

# ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

## ADULT-ONSET STILL'S DISEASE

**AUTORES:** ESCOBAR OLIVA, DIANA\*; PATALLO, PAMELA\*\*; QUISPE ESCALANTE, SARA\*\*\*; VIEIRO, VALERIA\*\*\*; CUADROS, ALDANA\*\*\*; DA COSTA LOURO, EMILSE\*\*\*\*

**LUGAR DE TRABAJO:** CLÍNICA MÉDICA, HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS "DR. TEODORO ALVAREZ", ARANGUREN 2701, CP. 1406, CABA. ARGENTINA

\*MÉDICA RESIDENTE

\*\*MÉDICA DE PLANTA

\*\*\*JEFA DE RESIDENTES

\*\*\*\*MÉDICA RESIDENTE



### ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Adult-onset Still's disease (AOSD) is a rare systemic inflammatory disorder of unknown etiology, characterized by high fever, evanescent rash, arthralgia/arthritis, leukocytosis with neutrophilia, and hyperferritinemia, in the absence of autoantibodies. Its diagnosis is clinical and based on exclusion, supported by criteria such as Yamaguchi's.

**OBJETIVE:** The main objective is to present a clinical case of adult-onset Still's disease and to highlight relevant aspects for its diagnosis and management.

**CASE REPORT:** We report the case of a 20-year-old female who presented with a 6-day history of fever associated with polyarthralgia, abdominal pain, and an evanescent maculopapular rash coinciding with febrile peaks. On admission, she had fever, tachycardia, and a non-pruritic rash on the extremities. Laboratory tests showed leukocytosis with neutrophilia, elevated ferritin levels, and negative serologies, with no significant findings on imaging studies. During hospitalization, she developed a urinary tract infection caused by *Enterococcus* associated with an intrauterine device, which was removed, with a good response to antibiotic therapy. Skin biopsy revealed an inflammatory infiltrate compatible with AOSD. She subsequently developed malar erythema and a positive ANA (1:80), without fulfilling criteria for systemic lupus erythematosus. She met Yamaguchi criteria, and corticosteroid therapy was initiated, with favorable evolution and discharge without fever.

**CONCLUSION:** AOSD represents a diagnostic challenge due to its low prevalence and nonspecific presentation. This case highlights the importance of considering AOSD in young patients with prolonged fever and evanescent rash, as well as the value of diagnostic criteria and a multidisciplinary approach for timely diagnosis and treatment.

### RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una patología inflamatoria sistémica poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por fiebre elevada, rash evanescente, artralgias/artritis, leucocitosis con neutrofilia e hiperferritinemia, en ausencia de autoanticuerpos. Su diagnóstico es clínico y de exclusión, con apoyo en criterios como los de Yamaguchi.

**OBJETIVO:** El objetivo principal es presentar un caso clínico de enfermedad de Still del adulto y destacar aspectos relevantes para su diagnóstico y manejo.

**REPORTE DE CASO:** Se presenta el caso de una paciente femenina de 20 años que consulta por síndrome febril de 6 días asociado a poliartalgias, dolor abdominal y exantema maculopapular evanescente coincidente con los picos febriles.

Al ingreso presenta fiebre, taquicardia y dermatosis no pruriginosa en miembros. Los estudios evidencian leucocitosis con neutrofilia, ferritina elevada y serologías negativas, sin hallazgos relevantes en estudios por imágenes. Durante la internación presenta infección urinaria por *Enterococcus* asociada a dispositivo intrauterino, que se retira, con buena respuesta antibiótica. La biopsia cutánea informa infiltrado inflamatorio compatible con ESA. Evoluciona con eritema malar y FAN 1/80, sin criterios de lupus eritematoso sistémico. Cumple criterios de Yamaguchi, por lo que se inicia tratamiento con corticoides, con evolución favorable y egreso afebril.

**CONCLUSIONES:** La ESA constituye un desafío diagnóstico por su baja prevalencia y presentación inespecífica. Este caso resalta la importancia de considerarla en pacientes jóvenes con fiebre prolongada y rash evanescente, así como el valor de los criterios diagnósticos y del enfoque multidisciplinario para un diagnóstico y tratamiento oportunos.

