

FALLO RENAL POR AMILOIDOSIS SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO. A PROPÓSITO DE UN CASO

RENAL FAILURE DUE TO AMYLOIDOSIS SECONDARY TO ADULT STILL'S DISEASE. A CASE REPORT

Borrego García, Elena¹; Pérez Moyano, Sara²; Ruiz Sancho, Andrés Luis³

¹ Facultativo especialista en Nefrología, Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España.

² Facultativo especialista en Medicina Interna, Hospital comarcal de Baza, Granada, España.

³ Facultativo especialista en Medicina Interna, Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España.

Recibido: 09/05/2020 | Revisado: 19/06/2020 | Aceptado: 26/06/2020

DOI: 10.15568/am.2021.812.cd01

Actual Med. 2021; 106(812): 107-108

Cartas al editor

Sr. Editor,

La enfermedad de Still del adulto es una entidad reumática inflamatoria rara con una incidencia de 1-4 casos por 100.000 habitantes/año, etiología desconocida y afectación sistémica con clínica inespecífica (1-5). Como complicaciones se han descrito pocos casos de amiloidosis secundaria (4,5).

Describimos el caso de un paciente de 55 años, antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica y clínica desde hacía 10 años, de poliartralgia generalizada, mialgias y fiebre intermitente. Ingresó por cuadro de disminución de conciencia, de diuresis y astenia con pérdida de peso (en los últimos meses), junto a odinofagia sin lesiones exudativas en faringe, hepatosplenomegalia sin adenopatías y erupción maculopapular no pruriginosa en espalda, tronco y raíz de extremidades y tensión arterial 92/77 mmHg, Tª 39°C, diuresis <420 ml en 24 horas, edemas importantes hasta raíz de muslos.

En analítica destacaba, creatinina 8,4 mg/dl, urea 270 mg/dl, pH 7.2, bicarbonato 15 mEq/l, potasio 6.25 mEq/L, PCR 399 mg/l, Hb 9.3 gr/dl, leucocitosis de 23.000 con neutrofilia del 90%, proteinuria 9.2 gr/24h e hipoalbuminemia de 2 gr/dl, ferritina de 2035 mcg/L, VSG 109 mm/h, GOT 107 U/L, GPT 221 U/L, GGT 257 U/L y FA 395 mg/dl. Procalcitonina, factor reumatoide y perfil tiroideo en rango. Hemocultivos, urocultivos, coprocultivo y serología para *rubeola*, *parotiditis*, *CMV*, *virus Epstein-Barr*, *parainfluenza*, *influenza A*, familia herpes virus, hepatitis B y C, *VIH*, todo negativo. Perfil de autoinmunidad en rango de normalidad (anti cuerpos antinucleares, anti DNA, anti Sm, anti

RNP, anti Ro, anti La, anti receptor de fosfolipasa A2, anti membrana basal glomerular, ANCA, complemento C3, C4, inmunoglobulinas, crioglobulinas y proteinograma con inmunofijación en sangre y orina). Ecografía renal, TAC y RMN craneal y toracoabdominopélvico, fondo de ojo, ecocardiograma transefágico y punción lumbar, todo anodino. En radiografías simples de articulaciones, lesiones erosivas crónicas en columna cervicodorsal, tarsos y carpos más signos de osteoporosis.

Se programó hemodiálisis urgente ante el fallo renal (y total 11 sesiones) y se administró empíricamente Daptomicina y piperacilina/tazobactam ajustado a función renal.

Por los datos arrojados y la persistencia del cuadro febril, se realiza diagnóstico diferencial con fiebre de origen desconocido y se asocia caspofungina al tratamiento. Ante la sospecha por exclusión, de enfermedad de Still se complementa estudio microbiológico para *Mycoplasma ssp* y *Chlamydia pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, *Leptospira*, fiebre tifoidea, *Toxoplasma gondii*, fiebre Q y *Brucella melitensis*, mantoux, booster, sífilis, resultando negativos. Por la persistencia del fallo renal se realiza biopsia renal, observándose material amiloide. Con el posible diagnóstico de amiloidosis secundaria a enfermedad de Still del adulto, se inició tratamiento con bolos de corticoides (0.5 mg/Kg/día) durante tres días y anakinra 100 mg/día, evidenciándose normalización de los reactantes de fase aguda (PCR 3 mg/l, ferritina 275 mcg/l, VSG 15 mm/h, leucocitos 10.090) y permaneciendo el paciente afebril. A los 10 días éste falleció por distrés respiratorio del adulto.

Correspondencia

Elena Borrego García

FEA Nefrología

Avda del Conocimiento, s/n · 18016 Granada

E-mail: eborregogarcia@gmail.com

La incidencia de amiloidosis en la enfermedad de Still es desconocida. Es una complicación rara que probablemente aparece en el transcurso de esta entidad cuando además está mal controlada y evolucionada en el tiempo, por lo que concluimos que sería muy importante un diagnóstico precoz y tratamiento eficaz para alcanzar un pronóstico vital favorable y evitar este tipo de complicaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miller ML, Aaron S, Jackson J, Fraser P, Cairns LI, Hoch S. HLA gene frequencies in children and adults with systemic onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 1985; 28:146-50. DOI: 10.1002/art.1780280207
2. Fauter M, Gerfaud-Valentin M, Delplanque M, Georjin-Lavialle S, Sève P, Jamilloux Y. Adult-onset Still's Disease Complications. *Rev Med Interne.* 2020;41(3):168-179. DOI: 10.1016/j.revmed.2019.12.003.
3. Wouters JM, Van der Veen J, Van de Putte LB, De Rooij DJ. Adult onset Still's disease and viral infection. *Ann Rheum Dis.* 1988;47:764-7. DOI: 10.1136/ard.47.9.764
4. Govoni M, Bortoluzzi A, Rossi D, Modena V. How I treat patients with adult onset Still's disease in clinical practice. *Autoimmunity Reviews.* 2017;16(10):1016-1023. DOI: 10.1016/j.autrev.2017.07.017
5. Delplanque M, Pouchot J, Ducharme-Benard S, Fautrel BJ, Benyamine A, Daniel L, et al. AA amyloidosis secondary to adult onset Still's disease: About 19 cases. *Semin Arthritis Rheum.* 2020;50(1):156-165. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2019.08.005.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores/as de este artículo declaran no tener ningún tipo de conflicto de intereses respecto a lo expuesto en el presente trabajo.

Si desea citar nuestro artículo:

Borrego García E, Pérez Moyano S, Ruiz Sancho AL. Fallo renal por amiloidosis secundaria a enfermedad de Still del adulto. A propósito de un caso. *Actual Med.* 2021; 106(812): 107-108. DOI: 10.15568/am.2021.812.cd01