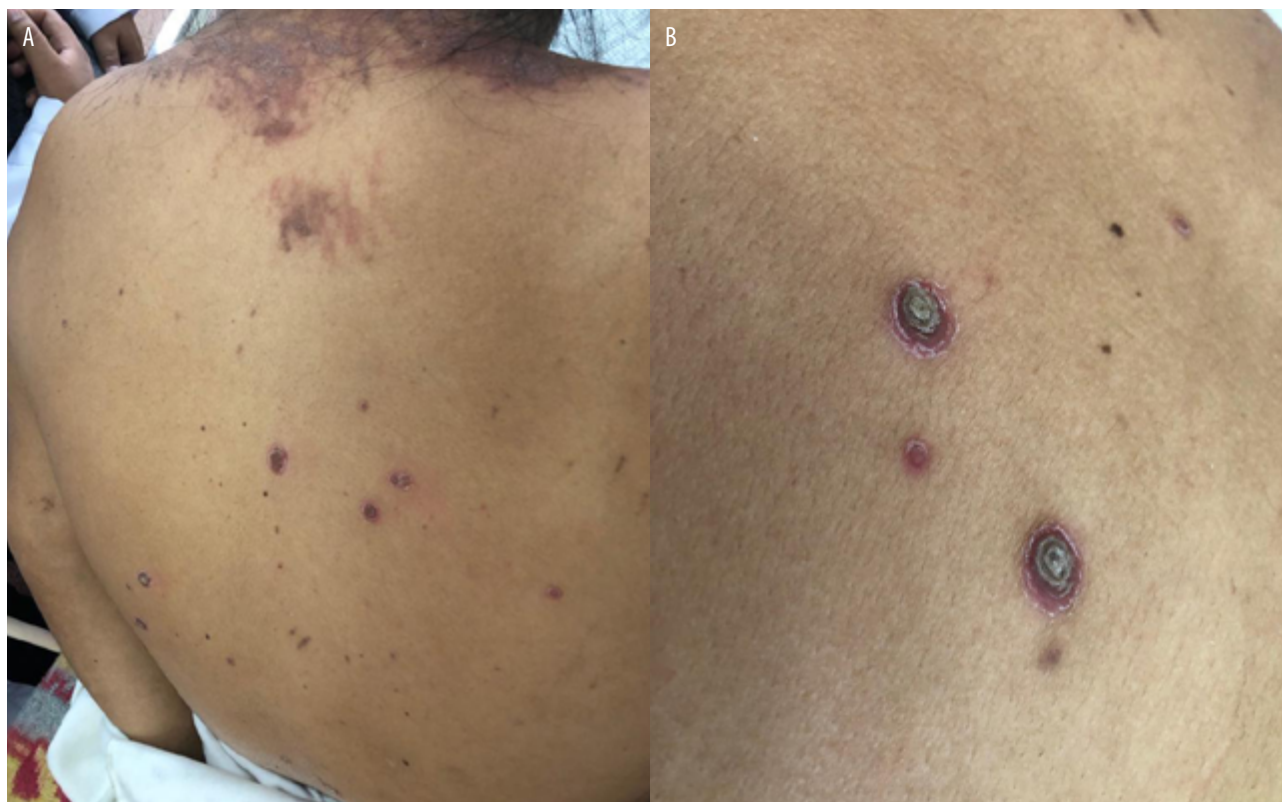


Figura N° 1. A. pápulas y placas violáceas descamativas con lesiones flageladas violáceas descamativas en espalda. B. papulas violáceas descamativas en espalda.

