

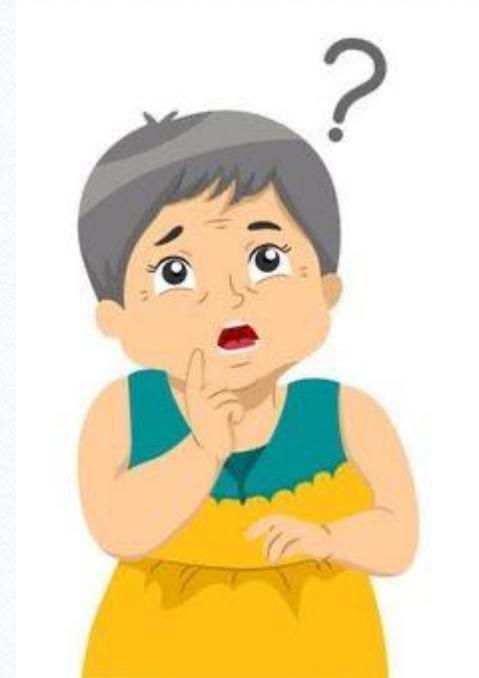
Sesión clínica

Dr Luis Marcos

Dr Javier Balaguer

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Mujer de 60 años con fiebre, artralgias y exantema



PRESENTACIÓN DEL CASO

- ANTECEDENTES PERSONALES:
 - Ama de casa. No AMC;
 - Síndrome ansioso-depresivo,
 - Varices
 - Hemorroides.
 - Antecedentes quirúrgicos:
 - Otosclerosis, mamoplastia reductora, un legrado y amigdalectomía.
 - Historial epidemiológico y antecedentes familiares sin interés.
 - Sigue tratamiento habitual con Escitalopram, lorazepam y Simvastatina.

PRESENTACIÓN DEL CASO

- ENFERMEDAD ACTUAL:

- Un mes antes del ingreso cuadro que comienza con dolor faríngeo, odinofagia y fiebre, con pico único diario vespertino que llegaba a superar los 38°C.
- Su médico de cabecera pauta amoxicilina y 4 días más tarde aparece exantema cutáneo algo pruriginoso, con afectación de tronco y raíz de miembros, más patente cuando había elevación térmica.
- En los 15 días previos al ingreso se añade poliartralgias de claro ritmo inflamatorio afectando a articulaciones de manos (sobre todo metacarpo-falángicas), rodillas, muñecas y codos. Presentaba leve tos seca y sin otra sintomatología.

PRESENTACIÓN DEL CASO

- EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Consciente, orientada, eupneica, normohidratada y normoperfundida. Buen estado general.
- CyC: Se palpan adenopatías laterocervicales y retrocervicales izquierdas, no adheridas, la mayor de unos 2 cm; alguna laterocervical derecha pequeña y rodadera. Exantema cutáneo máculo-papular, eritematoso (ver imágenes) con afectación de tronco y raíz de miembros inferiores.
- ACP: Sin alteraciones.
- Abd: Blando y no doloroso, sin masas ni visceromegalias palpables.
- Extrem: sin edemas ni signos de flebitis; no derrames articulares ni signos de sinovitis.

PRESENTACIÓN DEL CASO



PRESENTACIÓN DEL CASO

- **DATOS COMPLEMENTARIOS:**

- ANALÍTICA: Hemograma: Hb 10.6, VCM 96; leucos 12000 (N 77%, L 14%); plaq 428000. VSG 90. Coagulación normal. BQ: GOT 69, GPT 56, GGT 154; glucemia, func renal, F Alc, Bb, úrico, CK normales. Metab Fe: Sideremia 37, TIBC 215, IST 17%, Ferritina 3749. PCR 127. SO: Normal.
- HEMOCULTIVOS: En 1/ 3 crecimiento de S. Hominis y en otro mezcla de Streptococcus Mitis y Salivarius. Segunda tanda 3/3 negativos.
- Ecografía abdominal y Rx tórax: sin alteraciones
- Ecografía cervical: **Varias adenopatías cervicales de hasta 1.6 cm; aspecto inflamatorio.**
- TAC Cérvico-tóraco-abdominal: Algunas adenopatías laterocervicales de hasta 1.6 cm en lado derecho y 2 cm en izdo, aunque en general menores de 1 cm. Adenopatías mediastínicas muy numerosas, en general, de pequeño tamaño pero que por su multiplicidad convendría descartar proceso infeccioso/inflamatorio o linfoproliferativo. Resto sin interés

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Infección Epstein Bar: *En los pacientes con sobreinfección bacteriana faringoamigadalar puede utilizarse antibióticos pero nunca ampicilinas o amoxicilinas (pueden desencadenar exantemas).*
- Esta prueba de cribado, aunque suele considerarse sensible a la presencia de la infección por el virus de Epstein-Barr (VEB), puede ser negativa al principio de la infección.

