

Doença de Still do Adulto

- a propósito de um caso clínico -

Alexandra Faustino, Ana Filipa Faria, Filipa Aragão Carvalho, Fernanda Louro
Serviço de Medicina I do Hospital Fernando Fonseca

Introdução

A Doença de Still do Adulto é uma doença inflamatória rara. Afecta maioritariamente o adulto jovem e a forma de apresentação mais comum consiste num síndrome febril de origem desconhecida. O diagnóstico é de exclusão e na ausência de etiologia infecciosa, auto-imune ou neoplásica, existindo vários critérios baseados em elementos clínicos e laboratoriais.

Caso Clínico

Homem, 39 anos, raça negra, técnico de sistemas de ar condicionado, natural de Guiné Bissau, residente em Portugal há 16 anos

Antecedentes Pessoais: irrelevantes

Antecedentes Familiares: irrelevantes

Sintomatologia:

febre + artralgias + odinofagia

Exames complementares de diagnóstico:

Análises:

leucócitos 22.000/mL (neutrófilos 19.700/mL)
VS 103 mm, PCR 52,14 mg/dL
ferritina 14806 ng/mL
ECA 63,07 U/L

Serologia HIV negativa

Serologias *borrelia*, *rickettsia*, *coxiella*, *legionella*, *leptospira* e *yersinia*, reacção de Widal e Huddleson e prova de rosa bengala negativas

Pesquisa de *Plasmodium* negativa

Teste de Mantoux não reactivo

Hemoculturas, urocultura, cultura da expectoração e do exsudado faríngeo negativas

ANA, anti-DNAs e FR negativos

Doseamento de imunoglobulinas normal

Imunofixação sérica negativa

Pesquisa de crioglobulinas negativa

Mielograma:

depósitos de hemossiderina moderadamente aumentados no SRE

Mielocultura negativa

BOM: hiperplasia reactiva muito exuberante

Biopsia de gânglio linfático cervical:

linfadenite dermatopática

Exame objectivo:

Temperatura 39,1°C
TA 116/84 mmHg
FC 83 bpm
Orofaringe hiperemiada
AP: MV rude

Radiografia de tórax:



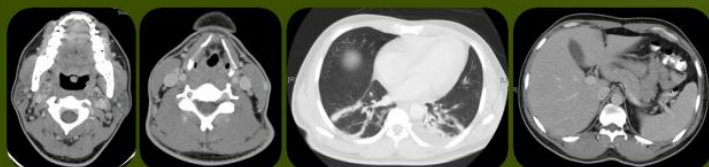
Ecocardiograma:

transtorácico: imagem ecodensa hipomóvel na válvula tricúspide

transesofágico: excluiu vegetação

TC pescoço e toraco-abdomino-pélvica:

múltiplos pequenos gânglios nas cadeias ganglionares cervicais e abdominais mesentéricas e retroperitoniais; áreas de consolidação pulmonar com broncograma aéreo bilaterais; derrame pleural ligeiro; esplenomegalia homogénea



Diagnóstico definitivo: Doença de Still do Adulto

Tratamento: prednisolona 1 mg/kg/dia (80 mg/dia) durante 3 meses

Evolução:

leucócitos 13.900/mL (neutrófilos 8.000/mL)
VS 4 mm, PCR 0,11 mg/dL
ferritina 234 ng/mL

Remissão em 3 meses

Tratamento de manutenção: prednisolona 2,5 mg

Critérios de diagnóstico da doença de Still do adulto

Critérios de Cush

implica a presença de todos os seguintes	implica a presença de pelo menos 2 dos seguintes
Febre $\geq 39^{\circ}\text{C}$	Leucocitose $\geq 15.000/\text{mL}$
Artralgia ou artrite	Rash evanescente
Factor reumatóide $< 1:80$	Serosite (pleurite ou pericardite)
ANA $< 1:100$	Hepatomegalia, esplenomegalia ou linfadenopatia generalizada

Critérios de Yamaguchi

Critérios de Fautrel

	requer a presença de 5 dos seguintes, incluindo pelo menos 2 critérios major	4 critérios major ou 3 major e 2 minor
major	Febre $\geq 39^{\circ}\text{C}$ com duração ≥ 1 semana Artralgia ou artrite com duração ≥ 2 semanas Rash típico Leucocitose $\geq 10.000/\text{mL}$ com $\geq 80\%$ granulócitos	Febre com picos diários $\geq 39^{\circ}\text{C}$ Artralgias Eritema transitório Faringite Neutrófilos $\geq 80\%$ Ferritina glicosilada $\leq 20\%$
minor	Inflamação da orofaringe Linfadenopatia e/ou esplenomegalia Alterações nas provas de função hepática, nomeadamente nos níveis de AST, ALT ou LDH ANA e factor reumatóide negativos	Rash típico Leucocitose $\geq 10.000/\text{mL}$

O diagnóstico implica sempre exclusão de causas infecciosas, auto-imunes e neoplásicas.

Conclusão

A DOENÇA DE STILL DO ADULTO trata-se de uma patologia com uma ampla variedade de manifestações clínicas, tendo surgido diversos critérios para o seu diagnóstico. Mantém-se no entanto a necessidade de marcadores laboratoriais mais específicos, como é o caso da ferritina glicosilada ou da IL-18, ainda em estudo.