

Enfermedad de Still del adulto (caso clínico)



Autor: Manuel Fernández Ibáñez (R1 Análisis Clínicos)

Tutora: Francisca Jiménez-Mena Villar

Introducción

- Enfermedad inflamatoria crónica multisistémica origen desconocido
¿¿¿infección viral/bacteriana desencadenante???
- Más frecuente en mujeres y población joven (16-35 a)
- Poco frecuente (1,6 casos/ 1.000.000 hab.)
- Jóvenes <15 años es más común → Artritis juvenil idiopática



Manifestaciones
clínicas

Síndrome febril

Artralgias

Apoyo
diagnóstico

Monitorización

Leucocitosis (neutrofilia)

Parámetro
analítico



FERRITINA EN SANGRE

Diagnóstico por exclusión

Criterios mayores	Criterios menores	Criterios exclusión
Síndrome febril	Dolor de garganta	Infección
Artralgias	Hepato/esplenomegalia	Enf. Reumáticas
Erupciones cutáneas	Linfoadenopatía	Neoplasias
Leucocitosis (neutrofilia >80%)	FR y ANA negativos	

Criterios de Yamaguchi: ≥ 5 Criterios y ≥ 2 Criterios principales

Caso clínico

Varón 40 años acude de forma recurrente a Urgencias:

Dolor de garganta (odinofagia)	2011
--------------------------------	------

Bursitis rodilla	2019
------------------	------

Fiebre + Artromialgias	2020
------------------------	------

Anteriores + erupciones cutáneas	04/22
----------------------------------	-------



Ingreso en Medicina Interna

Caso clínico



Analítica al ingreso:

- No ANA
- Leucocitosis (24.000/ μ L) (94% neutrófilos)
- PCR elevada (486,8 mg/L)
- PCT normal
- Ferritina sérica: 33.789 ng/mL (1ª medida)
(No hay en Urgencias)

Tomografía computarizada (TAC):

Adenopatías axilares y mediastínicas

Criterios Yamaguchi

Sensibilidad: 96,3% Especificidad: 98,2%

Criterios mayores	Criterios menores	Criterios exclusión
Síndrome febril	Dolor de garganta (odinofagia)	Infección
Artralgias	Hepato/esplenomegalia	Enfermedades reumáticas
Erupciones cutáneas	Linfoadenopatías	Neoplasias
Leucocitosis con neutrofilia >80%	FR y ANA negativos	

