

<https://doi.org/10.58450/rcr.v41i2.136>

# Enfermedad de Still del adulto complicada con meningitis aséptica: reporte de un caso

## Adult-onset Still's disease complicated with aseptic meningitis: a case report

Felipe Gallardo F<sup>1,2</sup>, Nataly Torres C.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Médico Internista, Hospital San Pablo de Coquimbo. Chile.

<sup>2</sup>Académico departamento de clínicas, Universidad Católica del Norte. Chile.

<sup>3</sup>Interno de Medicina, Universidad Católica del Norte. Chile.

### RESUMEN

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad reumatológica inflamatoria de etiología desconocida, con escasos registros epidemiológicos. Se caracteriza clínicamente por la presencia de fiebre y erupción cutánea maculopapular asociada a otros síntomas como la odinofagia, astenia, artralgias, mialgias y pérdida de peso. El diagnóstico de esta patología es clínico y de exclusión. Se presenta este caso por la infrecuencia de la meningitis aséptica como manifestación clínica presentada en la paciente<sup>1</sup>.

#### Palabras clave:

Enfermedad de Still del adulto, meningitis aséptica, exantema.

### ABSTRACT

Adult Still's disease is an inflammatory rheumatological disease of unknown etiology, with few epidemiological records. It is clinically characterized by the presence of fever and maculopapular skin rash associated with other symptoms such as odynophagia, asthenia, arthralgias, myalgias and weight loss. The diagnosis of this pathology is clinical and exclusionary. This case is presented due to the infrequency of aseptic meningitis as a clinical manifestation presented in the patient.

#### Keywords:

Still's disease adult-onset, meningitis aseptic, exanthema.

### Introducción

La enfermedad de Still del adulto fue descrita en la década de los 70 por Bywaters en mayores de 16 años y previamente como artritis crónica juvenil en el año 1897 por George W. Still<sup>1</sup>. Es una enfermedad reumatológica inflamatoria de etiología desconocida. Su prevalencia se estima que es 1 caso cada 100.000 adultos, afectando con mayor frecuencia en jóvenes entre 16 y 35 años, con una prevalencia similar en ambos sexos<sup>2</sup>. No existen datos epidemiológicos en Chile<sup>3</sup>.

Esta patología se caracteriza en el 95% de los casos por fiebre intermitente, mayor a 39°C vespertina, de 2 a 4 horas de duración, asociado a erupción cutánea maculopapular de color rosa

asalmonado, morbiliforme, evanescente, apareciendo durante el período febril en el 90% de los casos. Otros síntomas frecuentes son la odinofagia, astenia, artralgias, mialgias y pérdida de peso, que precede al resto de manifestaciones<sup>4,5</sup>.

Se ha descrito una gran variedad de manifestaciones clínicas, complicaciones de diversa gravedad, sin embargo, muy infrecuentes, por lo cual, presenta un abanico de diagnósticos diferenciales, dentro de ellos las toxicodermias medicamentosas, las infecciones virales entre otras<sup>6</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto es clínico y de exclusión, conllevando un gran desafío clínico cuando las manifestaciones del cuadro son atípicas. Existen diferentes grupos de criterios para su clasificación y diagnóstico, que no

#### Correspondencia:

Felipe Gallardo Fuentes

Email: felipegallardofuentes@gmail.com

son universalmente aceptados<sup>6</sup>.

Las complicaciones neurológicas incluyen como parálisis de los nervios craneales, convulsiones, meningitis o encefalitis aséptica, síndrome de Miller-Fisher las cuales son raras<sup>6</sup>.

Como tratamiento se utilizan clásicamente los antiinflamatorios no esteroideos, sin embargo, está descrito el uso de esteroides a dosis intermedias o altas. El metotrexato es considerado en el control de la actividad de la enfermedad, pero no se ha demostrado si limita o previene el daño erosivo articular<sup>7</sup>.

### Caso clínico

Paciente femenina de 52 años, hipertensa y diabetes mellitus tipo 2. Consulta por cuadro de 8 días de evolución caracterizado por fiebre cuantificada en 38,9°C de predominio vespertino que no cede al uso de paracetamol asociado a erupción cutánea maculopapular de aparición súbita, pruriginoso de localización facial, torácico y en las 4 extremidades. Refiere que el cuadro comienza con odinofagia, cefalea, náuseas, vómitos y sudoración nocturna. Al tercer día evoluciona con mialgias y artralgias de articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos y pies, ambas muñecas y tobillos, sobre todo a la dorsiflexión que se asocia a rigidez de 5 minutos que mejora con la movilización.

Progresivamente se añade fiebre, rash y debilidad muscular importante limitando en la gran mayoría de actividades a la paciente.

Al examen físico destacaba temperatura 39°C, vigil, consciente, lúcida, orientada, cooperadora. Sin focalidad neurológica y signos meníngeos negativos.

Exantema maculopapular generalizado en brazos, muslos, piernas, cara y cuello evidenciado en Figura 1 y 2, el cual presentó características evanescentes durante la hospitalización.

Faringe congestiva eritematosa, adenopatías cervicales bilaterales no dolorosas menores a 1 cm, móviles y no adheridas a planos profundos.

Extremidades dolorosas a la movilización pasiva, sobre todo codo izquierdo y muñecas; completa todos los rangos en movilidad activa y pasiva. M3 fuerza de brazo, antebrazo, muslo y piernas. Dolor a la palpación de articulación interfalángica proximal del dedo medio de mano derecha y codo izquierdo. Dolor a la palpación muscular de brazos. Dolor a la dorsiflexión de ambas muñecas. No impresiona signos inflamatorios articulares.

Debido a la presencia de limitación funcional importante, cefalea febril se hospitaliza para estudio y manejo.

Se solicita estudio de laboratorio e imágenes. Al laboratorio destacaba leucocitosis de predominio neutrofílico (66%), aumento de proteína C Reactiva (124,2 mg/l) y resto de laboratorio general sin hallazgos relevantes, como se observa en la Tabla 1.



**Figura 1.** Exantema maculopapular generalizado, asalmonado de la paciente.



**Figura 2.** En la cara anterior de muslos, presencia de exantema maculopapular.

Se realiza búsqueda etiológica en contexto de síndrome febril sin foco, destacando el estudio a nivel del sistema nervioso central por la sintomatología presentada (Tabla 2), por lo que se realiza punción lumbar, se obtuvo líquido cefalorraquídeo (LCR) con presencia de pleocitosis de predominio mononuclear e hiperproteínorraquia (Tabla 3), por lo que se decide ampliar estudio con biología molecular por reacción de la polimerasa en cadena (PCR) en LCR (Tabla 4) el cual resulta negativo. Además, se realiza estudio de patologías autoinmunes, también con resultado negativo (Tabla 5).

Imagen de cerebro sin contraste no evidencia hallazgos patológicos. TAC de tórax, abdomen y pelvis, destaca masa anexial izquierda, por lo cual, fue valorada por ginecología diagnosticándose quiste simple, con marcadores tumorales negativos (Tabla 6).

En el estudio inmunológico y hematológico (Tabla 5) destaca ferritina elevada (2.809) e hipercomplementemia con anticuerpos negativos.

Dado la presencia de un síndrome febril asociado a rash

**Tabla 1. Laboratorio general**

Hemoglobina	12,5 G/DL
Hematocrito	36,2%
Leucocitos	19,55 X 103/UL
Plaquetas	275 X 103/UL
INR	0,97
Creatinina	0,45 MG/DL
Urea	30,2 MG/DL
Nitrógeno Ureico	14,1 MG/DL
GOT/GPT	61/91 UI/L
FA/GGT	107/233 UI/L
Proteína C reactiva	124,2 MG/L
Orina completa	No inflamatoria
Urocultivo	Negativo
Hemocultivo	Negativo a los 5 días

