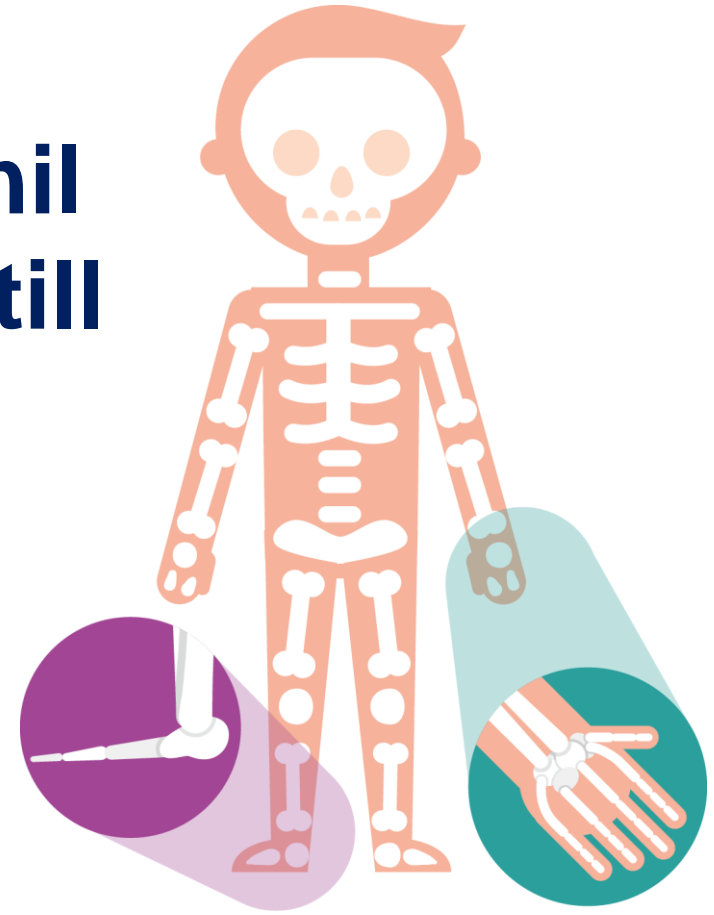


Artritis Idiopática Juvenil (AIJ): Enfermedad de Still



M^a José Ruiz Serna (Rotatorio Pediatría)
Tutor: M^a Carmen Vicent (Lactantes)



Anamnesis:

- Lactante varón de 11 meses
- **Fiebre de 17 días** de evolución (**picos hasta 40°C**)
- **Exantema mácular** generalizado
- Tratamiento empírico con ceftriaxona iv (50mg/kg/día)



Datos exploratorios:

- **Exantema** macular asalmonado (MMII y brazo izquierdo)
- **Adenopatías** laterocervicales e inguinales
- Orofaringe hiperémica y muguet bucal
- **Hepatoesplenomegalia**



Pruebas diagnósticas:

Hemograma

- Hb 7,2 g/dL
- Leucocitos 27.810
- Plaquetas 446.000
- Fórmula leucocitaria normal

Bioquímica

- TG 341 mg/dL
- Ferritina 8.875
- VSG 114
- PCR 10,46 mg/dL

Coagulación

- APTT ratio 1,51



Pruebas diagnósticas:

Inmunoquímica

- IgG 1.100mg/dL
- IgM 263 mg/dL
- C3 169 mg/dL

ECO abdominal

- Hepatoesplenomegalia
- Líquido libre abdominopélvico

Otras pruebas

- Punción lumbar
- Aspirado de MO
- PCR Leishmania
- Serología en sangre
- Cultivos
- RMN abdomen
- Inmunológico



Diagnóstico y tratamiento:

Interconsulta
Reumatología



- ✓ Exantema asalmonado típico
- ✓ Fiebre en picos altos
- ✓ Períodos intercríticos con BEG
- ✓ No artritis
- ✓ Activación inflamatoria importante

Tratamiento



- ✓ 3 bolos iv de metilprednisolona
- ✓ Prednisona 1,5 mg/kg (1 semana)
- ✓ Reducción CC 20%/semanal
- ✓ Tocilizumab

Evolución:



16/07/2018

3 dosis metilprednisolona iv (30 mg/kg)
Prednisona oral 1,5 mg/kg/día
Tocilizumab



02/07/2018

Aspirado MO
PCR virus y leishmania
Hemocultivos
Punción lumbar



Actualmente

Asintomático
Buena evolución
Tocilizumab (15 días)
Prednisona oral (0,5 mg/dL)



Revisión literatura y conclusiones:

Síndromes

Autoinflamatorios:

FMF
PFAPA

Vasculitis:

Kawasaki
PAN

**Enfermedad
de Still**

EII

Infecciones:

Endocarditis
Fiebre reumática
Arañazo de gato
Enfermedad Lyme
Brucelosis
Mycoplasma
Mononucleosis

Tejido conectivo:

LES
Dermatomiositis

Malignidad



Bibliografía:

1. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. *Trans R Med Chir Soc.* 1897;80:1-13 (reprinted in *Am J Dis Child.* 1978;132:195-200)
2. European League Against Rheumatism. *EULAR Bulletin N.º 4: Nomenclature and Classification of Arthritis in Children.* Basel: National Zeitung AG; 1977.
3. Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB (eds.). *Systemic juvenile idiopathic arthritis. Textbook of pediatric Rheumatology, 6th ed.* Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p. 236-48.
4. Benedetti F, Brunner H, Ruperto N, Kenwright A, Wright S, Calvo I, *et al.* Randomized trial tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med.* 2012;367:2385-95.