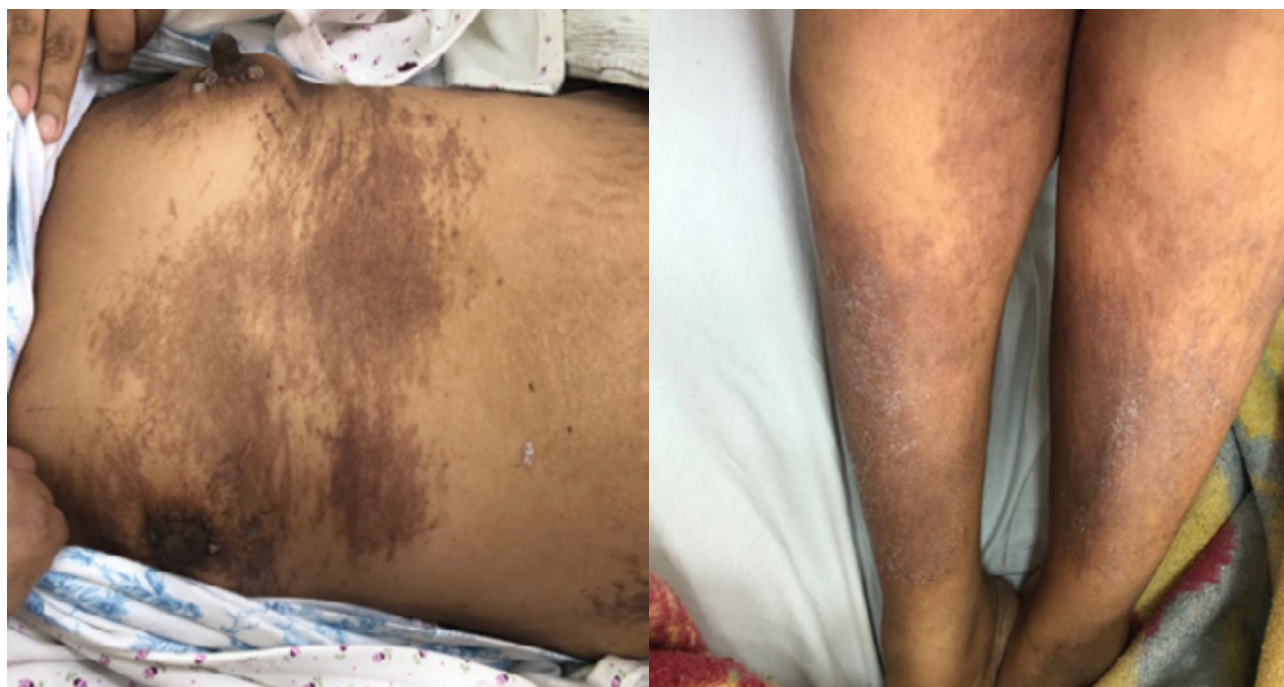


Figura N° 2. A. Pápulas violáceas descamativas en el área del pezón izquierdo y Lesiones pigmentadas flagelado en región toracoabdominal. B. Lesiones hiperpigmentadas y descamativas en piernas.

violáceas y presentan escamas o costras. Se ubican en la espalda, tórax, abdomen y la superficie extensora de las extremidades. A menudo tienen una configuración lineal, posiblemente debido al fenómeno de Koebner, similar a un eritema flagelado. Otros patrones morfológicos de las manifestaciones atípicas de la enfermedad de Still reportados incluyen pápulas urticariales, pápulas liquenoides, placas pigmentadas, erupciones tipo prurigo pigmentoso, dermatomiositis y amiloidosis liquenoide. Además de la erupción cutánea, fiebre, artralgias/artritis y dolor de garganta, hay presencia de linfadenopatía, hepatomegalia, esplenomegalia, disfunción hepática,

miopericarditis, afectación pulmonar, dolor abdominal y afectación neurológica.⁵

Asimismo, se han descrito tres patrones diferentes en la ESA; el primer patrón es el monocíclico o autolimitado con remisión completa dentro de un año; el segundo patrón es el intermitente o policíclico con recurrencia de brotes sistémicos y articulares separados por períodos de remisión como en el caso, guiándonos en su hospitalización previa. El tercer patrón muestra problemas articulares crónicos y es propenso a la destrucción articular.⁶

La histopatología reporta con mayor frecuencia queratinocitos disqueratóticos/necróticos individuales o agregados en las capas superiores de la epidermis en

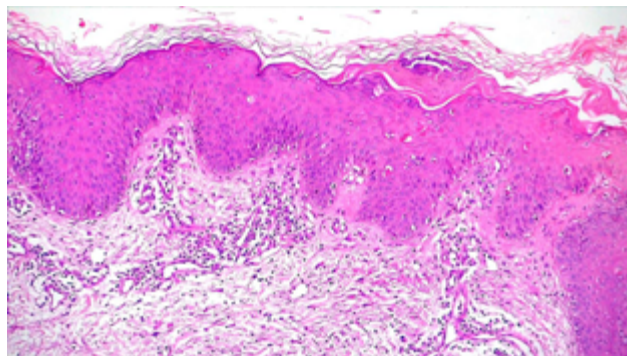


Figura N° 3. hiperplasia irregular de la epidermis con degeneración vacuolar y numerosos queratinocitos necróticos e infiltrado perivascular superficial de linfocitos y ocasionales eosinófilos. (10x, H-E).