Los síntomas más habituales son:

- Fiebre, generalmente elevada.
- Astenia.
- Tumefacción de ganglios linfáticos cervicales, occipitales, que son dolorosos.
- Faringoamigdalitis.
- Esplenomegalia (aumento del tamaño del bazo).
- Hepatitis anictérica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Se ha informado de un número creciente de patógenos que causan enfermedades similares a la mononucleosis heterófila negativa, como:
 - Citomegalovirus (CMV),
 - Herpesvirus humano 6 (HHV-6),
 - Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH),
 - Adenovirus,
 - Virus del herpes simple (HSV),
 - Streptococcus pyogenes
 - Toxoplasma gondii.
- Otros trastornos infecciosos y no infecciosos también pueden presentarse de forma similar a la mononucleosis, pero sin generar la arquetípica tríada de hallazgos clínicos del VEB.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Los pacientes con fiebre, faringitis y linfadenopatía pueden tener una infección debida a estreptococos del grupo A, Arcanobacterium haemolyticum, citomegalovirus (CMV), VIH agudo o, raramente, Toxoplasma gondii.
- La infección estreptocócica no suele ir acompañada de fatiga significativa o esplenomegalia en la exploración.
- La faringitis asociada al CMV tiende a ser extremadamente leve, si es que se presenta, pero puede causar elevaciones de las pruebas de función hepática, al igual que el virus de Epstein-Barr (VEB) agudo. A menudo no es posible diferenciar clínicamente la MI causada por el VEB de un síndrome similar debido al CMV o a la infección por el VIH.
- Las pruebas de diagnóstico son especialmente importantes si la paciente está embarazada, ya que las infecciones por CMV, VIH y toxoplasma pueden tener efectos adversos significativos en los resultados del embarazo.
- El síndrome de mononucleosis con linfocitosis atípica también puede ser inducido por varios fármacos, en particular anticonvulsivos como la fenitoína, la carbamazepina y antibióticos como la isoniazida o la minociclina.
- Los pacientes con linfadenopatía y esplenomegalia también pueden tener un linfoma.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Enfermedad de Still del adulto.**
- Criterios de Yamaguchi - Los criterios de Yamaguchi exigen la presencia de cinco características, siendo al menos dos de ellas criterios diagnósticos principales.
- Los cuatro criterios principales de Yamaguchi son:
 - -Fiebre de al menos 39°C (102,2°F) que dure al menos una semana
 - -Artralgias o artritis de dos semanas o más de duración
 - -Erupción cutánea macular o maculopapular no pruriginosa, de color salmón, que suele aparecer en el tronco o las extremidades durante los episodios febriles.
 - -Leucocitosis (10.000/microL o más), con al menos un 80% de granulocitos.
- Los criterios menores de Yamaguchi incluyen:
 - -Dolor de garganta
 - -Linfadenopatía
 - -Hepatomegalia o esplenomegalia
 - -Estudios de la función hepática anormales, especialmente elevaciones de las concentraciones de aspartato y alanina aminotransferasa y lactato deshidrogenasa-
Pruebas negativas de anticuerpos antinucleares (ANA) y del factor reumatoide (FR)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Enfermedad de Still del adulto de inicio fulminante**
- Los pacientes con ESA pueden presentar manifestaciones sistémicas graves que requieren un tratamiento precoz y agresivo. Algunos autores han ensayado tratamientos con bolos de 1 g de glucocorticoides por vía intravenosa en pacientes con una coagulación intravascular diseminada, neumonitis con insuficiencia respiratoria, convulsiones o un síndrome hemofagocítico agudo asociado a pancitopenia que no han respondido a las dosis convencionales de glucocorticoides⁶⁴.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Enfermedades reumáticas sistémicas –
 - Artritis reumatoide (AR),
 - Artritis reactiva
 - Lupus eritematoso sistémico (LES).
 - Dermatomiositis (DM)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Vasculitis**

- - **Poliarteritis nodosa (PAN)**, que puede presentarse con fiebre, artralgia, síntomas constitucionales, lesiones cutáneas y dolor abdominal, pueden imitar a la AOSD. La afectación de órganos isquémicos, la enfermedad renal y las lesiones cutáneas de la PAN-

- **Malignidad**

- - **Linfoma**, especialmente el linfoma no Hodgkin o la enfermedad de Hodgkin

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Reacciones a fármacos

- - Ciertas reacciones de hipersensibilidad
- - El síndrome de reacción a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos (**DRESS**)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Autoinflamatorias y otras**
- **Enfermedades autoinflamatorias** - Estas afecciones comienzan más a menudo en la infancia, pero pueden presentarse por primera vez en adultos con fiebres, erupciones cutáneas, artralgia o artritis y dolor abdominal.
 - Síndrome de hiperinmunoglobulina D (hiper-IgD),
 - TRAPS
- **Síndrome de Schnitzler:**
 - Urticaria crónica asociada a una gammapatía monoclonal (con mayor frecuencia IgM kappa)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Sarcoidosis**
- **Enfermedad de Kikuchi**
- **Linfocitosis hemofagocítica** o síndromes de activación macrofágica

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A. Diagnóstico molecular de mutaciones patológicas (PRF1, UNC13D, Munc18-2, RAB27A, STX11, SH2D1A o BIRC4)

o

B. Cinco de los siguientes criterios

1. Fiebre $\geq 38,5$ ° C
2. Esplenomegalia
3. Citopenias (afectando al menos 2 de las 3 líneas)
 - Hemoglobina < 9 g/dl (en lactantes < 4 semanas: hemoglobina < 10 g/dl)
 - Plaquetas $< 100 \times 10^3$ /ml
 - Neutrófilos $< 1 \times 10^3$ /ml
4. Hipertrigliceridemia (en ayuno, > 265 mg/dl) y/o hipofibrinogenemia (< 150 mg/dl)
5. Hemofagocitosis en la médula ósea, el bazo, los ganglios linfáticos o el hígado
6. Disminución o ausencia de actividad de las células *natural killer* (NK)
7. Ferritina > 500 ng/ml
8. CD25 soluble elevado

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Serología, Paul Bunnell.
- Autoinmunidad (CD 25+)
- Citometría de flujo
- Proteinograma
- Biopsia de adenopatía
- BMO

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Proceso autoinflamatorio, enfermedad de Still de adulto; en el contexto infección vírica.





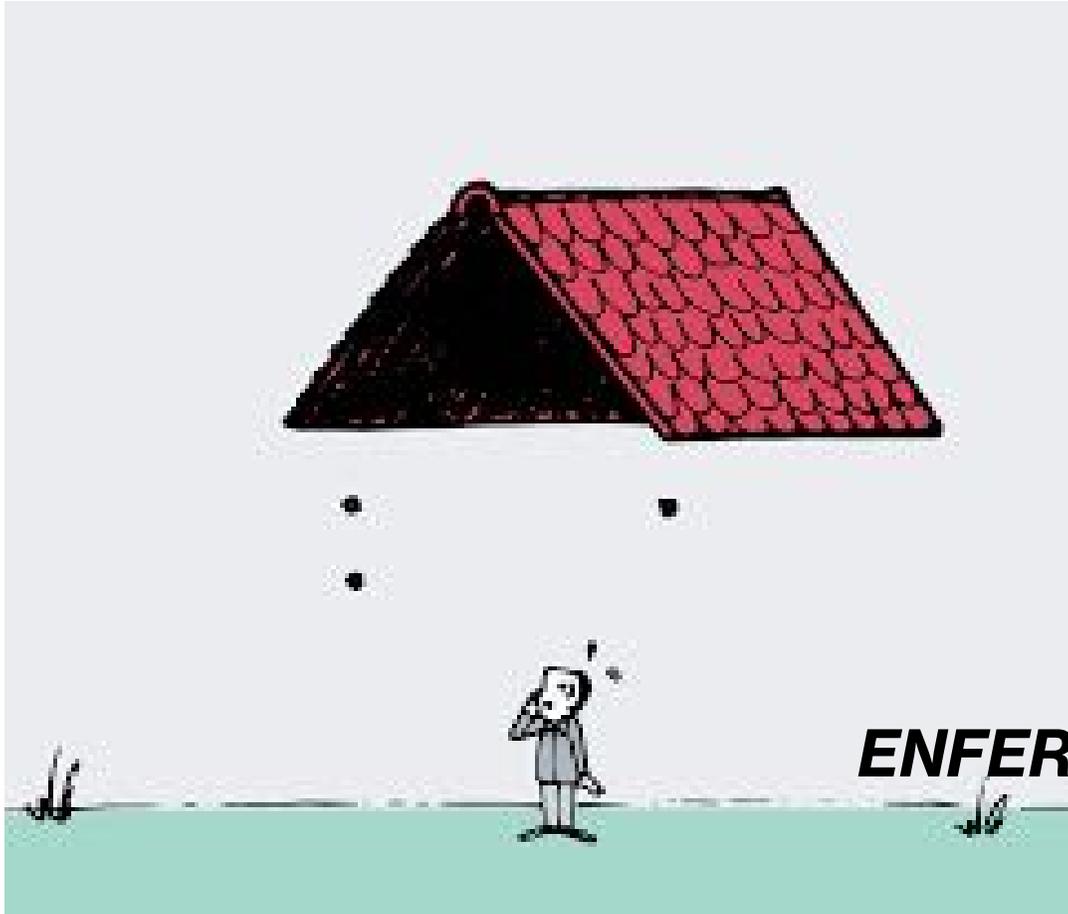
FIEBRE, ARTRALGIAS Y EXANTEMA

SESIÓN CLÍNICA 16/03/2022

Javier Balaguer

Luis Marcos





“Enfermedad inflamatoria sistémica de etiología desconocida caracterizada principalmente por la presencia de fiebre alta, exantema cutáneo evanescente y afectación articular”

ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO (ESA)

ESA: CARACTERÍSTICAS

- Entidad heterogénea: presentación clínica, gravedad y evolución
- Diagnóstico clínico
- Diagnóstico por exclusión



ESA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Enfermedades infecciosas (viriaisis agudas, Endocarditis)
- Neoplasias: tumores sólidos y hematológicos
- Enfermedades autoinmunes sistémicas y vasculitis
- Síndromes autoinflamatorios
- Otras: RAM (síndrome DRESS), Dermatitis neutrofílica (Sweet)

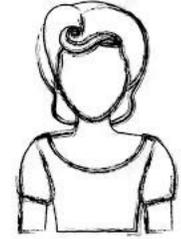


CASO CLÍNICO

- ♀ de 60 años de edad.
- Antecedentes: Sin interés
- Historial epidemiológico: Sin interés
- Exploración: Adenopatías cervicales y exantema
- Cuadro clínico:
 - Dolor faríngeo
 - Fiebre
 - Exantema
 - Poliartralgias ritmo inflamatorio



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



- ANALÍTICA: Hemograma: Hb 10.6, VCM 96; leucos 12000 (N 77%, L 14%; plaq 428000. VSG 90. Coagulación normal. BQ: GOT 69, GPT 56, GGT 154; glucemia, func renal, FAlc, Bb, úrico, CK normales. Metab Fe: Sideremia 37, TIBC 215, IST 17%, Ferritina 3749 (repetido: 12084). PCR 127. SO: Normal. Proteinograma: elevación fracciones alfa-1 y alfa-2 globulinas.
- HEMOCULTIVOS: En 1/ 3 crecimiento de S. Hominis y en otro mezcla de Streptococcus Mitis y Salivarius. Segunda tanda 3/3 negativos.
- Ecografía abdominal y Rx tórax: sin alteraciones
- Ecografía cervical: Varias adenopatías cervicales de hasta 1.6 cm; aspecto inflamatorio.
- TAC Cérvico-tóraco-abdominal: Algunas adenopatías laterocervicales de hasta 1.6 cm en lado derecho y 2 cm en izdo, aunque en general menores de 1 cm. Adenopatías mediastínicas muy numerosas, en general, de pequeño tamaño pero que por su multiplicidad convendría descartar proceso infeccioso/inflamatorio o linfoproliferativo. Resto sin interés

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



PATOLOGÍA INFECCIOSA:

- Hemocultivos: Contaminante/negativos
- Serologías:
 - VIH, VHB, VHC, Lues, Borrelia, Brucella, Tularemia, Leptospira, Coxiella, Rickettsia: negativas
 - Toxoplasma, CMV, VEB: IgM negativo; IgG positivo
 - Parvovirus B19: IgM negativa
- Mantoux: Negativo
- ASLO: Negativo
- ETT: Estudio normal. Sin imágenes sospechosas de EI.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



PATOLOGÍA INFLAMATORIA Y AUTOINMUNE:

- Autoanticuerpos: ANA, ANCA, anti-ENA, ACA, Anti-CCP negativos
- F. Reumatoide: negativo
- Complemento: C3, C4 y CH50 normal
- Inmunocomplejos circulantes: negativos
- Crioglobulinas: negativas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



PATOLOGÍA TUMORAL:

- Marcadores tumorales:
 - B2-microglobulina: 4.8
 - CEA, CA 125, CA 15.3, CA 19.9: Normales
- PAAF adenopatía: Citología compatible con linfadenitis reactiva
- Mamografía y eco mamaria: Lesiones cicatriciales

REACCIONES MEDICAMENTOSAS:

- IgE específicas: Amoxicilina, ampicilina, Bencilpelnicilina y Fenoximetilpenicilina negativas.

EVOLUCIÓN



- Primeros días: Tratamiento con AINE (naproxeno) y antiH1
 - Fiebre: persiste (menor grado)
 - Artralgias: mejoría, sin desaparecer
 - Exantema: Igual o algo peor
- Posteriormente: Periodo de recrudecimiento, con fiebre elevada y más artralgias
- Tras descartar patología infecciosa/tumoral: Prednisona (1 mg/Kg):
 - Mejoría hacia la resolución de síntomas en 72 horas aprox
 - Pauta descendente hasta retirada (6 meses). Sin recidivas.

DIAGNÓSTICO → ***ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO***

ESA: EPIDEMIOLOGÍA, ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

- Enfermedad infrecuente:

- Incidencia 0.16-0.4 casos/100000 hab/año
- Prevalencia: 1-34 casos/millón hab
- Edad: picos 15-25 años y 35-45 años
- Ligero predominio femenino

- Etiología desconocida:

- Factor genético
- Posible trigger infeccioso
- Casos asociados a neoplasias

- Patogenia:

- Respuesta incrementada de inmunidad innata -> disregulación de inflamasoma -> activación de neutrófilos y macrófagos -> elevación de citocinas proinflamatorias: IL-1, IL-6, TNF-alfa, IF-gamma



ESA: MANIFESTACIONES CLÍNICAS CAPITALES

FIEBRE:

- Diaria, en agujas
- 1-2 picos
- $>39^{\circ}\text{C}$



EXANTEMA:

- Maculopapular, asalmonado
- Evanescente (con fiebre)
- Tronco y raíz miembros
- Koebner



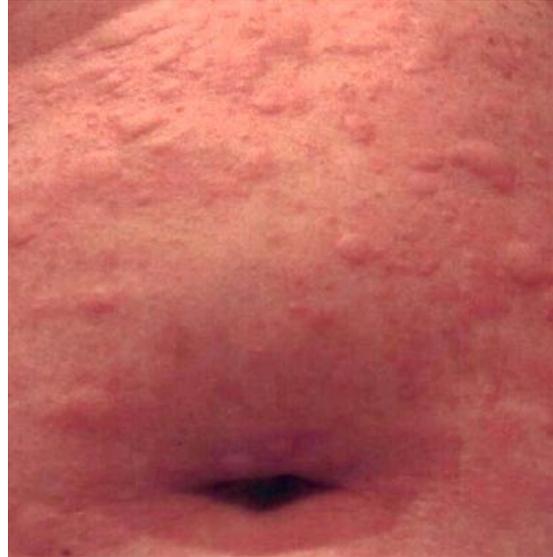
AFECTACIÓN ARTICULAR:

- Artralgias/artritis
- Poliarticular y simétrica
- Muñecas, manos, rodillas, tobillos...
- Hombros y caderas: mal pronóstico



ESA: ERUPCIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS

- Placas purpúricas pruriginosas (PPP) y lesiones urticariformes
- Hasta en un 14% y frecuentemente desde comienzo (se confunden con RAM)
- Implican peor pronóstico: formas persistentes y graves, SAM y complicaciones viscerales
- PPP: Histología característica → importancia de biopsia para confirmación de ESA.



ESA: MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Manifestaciones clínicas	Frecuencia (%) ^a
<i>Fiebre $\geq 39^{\circ}\text{C}$</i>	90-100
<i>Artralgias/artritis</i>	70-100
<i>Erupción cutánea</i>	70-90
<i>Faringitis</i>	50-90
<i>Mialgias</i>	50-80
<i>Adenomegalias</i>	40-75
<i>Pérdida de peso</i>	30-70
<i>Hepatomegalia</i>	20-75
<i>Esplenomegalia</i>	20-65
<i>Pleuritis</i>	10-40
<i>Pericarditis</i>	10-30
<i>Miocarditis</i>	5-10
<i>Infiltrados pulmonares</i>	10-20
<i>Dolor abdominal</i>	5-40

Castañeda S, Blanco R, González-Gay MA. Adult-onset Still's disease: Advances in the treatment. Best Pract Res Clin Rheumatol, 2016 Apr; 30(2):222-238.

ESA: ALTERACIONES ANALÍTICAS

Laboratorio	
<i>VSG aumentada (> 40 mm/h)</i>	90-100
<i>PCR elevada</i>	90-100
<i>Leucocitosis</i>	
Leucocitos $\geq 10.000/\text{mm}^3$	80-95
Leucocitos $\geq 15.000/\text{mm}^3$	50-80
<i>Neutrófilos (> 80%)</i>	80-90
<i>Anemia (Hb ≤ 10 g/l)</i>	65-70
<i>Trombocitosis</i>	40-60
<i>Albúmina baja ($\leq 3,5$ g/dl)</i>	75-80
<i>Elevación de enzimas hepáticas</i>	50-75
<i>Hiperferritinemia</i>	45-60
<i>Ferritina glucosilada $\leq 20\%$</i>	70-75
<i>ANA negativos</i>	> 90
<i>FR negativos</i>	> 90

