

Consolidaciones bilaterales como manifestación de enfermedad de Still del adulto

Comentan:

Ibarrola, Manuel; Karlen, Hugo; Quadrelli, Silvia

Fundación Sanatorio Güemes, Buenos Aires, Argentina

Caso Clínico

Una paciente de 24 años, no tabaquista, con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina 75 mg/día e intolerancia a la glucosa, tratada con metformina 500 mg/día y de ocupación estudiante de agronomía en área urbana, comienza su cuadro clínico 20 días previos a la consulta con odinofagia y adenomegalias laterocervicales y retroauriculares palpables, dolorosas. Evoluciona con registros febriles diarios de hasta 40° C, astenia, adinamia, mioartralgias, rash cutáneo y úlceras orales, motivo por el cual consulta a guardia externa.

Al ingreso a guardia externa se constata: paciente lúcida, reactiva, orientada, taquipleica, taquicárdica, con mioartralgias a predominio de miembros inferiores a nivel proximal, hipoventilación bibasal con rales crepitantes escasos, sin utilización de músculos accesorios. Por laboratorio se constata: hematocrito 29%, leucocitos 11300/mm³ (87% neutrófilos), plaquetas 58.000, eritrosedimentación 56, láctico deshidrogenasa 5328, GOT 238, GPT 582, urea 18, creatinina 0.6, sedimento urinario que evidencia proteinuria ++, proteinemia 5,2, HIV No reactivo, estado ácido-base: pH 7.41, pCO₂ 29, pO₂ 45.5, bicarbonato 18.3, SatO₂ 82.4% (0,21).

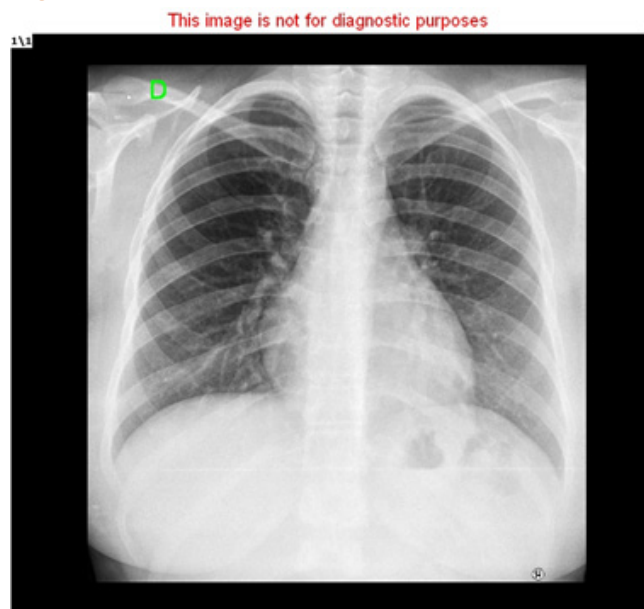
La radiografía de tórax al ingreso evidencia radiopacidades bibasales de aspecto algodinoso que afectan hasta campo medio. (Figura 1).

Pregunta 1

¿Qué conducta inicial adoptaría luego de la evaluación inicial de la paciente?

Tanto los datos clínicos como los estudios complementarios evidencian una afección sistémica con un claro componente inflamatorio. La misma puede ser originada por distintas entidades. En la evaluación inicial se intenta diferenciar entre causas infecciosas y causas autoinmunes,

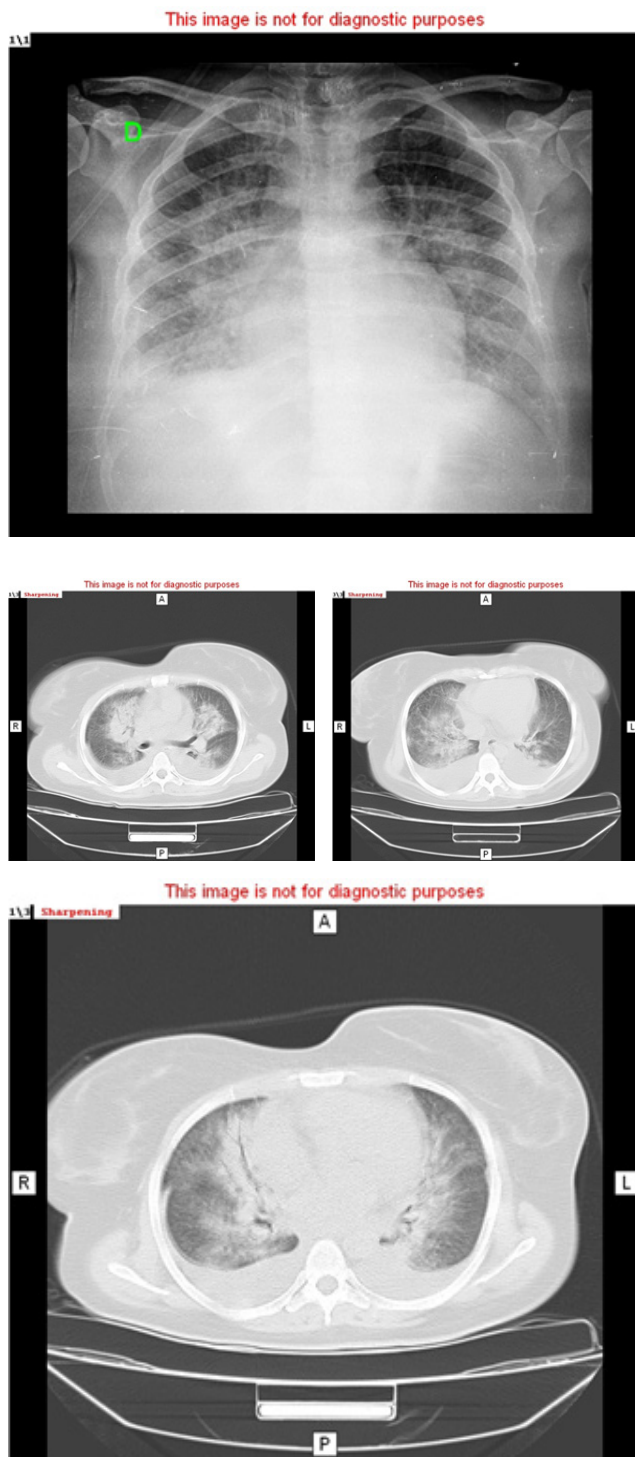
Figura 1.



debiendo instaurar un tratamiento temprano con el fin de limitar el progreso de las lesiones.

Se interna en sala general para estudio, se inicia tratamiento antibiótico cubriendo un foco respiratorio. Durante su internación en piso evoluciona rápidamente con deterioro respiratorio hasta el grado de insuficiencia, motivo por el cual ingresa al servicio de terapia intensiva, sin requerimiento de ventilación invasiva, y se inicia tratamiento antibiótico con piperacilina-tazobactam, vancomicina, claritromicina y oseltamivir. Evoluciona persistentemente febril, con hepatoesplenomegalia, derrame pleural e imágenes pulmonares de aspecto consolidativo bilaterales. (Figura 2).

Figura 2.



Pregunta 2

¿Qué diagnósticos diferenciales deberían ser considerados?

La tomografía de tórax evidencia imágenes de aspecto consolidativo perihiliares bilaterales con broncograma aéreo, vidrio esmerilado adyacente, engrosamientos septales y derrame pleural bilateral.

Ante estas imágenes, la etiología infecciosa debe ser

siempre considerada. En este caso, la afección multilobar, bilateral y con derrame pleural representaría una neumonía severa, y la etiología más probable sería la bacteriana.

Por otro lado, las lesiones pueden ser consecuencia de actividad inflamatoria no infecciosa. Las enfermedades autoinmunes más frecuentes, como la artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren o esclerodermia, presentan frecuentemente afección pulmonar en algún momento de su evolución. Las lesiones pulmonares relacionadas con estas enfermedades varían según la entidad subyacente.

De esta forma, en la artritis reumatoidea se pueden observar imágenes nodulares o pseudonodulares con o sin cavitación, derrame pleural, afección intersticial como neumonía intersticial usual o neumonía intersticial no específica.

El LES presenta como formas más frecuentes de afección pulmonar el derrame pleural, la hemorragia alveolar y la enfermedad intersticial de presentación variable según los anticuerpos involucrados en las distintas formas de la enfermedad. Puede cursar con neumonía intersticial aguda, neumonía intersticial no específica, entre otras.

El síndrome de Sjögren afecta al pulmón bajo la forma de neumonía intersticial no específica, neumonía intersticial linfoide o neumonía intersticial usual como variantes más frecuentes.

La esclerodermia suele presentar hipertensión pulmonar o neumonía intersticial, siendo más frecuente la variante neumonía intersticial usual.

En todas las enfermedades autoinmunes se puede presentar la neumonía organizada.

De estas afecciones descritas en enfermedades autoinmunes, las imágenes evidenciadas en el caso descrito no son compatibles con todas ellas. Pueden representar hemorragia alveolar, neumonía organizada, o derrame pleural secundario a enfermedad del colágeno.

Dentro del grupo de enfermedades neoplásicas existen principalmente dos entidades que pueden expresarse como consolidaciones pulmonares: el linfoma primario de pulmón y el adenocarcinoma de crecimiento lepidico (ex carcinoma bronquioloalveolar).

Pregunta 3

¿Considerando la evolución clínica de la paciente, qué estudios considera necesarios realizar?

Dentro de los estudios realizados se destacan los siguientes resultados:

- Proteína C reactiva 117, eritrosedimentación 110.

- Látex para artritis reumatoidea 14, ANCA, Ac anti membrana basal glomerular, FAN, anti DNA negativos.
- Ferritina 4003 ng/ml (normal 13–150).
- CPK 20, Aldolasa 13.
- Microalbuminuria: 79,45 mg (normal < 30 mg/24 hs).
- C3 157 (normal 55–120) C4 33,6 (normal 20–50).
- Líquido pleural: amarillo, post centrifugado amarillo límpido, leucocitos 30/mm³ a predominio PMN, glucosa 92, proteínas 2,1, pH 9, LDH 2114.
- Ecocardiograma: leve derrame pericárdico, resto sin particularidades.
- Baciloscopia de esputo seriada: negativa.
- HCV Ac, VDRL, monotest, IgG e IgM para leptospira y reacción de Huddleson para brucelosis negativos.
- Hemocultivos negativos, cultivo de líquido pleural negativo.

Pregunta 4

Con los datos de estudios complementarios obtenidos hasta el momento, ¿qué reevaluación hace del caso y qué conducta terapéutica considera apropiada llevar a cabo?

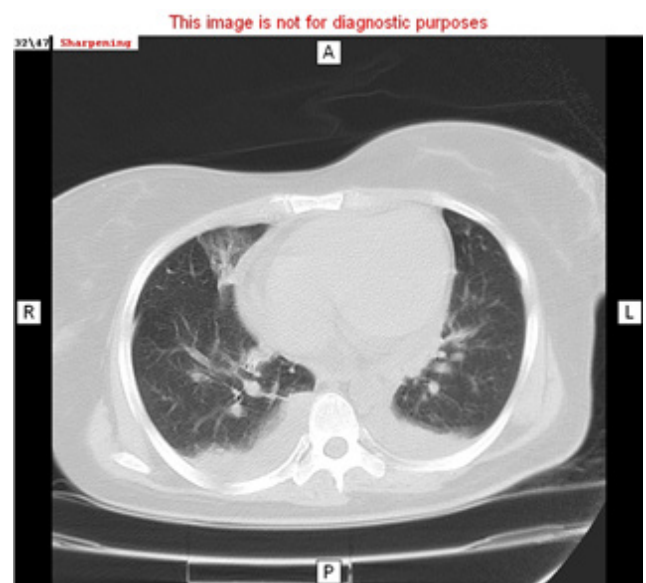
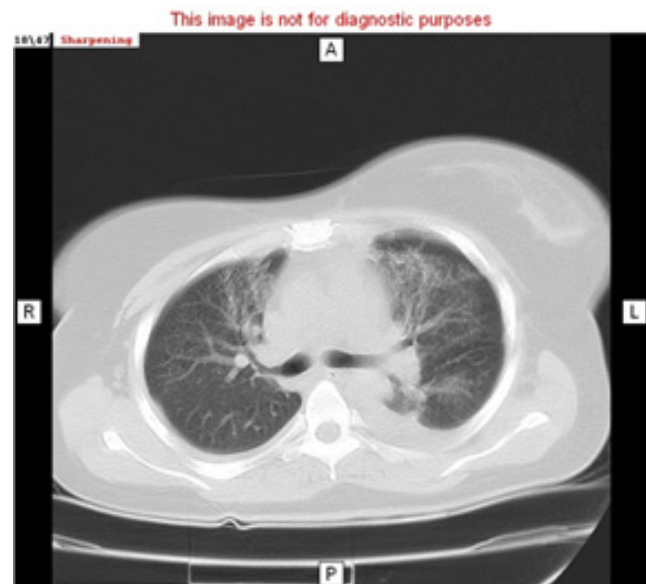
Considerando la evolución desfavorable a pesar de tratamiento antibiótico, y los resultados negativos de los estudios microbiológicos realizados, la posibilidad de que se trate de un cuadro de origen infeccioso es cada vez menor. En cambio, los valores de eritrosedimentación, proteína C reactiva y ferritina evidencian un alto nivel de actividad inflamatoria. Dicha actividad puede ser la causa de las lesiones orgánicas y el deterioro clínico de la paciente. Basándonos en estos conceptos, se inició tratamiento inmunosupresor con corticoides sistémicos. Se logró mejoría clínica y analítica, con disminución de las lesiones pulmonares. La paciente fue externada sin requerimiento de oxígeno. (Figura 3).

