

ENFERMEDAD DE STILL

DR. JUAN R. DÍAZ NIELSEN

Adscripto a la Cát. de Clin. Pediátrica y Puericultura, Médica de los Hospitales de Buenos Aires, Argentina

(De la Revista Pediatría de las Américas)

Si bien en el año 1896 Chauffard y Ramón describieron los fundamentos del cuadro nosológico que nos va a ocupar, lo hicieron considerando el aspecto que presenta en los adultos, y es el año siguiente que Still establece sus características en el niño¹ y su fisonomía propia. Es así que en Pediatría es el nombre de enfermedad de Still el habitualmente usado; a veces se utiliza, sobre todo en Estados Unidos de Norteamérica, la denominación de síndrome de Felty, que otros en cambio consideran como un cuadro vecino, pero no idéntico.

Las características de la enfermedad de Still están dadas por la existencia de poliartritis crónicas múltiples, habitualmente simétricas con aumento de volumen de los ganglios linfáticos y accesoriamente del bazo y profundas perturbaciones del estado general, todo ello acompañado de fiebre de tipo diverso con una evolución particular, tórpida con empujes y de pronóstico habitualmente malo, siendo común la terminación mortal.

La circunstancia de haber estudiado un caso característico, internado en la Sala 32 del Hospital Alvear, me permite, en este trabajo, puntualizar con la mayor exactitud posible, los elementos indispensables para el diagnóstico exacto de la enfermedad de Still, que a veces en sus formas atípicas, puede llegar a pasar desapercibido.

SINOMATOLOGIA

El cuadro clínico de la poliartritis de Chauffard-Ramón-Still puede iniciarse en diversas edades; se calcula que la tercera parte de los casos ocurre en la infancia, iniciándose entonces al comienzo de la segunda infancia antes de aparecer la segunda dentición, aunque haya casos precoces que ya comienzan poco después del año. En otro tercio de casos la iniciación se establece en la pubertad y el resto en la edad adulta, pudiendo comenzarse en la vejez.

Ahora el síndrome de Still propio de la infancia, se inicia por lo común entre los 2 y 5 años; casos raros lo hicieron antes del año; Gentili, cita un caso de un lactante de 4 meses. El nuestro comenzó alrededor de los 18 meses de edad.

Por lo común la iniciación es insidiosa, así ocurre aproxi-

madamente en los 4/5 de los casos: hay dolores vagos, difusos, estados febriles con reacción articulares moderadas, hasta que se establecen las atropatías que constituyen el síntoma más saliente del síndrome ;en casos más raros puede iniciarse en forma brusca, simulando un reumatismo articular agudo.

De cualquier forma, se llega al período de estado en un tiempo más o menos variable, pero generalmente breve, en el que se establecen los síntomas dominantes, que **son:**

I^o Artropatías.—Con las siguientes características:

Tipo: Son **artritis crónicas, deformantes**, las articulaciones. se hallan globulosas o fusiformes; la piel puede estar caliente, tumefacta y aun dolorosa a la palpación en el momento inicial, luego se normaliza en color, aspecto y temperatura, aunque la articulación quede engrosada.

Es característico que clínicamente se establezca ya, que la deformidad articular se efectúe **a expensas del tejido conjuntivo que rodea a la articulación**, el cual se halla infiltrado **lo mismo la sinovial y cápsula articular, no habiendo visibles lesiones óseas ni cartilaginosas**, lo que se puede comprobar radiológicamente.

A veces hay derrames articulares, casi siempre escasos, pero que contribuyen a la deformidad de la región.

En algunos casos las tumefacciones se extienden hacia las vainas sinoviales de los tendones vecinos, dando aspecto de deformación paraarticular netamente diferenciable del proceso articular propiamente dicho.

Posiciones de los miembros: Hay **limitación de movimientos**, cierta rigidez articular, que en algunas regiones puede producir un verdadero envaramiento por la misma tumefacción; es característico el aspecto de una sola pieza que suele presentar la columna dorsocervical, muy habitualmente afectada, por la participación de los tejidos que la circundan, determinando ese aspecto especial del niño que no puede movilizar esa región, estando impedido de efectuar con la cabeza movimientos laterales; tampoco puede flexionar entonces la cabeza, que no obstante permanece semiflexionada en una actitud especial por la rigidez existente. En nuestro caso ese envaramiento era muy marcado.

Los miembros se colocan a veces, también en posiciones viciosas, habitualmente en semiflexión, pero hay que hacer constar que **no hay** anquilosis; son posiciones de alivio que han sido fijadas por contracturas musculares reaccionales, las que producen también limitación de los movimientos pasivos y dificultad o imposibilidad de los activos.

Dolor: **Habitualmente no hay dolor en reposo;** al intentar mover la articulación afectada se provoca dolor, lo mismo forzando el movimiento pasivo, más si se intenta vencer la contractura.

En el periodo inicial puede haber marcado dolor espontáneo que luego desaparece.

Localización: Se toman preferentemente las gruesas articulaciones y medianas (muñecas, manos, codos, tibiotarsiana y rodillas). Las más comunmente afectadas en los 4/5 de los casos son las rodillas, muñecas y carpianas, después siguen las del cuello del pie y columna vertebral en su segmento cervical.

Una verdadera característica de las artritis es su simetría; tanto en el momento de la aparición, como en las épocas de mejoría, cuando ocurren, es visible el carácter simétrico de las tumefacciones; las dos rodillas, las dos muñecas o las dos gargantas del pie o regiones tibiotarsianas aparecen igualmente hinchadas con carácter similar, lo que constituye una de las modalidades más salientes de la enfermedad de Still.