**Tabla 3. Estudio de líquido cefalorraquídeo**

RPR	No reactivo
Tinción Gram	No se observan microorganismos
Color	Incoloro
Tinta china	No se observan sobrenadantes
Glucosa	68 mg/dl
Lactato	1,78 mmol/L
Proteínas	0,690 g/L* (0,100-0,450)
Eritrocitos	0 x mm <sup>3</sup>
Leucocitos	114 x mm <sup>3</sup>
Mononucleares	99%
Polimorfonucleares	1%
Cultivo	Negativo a las 72 horas
PCR CMTB	No detectado
ADA	1,3 UI/ml

eritematoso evanescente, asociado a artralgias, posterior al descarte de la patología infecciosa, neoplásica e inmunitaria, se realiza el diagnóstico de enfermedad de Still complicada con meningitis aséptica, la cual fue manejada con naproxeno 550 mg cada 12 horas vía oral, además se inicia metotrexato y prednisona obteniendo el cese de la fiebre, el exantema y los síntomas en general al segundo día de tratamiento con una marcada mejoría de la paciente decidiendo el alta posterior.

A los 4 meses del alta, la paciente se mantiene con artralgias a nivel de tobillos, sin nuevos episodios de fiebre, cefalea y compromiso del estado general, en tratamiento con prednisona 5 mg y seguimiento por equipo de reumatología.

**Tabla 2. Estudio infeccioso específico**

Inmunocromatografía de virus respiratorios	Negativo
HBSAG VHB	No reactivo
ANTI-VHC	No reactivo
VDRL	No reactivo
ELISA VIH	No reactivo
Baciloscopia	Negativa
GeneXpert	Negativo
Parvovirus IgG	9.1 U
Parvovirus IgM	1.2 U

**Tabla 4. Filmarray de líquido cefalorraquídeo**

<i>Escherichia coli</i> K1	No detectado
<i>H. influenzae</i>	No detectado
<i>L. monocytogenes</i>	No detectado
<i>N. meningitidis</i>	No detectado
<i>S. agalactiae</i>	No detectado
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	No detectado
Citomegalovirus	No detectado
Enterovirus	No detectado
Herpes simplex virus 1	No detectado
Herpes simplex virus 2	No detectado
Human herpesvirus 6	No detectado
Human parechovirus	No detectado
Varicela zoster virus	No detectado
Cryptococcus neoformans/gatti	No detectado

## Discusión

Se presenta el caso dado la baja incidencia de la Enfermedad de Still del adulto y la infrecuente complicación con meningitis aséptica.

A partir del caso, destaca en primer lugar la baja frecuencia de presentación en el rango etario de la paciente. Además, a pesar de que el inicio del cuadro fue típico, se destaca la importante debilidad muscular que obliga a descartar una miopatía inflamatoria u otro cuadro autoinmune y por sobre todo infeccioso.

Por otro lado, la presencia de pleocitosis de predominio mononuclear, hiperproteínorraquia en el LCR y ausencia de microorganismos, despiertan la sospecha de una meningitis aséptica causada por mecanismos autoinflamatorios, por lo tanto, se presenta como un gran desafío diagnóstico para el clínico. En la literatura se describe que alrededor de un 10% de los pacientes con Enfermedad de Still podrían cursar con meningitis aséptica<sup>2,8</sup>.

**Tabla 5. Estudio hematológico e inmunológico**

Ferritina	2.809 ng/mL (hasta 300)
Hierro	26,1 ug/dL
Saturación	11,4%
Capacidad de fijación Fe	227,1 ug/dL
Transferrina	179 mg/dL
Ceruloplasmina	57,2 mg/dL
Anticuerpos antinucleares	Negativo
Anticuerpo Anti-DNA	Negativo
Anticuerpo anticitoplasma de neutrófilos	Negativo
Anticuerpos mieloperoxidasa (MPO)	0,07 index value
Anticuerpo proteinasa 3 (PR3)	0,07 index value
Complemento C3	215 mg/dl* (90-180)
Complemento C4	34,4 mg/dl
Anticuerpo anti-JO1	5,1 UE/ml
Anticuerpo anti-RNP	3,1 UE/ml
Anticuerpo anti-Ro	2,1 UE/ml
Anticuerpo anti-La	2,7 UE/ml
Anticuerpo anti-Scl-70	4,1 UE/ml
Anticuerpo anti-Sm	3,7 UE/ml
Anticuerpos cardiolipinas IgM	Menos de 2,0 U/ml
Anticuerpos cardiolipinas IgM	Menos de 2,0 U/ml
Anticuerpo anti mitocondriales	Negativo
Anticuerpo antimusculo liso	Negativo
Inmunoglobulina G	2.103 mg/dl* (700-1600)
Panel miositis	Negativo