**Key Words:** Adult Still's disease; Fever of Unknown Origin; Rash; Hyperferritinemia; Arthralgia; Rheumatic Diseases; Inflammation

**Palabras Claves:** Enfermedad de Still del adulto; Fiebre de Origen Desconocido; Exantema; Hiperferritinemia; Artralgia; Enfermedades Reumáticas; Inflamación

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es un trastorno inflamatorio sistémico poco frecuente, caracterizado por fiebre diaria en picos, artritis y un exantema evanescente. Forma parte de los síndromes autoinflamatorios y constituye una entidad de diagnóstico clínico, dado que no existen marcadores específicos. Fue descrita por primera vez en adultos en 1971 por Bywaters. (1,2)

Su reconocimiento representa un desafío debido a la heterogeneidad de su presentación clínica y a la presencia de hallazgos de laboratorio inespecíficos. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, como los de Yamaguchi, (Fig. 1) y en la exclusión de enfermedades infecciosas, neoplásicas y autoinmunes. (1)

La ESA presenta una baja incidencia, estimada en 0,2 a 0,4 casos por 100.000 personas/año, con una

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE YAMAGUCHI (1992)	
<b>CRITERIOS MAYORES</b>	
Fiebre hasta 39 o C de una semana o más de duración.	
Artralgias o artritis por dos semanas o más.	
Rash característico, macular o maculopapular no pruriginoso de color asalmonado, usualmente en tronco y extremidades.	
Leucocitosis $\geq 10,000/\mu\text{L}$ con $\geq 80\%$ neutrofilia.	
<b>CRITERIOS MENORES</b>	
Dolor faríngeo.	
Linfoadenopatías.	
Hepatomegalia o esplenomegalia.	
Anormalidades en la función hepática.	
Factor Reumatoide y Anticuerpos Antinucleares negativos.	
<b>CRITERIOS DE EXCLUSIÓN</b>	
Infecciones	
Enfermedades malignas	
Otras conectivopatías: Lupus Eritematoso Sistémico o vasculitis	
Para considerar la presencia de esta enfermedad se necesitan cinco criterios de los cuales dos son mayores y que no presenten criterios de exclusión. Sensibilidad: 96.2%. Especificidad: 92.1%.	

Fig. 1. Criterios de Yamaguchi

distribución etaria bimodal, con picos entre los 15-25 y 36-46 años, aunque puede presentarse en edades más avanzadas. (2,3) En Argentina, los datos epidemiológicos son limitados y provienen principalmente de reportes de casos y series pequeñas. (4)

Dado su potencial gravedad y la dificultad diagnóstica, resulta fundamental un alto índice de sospecha para un reconocimiento y tratamiento oportunos. (4,5,10)

**OBJETIVO**

Presentar un caso clínico de enfermedad de Still del adulto y destacar aspectos relevantes para su diagnóstico y manejo.

Se presenta un caso clínico de enfermedad de Still del adulto en una paciente internada en el Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez (Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina). Se describen las características clínicas, estudios complementarios realizados, proceso diagnóstico, tratamiento instaurado y evolución clínica.

Se realizó además una revisión narrativa de la literatura sobre enfermedad de Still del adulto. La búsqueda bibliográfica se efectuó en bases de datos electrónicas, incluyendo PubMed y Google Scholar, así como en otras bibliotecas virtuales. Se incluyeron consensos actuales, revisiones y reportes de casos relevantes, priorizando publicaciones relacionadas con diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

**REPORTE DE CASO**

Paciente femenina de 20 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, usuaria de dispositivo intrauterino (DIU), con antecedente reciente de internación por fiebre y lesiones cutáneas.

consulta por cuadro de 6 días de evolución caracterizado por fiebre diaria, poliartralgias, debilidad muscular, dolor abdominal y exantema maculopapular evanescente coincidente con los picos febriles.

Al ingreso se encontraba febril y taquicárdica, con dermatosis no pruriginosa a predominio de miembros. (Fig. 2.). El laboratorio evidenció leucocitosis con neutrofilia y serologías virales negativas. Estudios por imágenes (tomografía, ecocardiograma y ecografía abdominal) sin hallazgos relevantes.



Fig. 2. Erupciones cutáneas. A: Miembros inferiores. B: Hombro. C: Miembro inferior derecho

Durante la internación se constata ferritina elevada (329 ng/ml), con resto de estudios inmunológicos sin alteraciones significativas, excepto FAN positivo 1/80 en la evolución. Se descartaron causas infecciosas, autoinmunes y oncohematológicas mediante estudios complementarios, incluyendo frotis de sangre periférica sin hallazgos patológicos. Intercurió con infección urinaria por Enterococcus faecalis y posterior aislamiento de Enterococcus faecium en DIU, que se retira, con adecuada respuesta a tratamiento antibiótico dirigido.

La biopsia cutánea mostró infiltrado inflamatorio dérmico superficial compatible con enfermedad de Still del adulto. La paciente cumplía criterios de Yamaguchi (fiebre prolongada, rash típico, artralgias >2 semanas y leucocitosis con neutrofilia, con odinofagia como criterio menor).

Se inició tratamiento con corticoides sistémicos, con evolución favorable, permaneciendo afebril a las 72 horas, por lo que se otorgó el alta hospitalaria con seguimiento ambulatorio por reumatología.

## DISCUSIÓN

Se presenta el caso de una paciente joven con síndrome febril agudo, rash evanescente y leucocitosis marcada, asociado a elevación de ferritina y reactantes de fase aguda, configurando un cuadro compatible con un síndrome inflamatorio sistémico.