ESA: COMPLICACIONES

- **Serositis:** Pleuritis, pericarditis y taponamiento cardíaco
- **Pulmonares:** EPID (NINE), SDRA, Hemorragia alveolar
- **Cardíacas:** Miocarditis, HTP
- **Neurológicas:** Meningitis aséptica, AIT, parálisis PC
- **Renales:** Nefritis TI, GN, Amiloidosis
- **Hepáticas:** Fallo hepático agudo fulminante (AINE!!)
- **Gastrointestinales:** Peritonitis aséptica, pancreatitis aguda, abdominalgia
- **SRIS:** SDRA, CID, Shock
- **Hematológicas:** PTT, CID, aplasia células rojas y Sd activación macrofágica (SAM)

ESA: SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA

➤ SAM o sd hemofagocítico reactivo (SHR): 10-15%

Criterios diagnósticos del síndrome de activación macrofágica (o síndrome reactivo hemofagocítico) en las formas sistémicas de artritis idiopática juvenil propuestos en 2016 por la *European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative*

Paciente con fiebre y artritis idiopática juvenil de inicio sistémico (sospecha o diagnóstico confirmado)

El diagnóstico de SAM se establece si *ferritina sérica* > 684 ng/ml y presenta 2 o más de los siguientes criterios:

Plaquetas $\leq 181 \times 10^9/l$

AST > 48 U/l

Triglicéridos > 156 mg/dl

Fibrinógeno ≤ 360 mg/dl

➤ TTO: Bolos cortis/Anakinra

Manifestaciones clínicas

Afección grave del estado general y fiebre elevada no remitente

Lesiones cutáneas atípicas (pápulas o placas pruriginosas persistentes o erupción urticariforme)

Somnolencia/alteración del SNC (EEG: lentificación de la actividad de base)

Aparición de hemorragias (gingivorragia, melena, púrpura)

Poliadenopatías

Hepatoesplenomegalia

Laboratorio

VSG normal

Pancitopenia

Alteración de la pruebas hepáticas (sobre todo elevación de las transaminasas y de la bilirrubina)

Alteración de la coagulación

Hipofibrinogenemia

Hipoalbuminemia

Aumento de los triglicéridos

Hiperferritinemia (> 684 ng/ml)

Otros datos

Disminución de la actividad citotóxica de las células natural killer

Valores elevados del receptor alfa soluble de la IL-2 (sCD25) y del CD163 soluble

Histología (aspirado/biopsia de médula ósea)

Hemofagocitosis de macrófagos en médula ósea

Infiltrado inflamatorio CD68 que expresa ferritina H en médula ósea

ESA: CURSO CLÍNICO

- **Monofásico:**
 - Brote único (semanas-meses).
 - Predominio síntomas sistémicos
- **Intermitente sistémico:**
 - Brotes recurrentes, con o sin afectación articular
 - Asintomáticos en periodos intercríticos
- **Articular crónico:**
 - Afectación poliarticular progresiva
 - Habitualmente destructiva (discapacidad)

ESA: DIAGNÓSTICO

Criterios de Yamaguchi et al., 1992

Criterios mayores

1. Fiebre $\geq 39^{\circ}\text{C}$ ≥ 1 semana de duración
2. Artralgias/artritis ≥ 2 semanas
3. Erupción cutánea asalmonada típica no pruriginosa
4. Leucocitosis $\geq 10.000/\text{mm}^3$ con $\geq 80\%$ de polimorfonucleares

Criterios menores

1. Dolor de garganta
2. Adenomegalias
3. Hepatomegalia o esplenomegalia
4. Alteración en pruebas de función hepática
5. ANA y FR negativos

Criterios de exclusión

1. Infecciones
2. Tumores (principalmente linfoma)
3. Otras enfermedades sistémicas (principalmente vasculitis)

Se necesitan ≥ 5 criterios; de ellos, al menos 2 mayores

- ✓ S: 79.2% E: 93.8%
- ✓ Exclusión otras patologías

Criterios de Fautrel et al., 2002

Criterios mayores

1. Fiebre en agujas $\geq 39^{\circ}\text{C}$
2. Artralgias
3. Erupción eritematosa transitoria
4. Faringitis
5. Recuento polimorfonuclear $\geq 80\%$
6. Ferritina glucosilada $\leq 20\%$