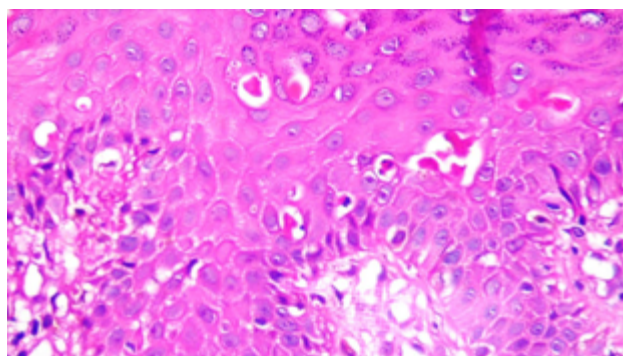


Figura N° 4. Queratinocitos necróticos en la epidermis. (40x, H-E).

asociación con un infiltrado inflamatorio perivasculares (a veces también intersticial) en la parte superior y media de la dermis.⁷ El infiltrado inflamatorio está compuesto principalmente por linfocitos y neutrófilos, con la presencia ocasional de eosinófilos.^{8,9} Asimismo, cuando hay mayor compromiso sistémico; el sistema nervioso central, revela un cambio desmielinizante; a nivel cardíaco, engrosamiento endocárdico focal e hipertrofia miocárdica; el daño renal, hipertrofia glomerular, proliferación del mesenterio, atrofia tubular y angiosclerosis.¹⁰

En cuanto al tratamiento, los corticosteroides siguen siendo la elección de primera línea, independientemente de la presentación clínica. La mayoría de los pacientes requirieron dosis medias o altas de glucocorticoides y de mantenimiento fármacos inmunosupresores (incluidos metotrexato, azatioprina, ciclosporina e hidroxcloroquina) y/o agentes biológicos (principalmente anakinra o tocilizumab).^{5,11}

Este caso demuestra la importancia de las manifestaciones clínicas atípicas en la enfermedad de Still del adulto al ser hallazgos frecuentemente encontrados y reportados recientemente en la literatura médica. La paciente fue tratada por su patología con pulsos de metilprednisolona, con mejoría clínica evidente y fue dada de alta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Fernández-Guarinoa M, González C, Bardal Ruiz A et al. Enfermedad de Still del adulto con manifestaciones cutáneas atípicas. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97(9):591-3
2. Ajaz Y, Bhatt R, Elbahnasawy R et al. Adult Onset Still's Disease: A Case Report. *BJMP* 2018;11(1):a1107
3. Bilgin E, Hayran M, Erden A, Armağan B, Sarı A. Proposal for a simple algorithm to differentiate adult-onset Still's disease with other fever of unknown origin causes: a longitudinal prospective study. *Clin Rheumatol*. 2019;38(6):1699-1706
4. Balcázar R, Garate G, Brigante A, Gomez G et al. Manifestación atípica de enfermedad de Still. Reporte de un caso. *Revista Argentina de Reumatología* 2018;29(2): 54-56
5. Narváez García FJ, Pascual M, López de Recalde M, et al. Adult-onset Still's disease with atypical cutaneous manifestations. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(11):e6318. doi:10.1097/MD.00000000000006318
6. Seung OP, Sulaiman W. Adult-Onset Still's Disease: A Case Report. *Oman Med J*. 2011;26(5):e022. doi:10.5001/omj.2011.96
7. Qiao J, Bai J, Fang H. Persistent pruritic lesions in adult onset still's disease. *Am J Med Sci* (2016); 325(5)
8. Sandhu JK, Chacon A, Haden AD. Joint pain with violaceous papules and plaques. *JAAD Case Rep*. 2019;8(5):463-465. doi:10.1016/j.jidcr.2019.02.031. PMID: 31193014; PMCID: PMC6510955.
9. Lee JY, Yang CC, Hsu MM. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52(6):1003-8.
10. Zhang L, Li W, Liang Y, Tong F, Dong H, Zhou Y. Clinical manifestation, pathologic findings and genotyping of adult-onset Still's disease: report of a fatal case. *Int J Clin Exp Pathol* 2016;9(8):8679-8686
11. Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Henry T, Sève P. Treatment of adult-onset Still's disease: a review. *Ther Clin Risk Manag*. 2015;11:33-43.

Correspondencia: Dra. Marianela Moreyra Vargas Machuca
Email: mmvm@yahoo.com

Recibido: 15-05-2020
Aceptado: 05-06-2020



VISITA NUESTRA REVISTA

DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

www.dermatologiaperuana.pe

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA