



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASO PARA DIAGNÓSTICO

Máculas evanescentes en tronco y extremidades

Fleeting Macules on the Trunk and Limbs



M.Á. Flores-Terry^{a,*}, M. Franco-Muñoz^a, J.A. Garrido-Martín^a y N. Villasanti-Rivas^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España



Figura 1



Figura 2

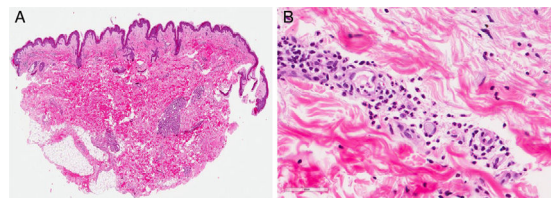


Figura 3 A) Hematoxilina-eosina $\times 10$; B) Hematoxilina-eosina $\times 40$.

plantas. Además, presentaba fiebre $> 39^{\circ}\text{C}$ y artritis en articulaciones de hombro derecho, rodilla y tobillo izquierdos. El resto de la exploración constató adenopatías axilares e inguinales sin hepatoesplenomegalia. Se realizó una biopsia cutánea que evidenció una epidermis normal con un infiltrado linfocitario perivascular superficial en dermis acompañado de neutrófilos, sin otro tipo de alteración (fig. 3).

Historia clínica

Un varón de 44 años de edad es valorado por una erupción cutánea de 7 días de evolución asociado a fiebre vespertina y dolores articulares. Refería un cuadro catarral una semana previa con dolor faríngeo. Trabajaba de ganadero y no refería antecedentes de contactos sexuales de riesgo ni viajes recientes. A la exploración física se objetivó una erupción maculopapular color «rosa salmón» localizada principalmente en el tronco (fig. 1) y partes proximales de miembros superiores e inferiores (fig. 2), sin afectación de palmas ni

Pruebas complementarias

Hemograma con leucocitos: $13.300 \text{ leu}/\mu\text{l}$ (Seg 83,7%), velocidad de sedimentación globular: 15 mm; bioquímica con GOT: 22 UI/l, GPT: 20 UI/l, ferritina: 1.148 ng/ml, proteína C reactiva: 13,7 mg/dl. Los anticuerpos anti-nucleares (ANA), el factor reumatoide (FR), las serologías microbianas, hemocultivos y urocultivos fueron negativos. Las cifras del complemento, inmunoglobulinas y el proteinograma fueron normales.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: miguelterry85@hotmail.com (M.Á. Flores-Terry).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Enfermedad de Still de presentación en el adulto.

Evolución y tratamiento

El paciente cumplía criterios diagnósticos de enfermedad de Still de presentación en el adulto (ES-A)¹. Se pautó naproxeno 500 mg/12 h y prednisona 20 mg/día en pauta descendente, con mejoría, pero con nuevos rebrotes al bajar las dosis de corticoides, por lo que se añadió metotrexato 10 mg/semanal. Actualmente se encuentra con dosis de 5 mg/día de prednisona y 2,5 mg/semana de metotrexato, con buen control clínico al año de seguimiento.

Comentario

La ES-A es una entidad infrecuente¹, descrita en 1971 por Bywaters, y clasificada recientemente como un trastorno auto-inflamatorio poligénico². Se presenta generalmente entre la tercera y sexta década, con predominancia en mujeres. La fisiopatología y los factores desencadenantes continúa sin aclarar². Se han propuesto varias teorías³, incluyendo infecciones, que actuarían como «activadores», principalmente virales; se han relacionado con marcadores genéticos (HLA DRB1*1201, 1501, B35, DR2, DR5)³. Clínicamente muestra picos febriles vespertinos, junto a una erupción maculopapular evanescente de color «rosa-salmón», artritis, linfadenopatías y/o hepatoesplenomegalia. Dentro de los diagnósticos diferenciales se incluyen la urticaria, las vasculitis, las toxicodermias, el síndrome de Sweet, las neoplasias hematológicas, etc. En la histopatología es característico un infiltrado linfocitario perivascular en dermis con neutrófilos. En la analítica destaca leucocitosis, hiperferritinemia y elevación de enzimas hepáticas. Los ANA y el FR son negativos^{3,4}. Además, pueden evidenciarse niveles elevados de IL-6, TNF-alfa, IFN- γ , IL-18³. Los niveles de ferritina, aunque con baja sensibilidad y especificidad, son generalmente superiores a 1.000 ng/ml, y se correlacionan con la actividad de la enfermedad y usualmente se normalizan con la remisión de la misma³; incluso podrían predecir una progresión crónica⁵. La ferritina glucosilada presenta mayor especificidad. Se ha propuesto, que la expresión de la proteína quinasa MAP4K3 se correlaciona con la actividad de la enfermedad y está involucrada en la patogénesis⁶.

De acuerdo al curso de la enfermedad y el perfil de citoquinas que predominan, puede ser dividida principalmente en 2 fenotipos: ES-A de patrón sistémico (PS) y ES-A patrón articular (PA)². La ES-A puede presentar diversas complicaciones⁴, aunque son raras, e incluyen: hepatitis, pleuritis, neumonitis y pericarditis; dentro de las complicaciones graves se encuentran además el síndrome de activación macrofágica (SAM) y la coagulación intravascular diseminada (CID), ambas con elevado riesgo de mortalidad. En un estudio estas complicaciones se presentaron en un 14,8% de los casos¹, siendo el sexo femenino el asociado a mayor riesgo^{1,3}. La presencia de pancitopenia y síndrome de distrés respiratorio deberían alertar la posibilidad de SAM³.

El tratamiento de la ES-A se basa en la experiencia de casos individuales y/o series de casos², entre los fármacos utilizados se encuentran antiinflamatorios no esteroideos, corticoides, metotrexato, hidroxicloroquina, leflunomida, azatioprina, ciclosporina, penicilamina o tacrolimus. También se ha empleado fármacos biológicos en casos graves y refractarios como infliximab, etanercept, adalimumab, anakinra y tocilizumab.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sakata N, Shimizu S, Hirano F, Fushimi K. Epidemiological study of adult-onset Still's disease using a Japanese administrative database. *Rheumatol Int.* 2016;36:1399–405.
2. Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Henry T, Seve P. Treatment of adult-onset Still's disease: A review. *Ther Clin Risk Manag.* 2014;11:33–43.
3. Mahroum N, Mahagna H, Amital H. Diagnosis and classification of adult Still's disease. *J Autoimmun.* 2014;48-49:34–7.
4. Weatherald J, Lategan J, Helmersen D. Pulmonary arterial hypertension secondary to adult-onset Still's disease: Response to cyclosporine and sildenafil over 15 years of follow-up. *Respir Med Case Rep.* 2016;19:27–30.
5. Lee SW, Park YB, Song JS, Lee SK. The mid-range of the adjusted level of ferritin can predict the chronic course in patients with adult onset Still's disease. *J Rheumatol.* 2009;36:156e62.
6. Chen DY, Chuang HC, Lan JL, Chen YM, Hung WT, Lai KL, et al. Germinal center kinase-like kinase (GLK/MAP4K3) expression is increased in adult-onset Still's disease and may act as an activity marker. *BMC Med.* 2012;10:84.