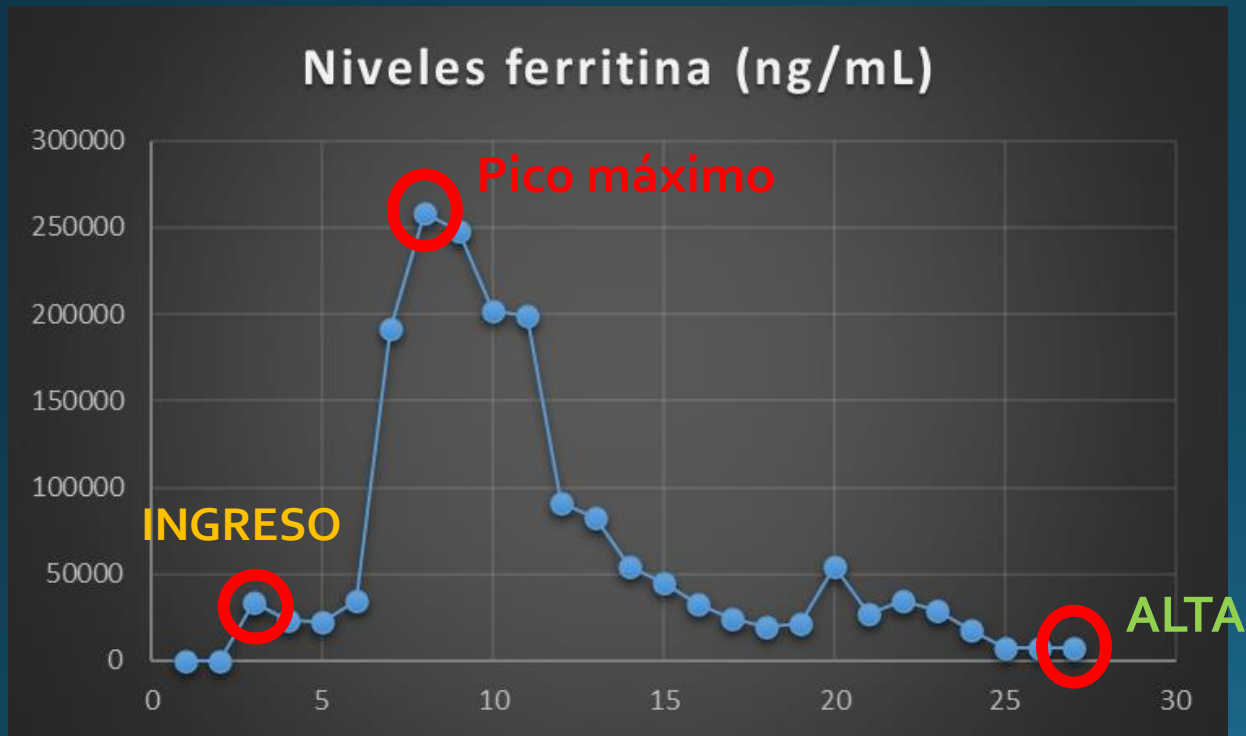
≥5 Criterios

≥2 Criterios principales

“Descartada etiología infecciosa, enf. Reumáticas y neoplasias y ferritinemia → Enf. Still del Adulto”

Evolución niveles ferritina

MONITORIZACIÓN RESPUESTA AL TRATAMIENTO



INGRESO	33.789 ng/mL
Pico máximo	258.340 ng/mL
ALTA	7.094 ng/mL

***Valores normales: 30-400 ng/mL

Ferritina

Condiciones fisiológicas:

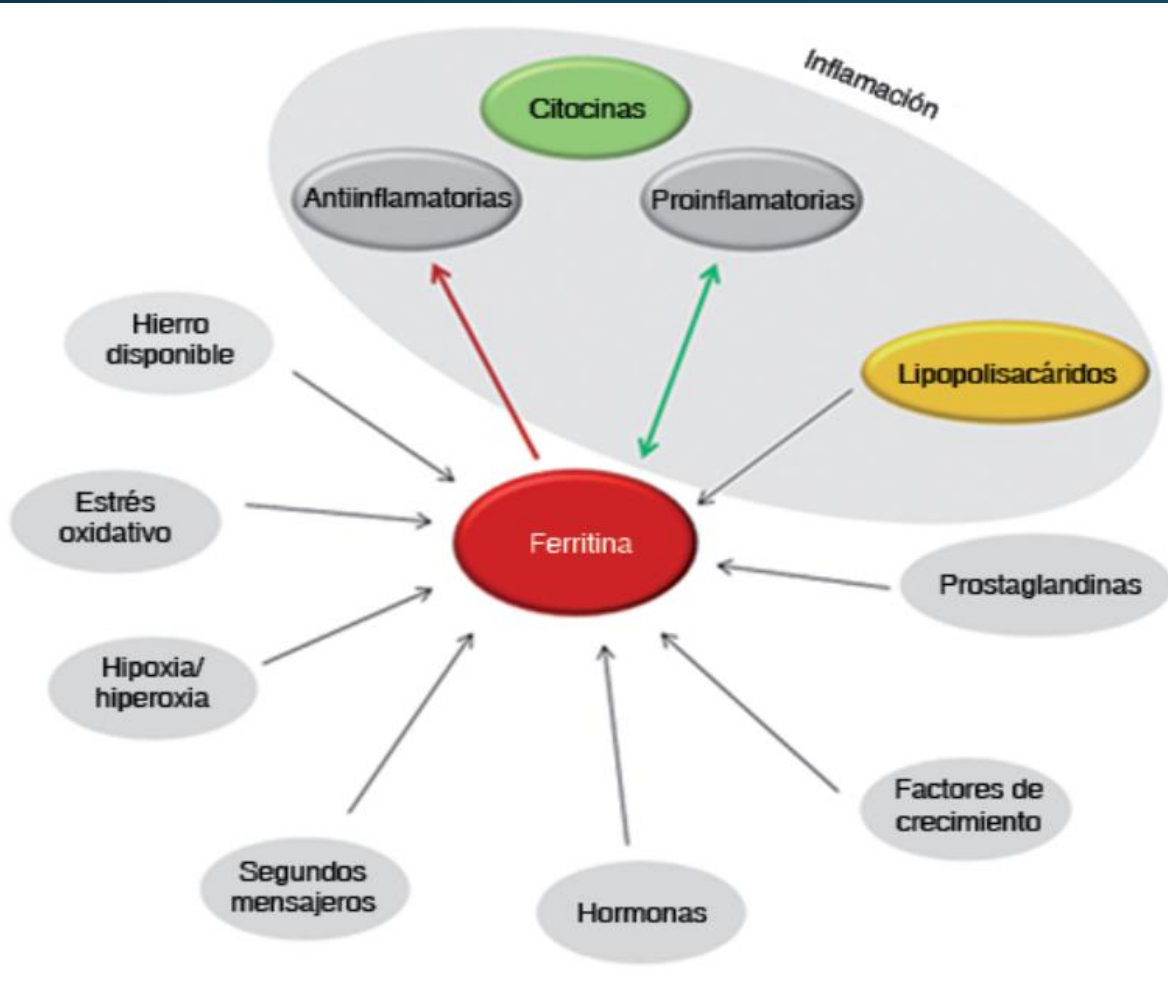
- Proteína depósito hierro (2.500 Fe^{3+})
- Concentración proporcional depósitos Fe ($1 \text{ ng/mL} \approx 10 \text{ mg}$ hierro)