Pregunta 5

¿Cuál es el diagnóstico del caso?

Una vez descartado el origen infeccioso e instaurado un tratamiento inmunosupresor ante la alta sospecha de enfermedad inflamatoria, se evidenció clara mejoría clínica de la paciente, así como de los estudios complementarios. Esto descarta también enfermedad oncológica, por lo que se analizaron los resultados de los estudios complementarios y las características clínicas del caso, arribando al diagnóstico de **enfermedad de Still**.

Figura 3.



Enfermedad de Still

La etiología de la enfermedad de Still del adulto no ha sido determinada. Se sospecha que una infección de origen viral o bacteriana puede actuar como gatillo para la interacción entre factores genéticos del huésped, mecanismos de autoinmunidad y antígenos patogénicos.

La presentación clínica es variable. El síntoma más común es el dolor articular, presente entre el 70 y el 100% de los casos. Manifestados como artralgia o artritis, afecta principalmente las muñecas, rodillas y tobillos. Puede evolucionar agresivamente, llevando a una poliartritis crónica destructiva simétrica. Se ha observado registros febriles en el 60 al 100% de los pacientes, y generalmente precediendo a otras manifestaciones. Típicamente se presentan registros una o dos veces al día. Las lesiones en piel también son frecuentes, presentes en un 60 a 80% de los casos, manifestada como rash maculopapular evanescente que suele presentarse junto a los registros febriles. Principalmente en el tronco y región proximal de los miembros. La odinofagia se presenta en alrededor del 70% de los pacientes, durante el primer mes de la enfermedad.

Otros síntomas, menos frecuentes, incluyen: mialgias (45%), adenomegalias (50%), esplenomegalia (40%), hepatomegalia (30%), pleuresía (21%), pericarditis (16%), descenso de peso (27%) y dolor abdominal (18%). Se han descrito lesiones pulmonares de tipo intersticial, con rápida mejoría con el tratamiento, la hipertensión pulmonar es infrecuente. e han reportado síntomas aún menos frecuentes, generalmente como reporte de casos únicos.

Los exámenes de laboratorio no son característicos. Se observa eritrosedimentación acelerada y valores elevados de proteína C reactiva en el 90 al 100% de los casos, leucocitosis neutrofílica (alrededor del 80% de polimorfonucleares) en un 80% de los pacientes aproximadamente, elevación de las enzimas hepáticas en el 65% de los casos, anemia (50% de los casos) y trombocitosis (25% de los casos).

La elevación de la ferritina se considera marcador de la actividad de la enfermedad y su presencia es caracte-

rística en cuatro condiciones médicas poco frecuentes: el síndrome de activación macrofágica, el síndrome antifosfolípido catastrófico, el shock séptico y la enfermedad de Still del adulto.

Los criterios utilizados para diagnosticar la enfermedad han variado con el tiempo. Los criterios de Yamaguchi demostraron la mayor sensibilidad en el diagnóstico.

El tratamiento se basa en la inmunosupresión con corticoides sistémicos. El pronóstico parece estar relacionado a las manifestaciones que haya presentado el caso. De esta manera, en un artículo publicado por Mathieu Geraud-Valentin et al., se propone la división de la enfermedad en dos grupos: por un lado, los casos de presentación altamente sintomática, con registros febriles elevados, serositis, enzimas hepáticas elevadas y artralgias (sin artritis), los cuales evolucionarían a la variante sistémica de la enfermedad (monocíclica o policíclica), y por el otro lado, los casos de presentación más indolente, con artritis, en ocasiones erosiones articulares en los estudios por imágenes, y escasa sintomatología sistémica, los cuales evolucionarían a la variante crónica de la enfermedad.

Discusión

La enfermedad de Still del adulto posee una amplia variedad clínico-analítica de presentación, dificultando su diagnóstico temprano. Se han mencionado sus manifestaciones más frecuentes, pero existen múltiples publicaciones describiendo lesiones infrecuentes o, en algunos casos, reportes de casos únicos. Por este motivo se desarrollaron criterios diagnósticos, de los cuales los criterios de Yamaguchi son los que presentan mayor sensibilidad para el diagnóstico. En este trabajo se describe el caso de una paciente con manifestación pulmonar de una enfermedad de Still del adulto confirmada por sus criterios mayores y con respuesta favorable al tratamiento. Las publicaciones revisadas describen lesiones de tipo intersticial fibróticas, nodulares o vasculíticas, por lo cual se presenta en este trabajo un caso de la enfermedad con lesiones de tipo consolidativas, infrecuentemente descriptas.