La enfermedad de Still del adulto (ESA) representa un desafío diagnóstico debido a su presentación inespecífica, lo que obliga a excluir múltiples etiologías infecciosas, neoplásicas y autoinmunes. En este caso, se realizó una evaluación exhaustiva que incluyó estudios por imágenes y ecocardiograma, sin hallazgos patológicos, así como estudios de laboratorio que permitieron descartar otras causas de fiebre persistente.

La aplicación de los criterios de Yamaguchi resultó fundamental para orientar el diagnóstico. La paciente cumplía criterios mayores (fiebre  $\geq 39$  °C, rash evanescente y leucocitosis con neutrofilia) y menores (odinofagia y reactantes de fase aguda elevados). Si bien presentó FAN positivo en bajo título, la ausencia de otros criterios clínicos de conectivopatía lo interpretó como un hallazgo inespecífico.

Un aspecto destacable de este caso es el aporte de la biopsia cutánea, cuyos hallazgos fueron compatibles con ESA. Si bien no constituye un estudio diagnóstico de rutina, su utilidad ha sido descrita en series de casos, aportando información complementaria en contextos de diagnóstico incierto.

El tratamiento con corticoides sistémicos se asoció a una rápida mejoría clínica, con resolución de la fiebre en 72 horas, en concordancia con la evidencia que los posiciona como primera línea en formas sistémicas.

Este caso resalta la importancia de considerar la ESA en el diagnóstico diferencial de fiebre prolongada en pacientes jóvenes, así como el valor de un abordaje sistemático y multidisciplinario para lograr un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado.

## CONCLUSIÓN

La enfermedad de Still del adulto debe considerarse en pacientes con fiebre prolongada, rash evanescente y síndrome inflamatorio sistémico sin causa evidente. Un abordaje diagnóstico sistemático, junto con el uso de criterios clínicos y herramientas complementarias, permite un diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz, mejorando la evolución clínica.

**Conflictos de Interés** :Los autores del artículo declaran que no hay ningún conflicto de interés al publicar el manuscrito.

Recibido: 18/03/2026 Aceptado: 21/04/2026

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Asanuma YF, Mimura T, Tsuboi H, et al. Encuesta epidemiológica nacional de 169 pacientes con enfermedad de Still en adultos en Japón. *Mod Rheumatol* 2015; 25:393.
- 2.- Erthimiou P, Kontzias A, Ward CM, Ogden NS. Adult-onset Still's disease: ¿Can recent advances in pathogenesis and immunobiology pave the way for targeted therapy? *Expert Rev Clin Immunol*. 2009;5(5):633-649.
- 3.- Gerfaud-Valentin M, Jamilloux Y, Iwaz J, Sève P. Adult-onset Still's disease. *Autoimmun Rev*. 2014;13(7):708-722.
- 4.- Gerfaud-Valentin, Mathieu MD; Maucourt-Boulch, et al. Enfermedad de Still del adulto: Manifestaciones, tratamiento, resultados y factores pronósticos en 57 pacientes. *Medicina* 93(2);p 91-99, marzo de 2014.
- 5.- Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult-onset Still's disease. *J Autoimmun*. 2018;93:24-36.
- 6.- Grom AA, Ilowite NT, Pascual V. Still's disease. In: Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editors. *Kelley and Firestein's Textbook of Rheumatology*. 11th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1411-26.
- 7.- J.A. Castellano Cuesta(1), M.I. Tévar Sánchez(2), N. Fernández-Llanio Comella(1), J.R. Corts Giner(3), F.J. Pastor Oliver(4). (1)Sección de Reumatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. Enfermedad de still del adulto. 2011;19.
- 8.- Javaux C, El-Jammal T, Neau PA, et al. Detección y predicción del síndrome de activación de macrófagos en la enfermedad de Still. *J Clin Med* 2021; 11.
- 9.- Kalyoncu U, Solmaz D, Emmungil H, Yazici A, Kasifoglu T, Kimyon G, et al. Response rate of biologic agents in adult onset Still's disease: a multicentre, retrospective, observational study. *Clin Exp Rheumatol*. 2017;35(1):150-7.
- 10.- Riera E, Olivé A. Enfoque diagnóstico y terapéutico de la enfermedad de Still del adulto. *Reumatol Clin*. 2012;8(2):65-69.
- 11.- Ruscitti P, Giacomelli R. Pathogenesis and management of adult-onset Still's disease: up-to-date evidence. *Nat Rev Rheumatol*. 2018;14(9):580-92.
- 12.- Vega, Yeimy, Barragán, Paula, Gómez, Ramiro, Giardullo, Constanza, Sola, María Fernanda, Caldas, Marcelo, & Martínez, Marina. (2023). Enfermedad de Still del adulto: serie de casos. *Revista argentina de reumatología*, 34(2), 66-68.
- 13.- Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol*. 1992;19(3):424-430.