Criterios menores

1. Erupción maculopapular
2. Leucocitosis $> 10.000/\text{mm}^3$

Se necesitan ≥ 4 criterios mayores o 3 mayores + 2 menores

- ✓ S: 80.6% E: 98.5%
- ✓ No válidos en fases tempranas

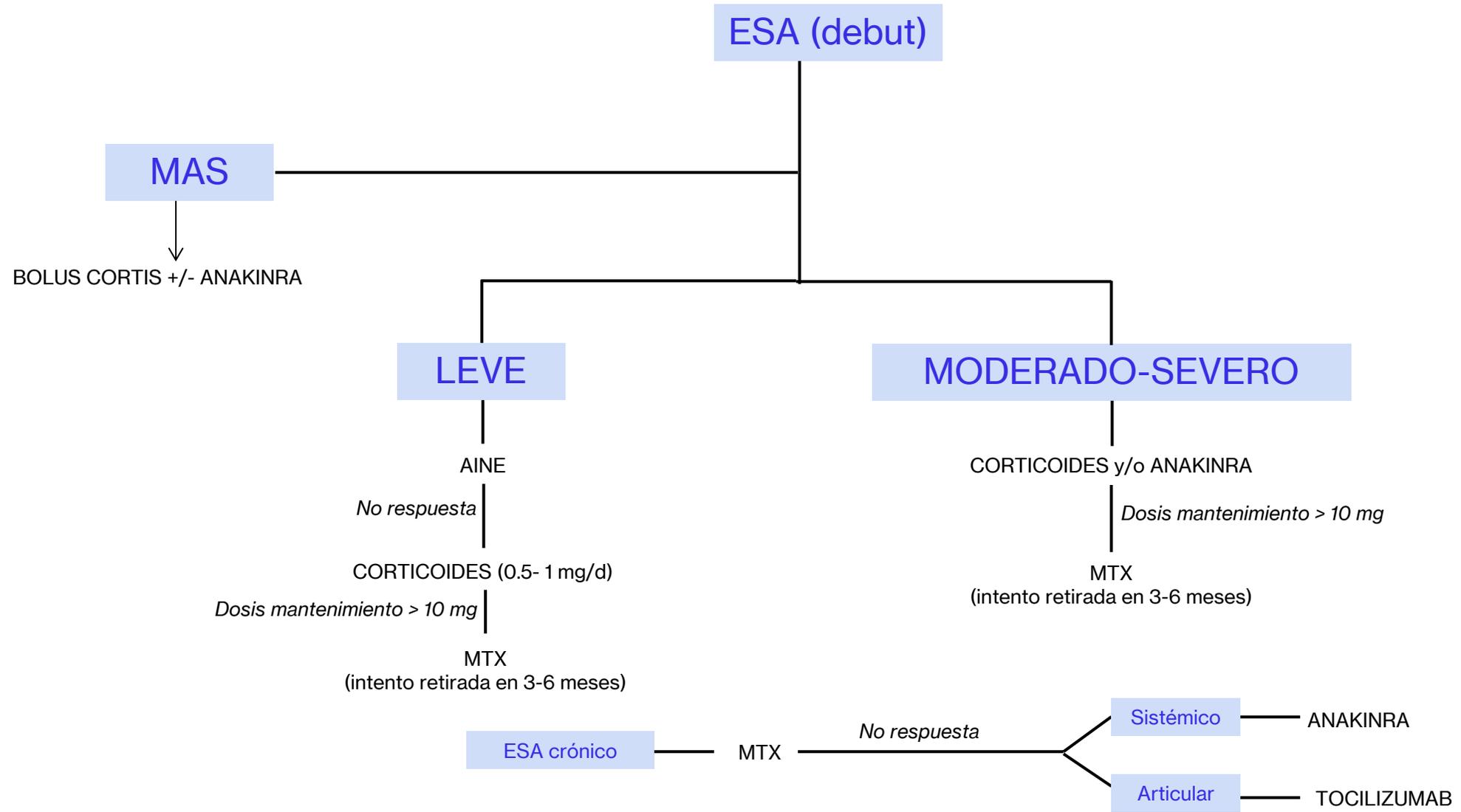
ESA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Enfermedad	Pruebas diagnósticas
<i>Infecciones (virus, bacterias, parásitos)</i>	
Víricas: VIH, herpes, hepatitis, parvovirus. . .	Serología, PCR
Atípicas: <i>Mycoplasma pneumoniae</i> , <i>Borrelia</i> . . .	Serología, PCR Hemocultivos, ecografía
Endocarditis y sepsis	Serología, PCR
Otras: toxoplasmosis, yersiniosis	
<i>Neoplasias</i>	
Linfomas (Hodgkin y no hodgkinianos)	TC, PET/TC, aspiración MO, biopsia
Linfoma angioinmunoblástico T	
Enfermedad de Castleman	Pruebas específicas o de imagen
Trastornos mieloproliferativos	
Algunos tumores sólidos	
<i>Enfermedades autoinmunitarias</i>	
Lupus eritematoso sistémico	Autoanticuerpos específicos
Artritis reumatoide	FR, ACPA, radiografías
Dermatomiositis	Biopsia muscular
Vasculitis sistémica (PAN)	ANCA, biopsia, arteriografía
<i>Síndromes autoinflamatorios</i>	
Fiebre mediterránea familiar	Historia familiar, análisis genético
Síndrome hiper-IgD	Recuento de inmunoglobulinas
Síndrome periódico asociado al receptor del TNF (en inglés, TRAPS)	
<i>Reacción a fármacos/síndrome DRESS</i>	Análisis genético Recuento eosinófilos, biopsia piel
<i>Otras</i>	
Sarcoidosis	
Artritis reactiva	Pruebas de imagen o test diagnóstico en función de la sospecha clínica
Síndrome de Schnitzler	
Síndrome de Sweet	
Enfermedad de Kikuchi	