Condiciones patológicas (inflamación/infección/tumor)

- Reactante fase aguda
- Papel inmunomodulador
- Valores no proporcionales a depósitos Fe

Papel inmunomodulador ferritina



Expresión:

- Fe (transc. y post-transc.)
- LPS, PGs, Hormonas, GFs...

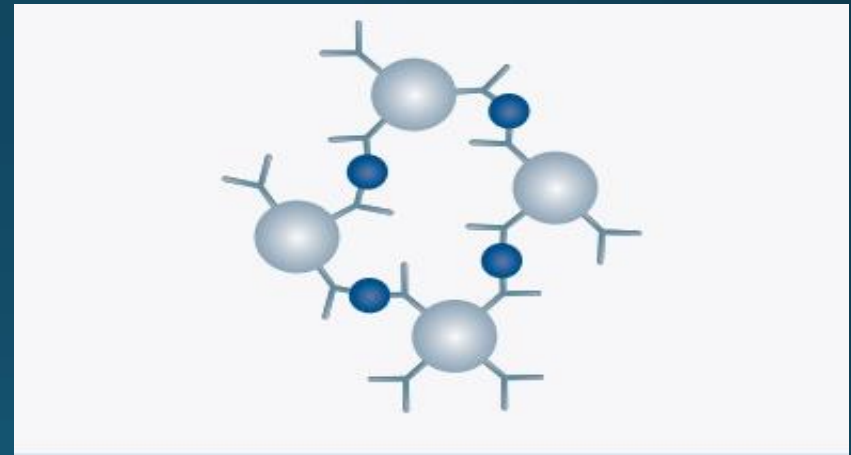
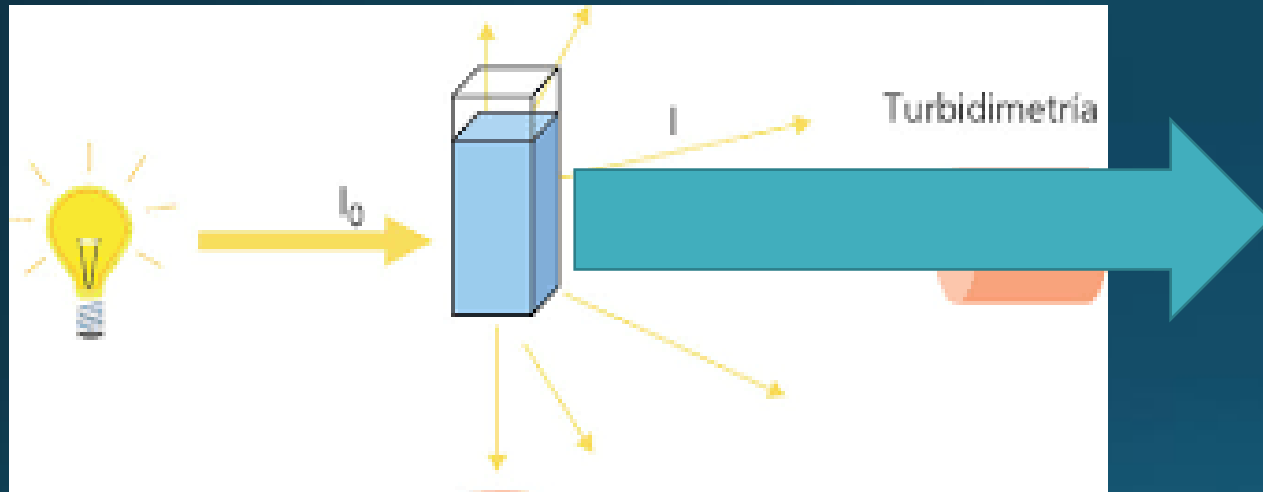
Retroalimentación:

