



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Habones, pápulas, adenopatías y sintomatología sistémica en mujer de mediana edad

Hives, papules, lymphadenopathies, and systemic symptoms in a middle-aged woman

Una mujer de 51 años, sin antecedentes personales de interés, consultó por la aparición, en el último mes, de lesiones cutáneas habonosas, pruriginosas y evanescentes en el tronco y las extremidades (fig. 1), y lesiones papulosas, eritematosas y pruriginosas en los codos y brazos (fig. 2). Refería, también en el último mes, haber padecido unos episodios de fiebre vespertina de hasta 39 °C acompañada de odinofagia, astenia intensa y artralgias en los tobillos, las rodillas y las muñecas. Durante estos brotes, acusaba un empeoramiento de las lesiones cutáneas. A la exploración física, se evidenciaron adenopatías laterocervicales izquierdas.

En la analítica sanguínea presentaba una anemia normocítica normocrómica y una leve elevación de las transaminasas y de la proteína C reactiva (PCR). Destacaba una elevación marcada de la lactato deshidrogenasa (LDH) y de la ferritina, superando hasta 5 veces los valores normales. Se realizaron serologías víricas (hepatitis B y C, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr) y un perfil de autoinmunidad,



Figura 1 Lesiones cutáneas habonosas, con una morfología anular y una palidez central.

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.04.040>

0001-7310/© 2024 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Figura 2 Pápulas eritematosas milimétricas, que confluyen formando placas en zonas de extensión.

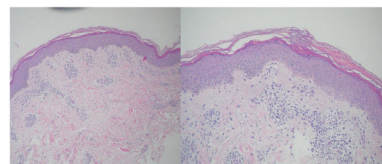


Figura 3 Biopsia cutánea de lesión papulosa. Tinción con hematoxilina-eosina. Se observa un infiltrado dérmico perivascular mononuclear, zonas de paraqueratosis y queratinocitos disqueratósicos en las capas superficiales de la epidermis.

resultando negativas. El proteinograma y el recuento de inmunoglobulinas fueron normales.

En la biopsia de una de las lesiones habonosas se observó un infiltrado linfocitario intersticial en la dermis, y edema con dilatación vascular, sin vasculitis. En las lesiones papulosas se hallaron zonas de paraqueratosis y queratinocitos disqueratósicos en las capas superficiales de la epidermis y un infiltrado dérmico perivascular mononuclear (fig. 3).

¿Cuál es el diagnóstico?

Diagnóstico

Enfermedad de Still.

Se diagnosticó a la paciente de enfermedad de Still del adulto con manifestaciones cutáneas atípicas de esta entidad. La paciente cumplía 2 de los criterios diagnósticos mayores de la clasificación de Yamaguchi (fiebre mayor de 39 °C, intermitente, de una duración superior a una semana y artralgias presentes durante más de 2 semanas) y 5 criterios menores (odinofagia, adenopatías, disfunción hepática y factor reumatoide/anticuerpos antinucleares negativos). Por lo tanto, cumplía los requisitos necesarios para el diagnóstico definitivo de esta entidad, que precisa la presencia de 5 criterios, y que al menos 2 de ellos sean mayores. Se administró prednisona, a dosis de 60 mg al día en pauta descendente y bilastina 20 mg/3 comprimidos al día, con una mejoría clínica evidente y resolución de las lesiones cutáneas.

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad inflamatoria sistémica caracterizada por la presencia de fiebre en picos, artritis, erupción cutánea e hiperferritinemia¹. Es infrecuente, con una incidencia de 0,1 a 0,4 casos por cada 100.000 habitantes en Europa y su etiología es desconocida².

El cuadro clínico se caracteriza por fiebre en agujas, de predominio vespertino y transitoria, presente en el 93-100% de los casos. Puede acompañarse de artritis o artralgias, con afectación poliarticular, simétrica y migratoria en las extremidades superiores e inferiores^{1,2}. En lo que respecta a las manifestaciones dermatológicas, lo más característico es la aparición de un exantema rosa-asalmonado en el tronco y la raíz de los miembros, que coincide con los picos febriles y presenta fenómeno isomórfico de Koebner positivo². No obstante, se han descrito manifestaciones cutáneas atípicas de esta enfermedad, entre las que destacan: pápulas y placas eritematosas persistentes, hiperpigmentación lineal, lesiones de tipo urticariforme, lesiones tipo prurigo pigmentoso y placas liquenoides^{3,4}. Otros signos y síntomas asociados son: adenopatías, odinofagia, esplenomegalia, dolor abdominal y pleuritis o pericarditis.

Aunque la elevación de la ferritina hasta 5 veces el valor de la normalidad es característico de esta enfermedad, no existen unos criterios analíticos ni anatomopatológicos patognomónicos para establecer el diagnóstico. Este, por

tanto, es fundamentalmente clínico y se han propuesto varios criterios de clasificación de la enfermedad: Cush JJ, Yamaguchi M y Fautrel B⁵.

Histológicamente, se ha descrito de la presencia, de forma característica, de paraqueratosis y queratinocitos disqueratósicos en las capas superficiales de la epidermis en lesiones papulosas atípicas de la enfermedad de Still del adulto^{3,4}, presentes en nuestra paciente.

El tratamiento de la enfermedad es empírico, basado en el uso de inmunosupresores. Los corticoides se emplean como tratamiento de primera línea a dosis elevadas durante, al menos, 4-6 semanas. Para el mantenimiento, se emplean inmunosupresores como el metotrexato, la ciclosporina e hidroxicloroquina, con buenos resultados. Para los casos refractarios o con una enfermedad grave con complicaciones que comprometen la vida, resultan útiles fármacos biológicos como anakinra (anti-interleucina 1), tocilizumab (anti-interleucina 6) y algunos de los fármacos anti factor de necrosis tumoral (infiximab, etanercept y adalimumab)⁵.

Bibliografía

1. Bhargava J, Panginikkod S. Still Disease. 2022.
2. Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult onset Still's disease. *J Autoimmun.* 2018;93:24–36.
3. Fortna RR, Gudjonsson JE, Seidel G, Dicostanzo D, Jacobson M, Kopelman M, et al. Persistent pruritic papules and plaques: A characteristic histopathologic presentation seen in a subset of patients with adult-onset and juvenile Still's disease. *J Cutan Pathol.* 2010;37:932–7.
4. Lee JY-Y, Yang C-C, Hsu MM-L. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:1003–8.
5. Olivé A, Holgado S, Valls M. Enfermedad de Still del adulto. *Rev Esp Reumatol.* 2001;28:32–7.

L. García Sirvent*, J. Espiñeira Sicre y P. Soro Martínez

Hospital Universitario San Juan de Alicante, San Juan de Alicante, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luciagarciasirvent@gmail.com
(L. García Sirvent).