✓ Enfermedad del suero

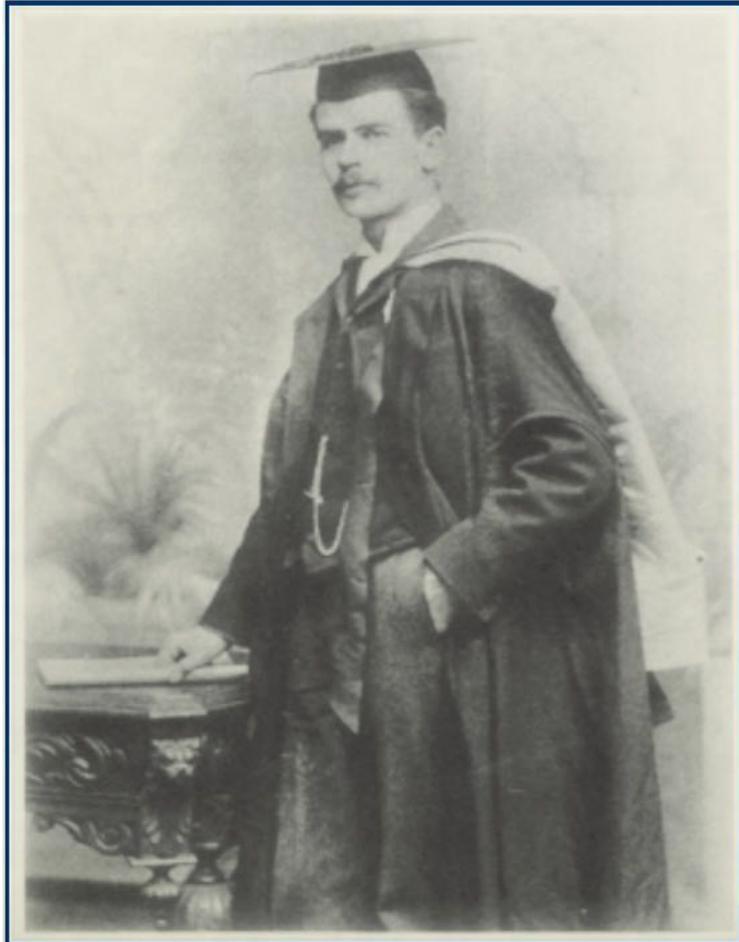
ESA: TRATAMIENTO

1. AINE:
 - En formas leves
 - Naproxeno, Ibuprofeno, Indometacina
2. CORTICOIDES:
 - Dosis: 0.5-1mg/Kg/d
 - Bolus (1000 mg, 3 días) si complicaciones graves
3. FARME:
 - MTX, Leflunomida
4. BIOLÓGICOS:
 - Formas sistémicas: Anti IL-1 (Anakinra, Canakimumab)
 - Predominio articular: Anti IL-6 (Tocilizumab, Sarilumab)
5. OTROS: Anti-TNF, anti-JACK, Rituximab, Ciclofosfamida, inmunoglobulinas...



BIBLIOGRAFÍA

- Castañeda S, Vicente EF, González-Gay MA. Enfermedad de Still del adulto. MedClin (Barc). 2016;147:217–22.52.
- Narváez J. Enfermedad de Still del adulto. MedClin (Barc). 2018;150(9):348–353
- [UpToDate®](#)



George Frederic Still (Londres 1868- Salisbury 1941)

- ✓ Pediatra
- ✓ Artritis Crónica Juvenil (1897)
- ✓ Keen Bywaters (1971): ESA
- ✓ Soplo de Still (*fisiológico*)
- ✓ Pionero en TDHA (1902)



Thank
you