- Citocinas → ferritina
- Ferritina → citocinas pro y anti

Inmunoturbidimetría



- Medimos disminución luz transmitida por la turbidez de la muestra



TURBIDEZ

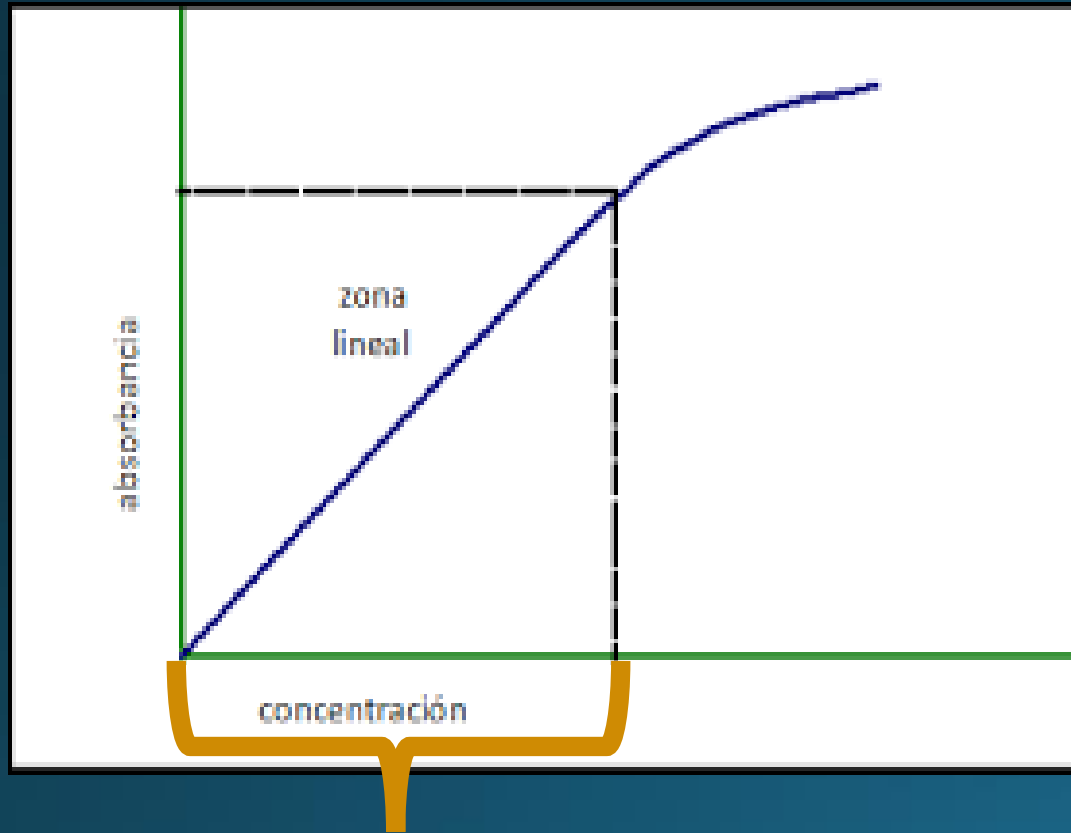


INTENSIDAD LUZ



Antígeno (Ferritina)

Rango linealidad e interferencias



5-1000 ng/mL

*Pico máximo: >250.000 ng/mL

▪ Dil manual 1:10 + Dil cobas 1:50 → 1:500



2.500-500.000 ng/mL

FR $\begin{cases} \nearrow \text{Interferencias} \\ \searrow \text{Criterio de exclusión} \end{cases}$

Se obtienen valores normales de FR

Fracción ferritina glicosilada



- Marcador más específico enfermedad Still
- Valores normales: 50-80% glicosilación
- Colapso en la glicosilación

Resultado Ferritina 16865 mcg/L
Ferritina glicosilada - mcg/L
% glicosilación Inferior a 19 %
La fracción glicosilada de ferritina es baja. En caso de
síntomas sugestivos y tras la exclusión de los principales
diagnósticos diferenciales, este resultado es compatible con
enfermedad de Still en adultos. Comparar con los criterios de
clasificación de Fautrel et al. y/o Yamaguchi et al.. Busque s
es necesario el síndrome de activación de macrófagos.

Estado actual paciente

- Terapia inmonopresora (Tocilizumab + Prednisona + Ciclosporina A)
- Actualmente estable (brote de fiebre y erupciones controlados)



ALTA: Seguimiento por Reumatología de forma ambulatoria

GRACIAS POR SU
ATENCIÓN