**Tabla 6. Marcadores tumorales**

Alfa fetoproteína	2,1 ng/ml
CA 125	16,8 U/ml
CA 19-9	1,0 U/ml
Antígeno carcinoembrionario	Menos de 0,50 ng/ml

## Conclusiones

La Enfermedad de Still es una patología con escasos datos epidemiológicos en Chile y en el mundo, presentando dificultad tanto diagnóstica como terapéutica, lo que refuerza la idea de la necesidad de definir los criterios a utilizar para facilitar el diagnóstico y el posterior tratamiento.

La meningitis aséptica a pesar de ser prevalente tiene un amplio espectro de diagnósticos diferenciales fuera del área infecciosa y las manifestaciones clínicas pueden variar considerablemente según la causa, por lo tanto, es importante considerar la

clínica del paciente y el cuadro actual para definir el diagnóstico y no sobre tratar al paciente<sup>9</sup>.

Además, dado a cuadros clínicos como el presentado en este reporte, es relevante ampliar el estudio por la gran cantidad de diagnósticos diferenciales que presenta esta entidad clínica.

## Referencias bibliográficas

1. Olivé A, Holgado S, Valls M. Enfermedad de Still del adulto. Rev Esp Reumatol [Internet]. 2001 [citado el 14 de octubre de 2024];28(1):32–7. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-enfermedad-still-del-adulto-15194>
2. Carreño M Ángela, Carvallo Aurelio, Trejo Cecilia, Ballestero Francisco, Martínez Carola. Enfermedad de Still del adulto: Una gran simuladora. Experiencia clínica basada en 20 casos. Rev. méd. Chile [Internet]. 2009 Ago [citado 2024 Oct 14]; 137( 8 ): 1010-1016. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872009000800002&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872009000800002&lng=es). <http://dx.doi.org>

- org/10.4067/S0034-98872009000800002
3. C. LC. Enfermedad de Still del Adulto y Valor Diagnóstico de la Ferritina Sérica [Internet]. Sochire.cl. [citado el 14 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://sochire.cl/wp-content/uploads/2021/09/r-44-1-1343591644.pdf>
  4. Peruilh L, Tapia G, Petit-Breuilh V, Valenzuela F, Carreño L. Enfermedad de Still del adulto, a propósito de un caso: Un desafío diagnóstico. *Rev Chil Dermatol* [Internet]. 2018;32(4). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31879/rcderm.v32i4.127>
  5. Muriel R. AJ, Rueda G. JM, González Buriticá H, Castaño C. O. Una patología poco frecuente: la enfermedad de Still del adulto. Experiencia clínica con 17 casos. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. 2016;23(2):126–30. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0121812316000220>
  6. Castellano Cuesta JA, Corts Giner JR, Pastor Oliver FJ. Enfermedad de Still del adulto [Internet]. *Svreumatologia.es*. [citado el 14 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://svreumatologia.es/wp-content/uploads/2023/01/svr-libros-enfermedades-reumaticas-actualizacion-svr-2008-capitulo-03.pdf>
  7. Avilés ASV, Cobos REB, Rodríguez AAB, Castellanos GC, Vázquez RB. Enfermedad de Still de inicio en el adulto. Reporte de caso [Internet]. *Medigraphic.com*. 2011 [citado el 14 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2011/ju113j.pdf>
  8. Panqueva Uriel, Ramírez Luis Alberto, Restrepo José Félix, Rondón Federico, Mora Sergio, Valle Rafael et al . Enfermedad de Still del Adulto: Estudio de Cohorte. *Rev.Colomb.Reumatol.* [Internet]. 2009 Dec [cited 2024 Oct 13]; 16( 4 ): 336-341. Available from: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-81232009000400003&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232009000400003&lng=en)
  9. Kaur H, Betances EM, Perera TB. Meningitis aséptica. [Actualizado el 26 de febrero de 2024]. En: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero de 2025. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557412>