Evolución: Y hablamos de la iniciación habitualmente insidiosa, rara vez aguda; constituidas las artropatías, pueden permanecer estables durante un tiempo más o menos largo, pueden retrogradar lentamente, pero por lo común tienen tendencia a progresar, pero lo hacen entonces por empujes, generalmente febriles y en ellas las articulaciones tomadas aumentan de volumen y se invaden otras nuevas, respetadas hasta entonces.

Remarco la característica en esas "poussées" de la localización simétrica de las articulaciones invadidas.

También puede efectuarse el progreso en forma totalmente insidiosa. Constituidas las nuevas artritis, pueden progresar lentamente en su tumefacción, pueden disminuir, pero nunca van hacia la superación.

A pesar de su cronicidad, tampoco terminan en anquilosis; el aspecto envarado, pseudoanquilótico, rígido, de la articulación afectada, se debe, como ya he remarcado, a la tumefacción periarticular existente y a la contractura de los músculos vecinos, que inmoviliza la zona.

2º Adenopatías:

Los ganglios linfáticos hipertrofiados constituyen el segundo síntoma característico de la enfermedad de Still.

Tipo: Son ganglios aumentados de volumen, palpables y aun visibles en muchos casos; su aumento de tamaño es por lo común mediano, pudiendo llegar a ser muy marcado; son ganglios duros, móviles, sin adherencias a los tejidos vecinos. Son poco dolorosos por lo habitual, pudiendo serlo más en su período de crecimiento inicial o en una "poussée."

Localización: Lo habitual es la hipertrofia de los ganglios vecinos a las articulaciones invadidas pero pueden ser atacados todos los ganglios del organismo; la adenopatía es, entonces, generalizada. De todas maneras siempre es múltiple.

No siempre los ganglios son satélites de las articulaciones atacadas; pueden presentarse aún predominando en regiones a distancia, por ejemplo cuello, ingles, axilas y ser también viscerales, mediastínicos, mesentéricos y en el hígalo hepático.

Evolución: Es común que los ganglios se hipertrofien simultáneamente con los accesos de artritis, pero pueden hacerlo sin relación con éstas; también por lo habitual se reducen algo al involucionar los trastornos articulares, aunque sin desaparecer.

Lo exacto es que no dan periadenitis, y que nunca supuran.

3° Esplenomegalia:

Síntoma considerado primeramente como capital, hoy se ha demostrado que no es del todo constante en la enfermedad de Still; sin embargo, difícilmente deja de presentarse aunque sea con aumento moderado de tamaño.

El bazo puede ser de consistencia variable y de tamaño muy distinto, según los casos; se han hallado bazos grandes y otros duros ligeramente agrandados. Se admite también que puede hipertrofiarse en cada acceso de artritis.

La falta de esplenomegalia no eliminará el diagnóstico de enfermedad de Still, pues se ha demostrado que existen casos muy netos sin tumefacción esplénica; no obstante a veces es difícil palpar el bazo, aunque esté aumentado de tamaño y la autopsia lo revela más grande de lo supuesto.

Portis admite que el bazo se encuentra palpable en el 75% de los casos, tal como ocurrió en los suyos (de 12, en 9 había esplenomegalia).

4° Fiebre:

Síntoma que difícilmente falta; es capital su comprobación tanto que se considera uno de los elementos fundamentales del síndrome. Lo que es variable es su tipo; habitual es que sea discontinua con accesos febriles, elevándose entonces a 39° y 40°, en episodios de duración variable, alternando con períodos de apirexia o subfebriles.

Puede ser también de tipo intermitente o remitente.

En general adepta o el tipo de períodos febriles breves pero con temperaturas elevadas, seguidos de intervalos de apirexia más o menos prolongada, o el aspecto de fiebre continua de poca intensidad, con carácter más sostenido. En nuestro caso fue evidente la temperatura del primer tipo.

5° Desnutrición pronunciada:

Con desmejoramiento paulatino del estado general; hay por lo común un mísero estado de nutrición: desaparición casi total de la grasa subcutánea, con enorme enflaquecimiento.

El aspecto del niño suele ser caquéctico. Y esto puede inducir a pensar en afecciones generales graves, por ejemplo tuberculosis, cuando los síntomas dominantes sean la desnutrición y la fiebre o las adenopatías y hayan pasado más desapercibidas las artropatías.

En casos de evolución prolongada se han citado la existencia de alteraciones del **crecimiento**, por detención del mismo.

Las **atrofias** musculares suelen ser muy marcadas y acentúan el aspecto caquéctico: los niños reducidos a piel y huesos, casi no presentan masa musculares. Nuestro niño era un ejemplo visible de la atrofia; en otro caso que tenemos en estudio, el niño a su ingreso al Servicio fue tomado por un miopático, tan predominante era su fusión muscular.

Esta atrofia se produce por la inmovilidad obligatoria debida a las artropatías y es netamente secundaria a la falta de función muscular; los reflejos se mantienen y el electrodiagnóstico no revela lesión medular.

La atrofia muscular y la fusión grasa contrastan con el voluminoso aspecto de las articulaciones, lo que las hace aparecer más tumefactas aún.

SÍNTOMAS ACCESORIOS

6) Sudores:

Ya sea ocurriendo tras los accesos térmicos o aun en apirexia ;los sudores tienen un carácter de anormal intensidad: son persistentes y se repiten. En nuestro caso los accesos sudorales eran violentos y duraderos, siendo a veces necesario cambiarlo de ropa varias oportunidades diarias.

7) Eritemas:

Adoptando el tipo de eritema difuso o morbiliforme, apareciendo como un rash sin trastorno general aparente, de duración breve, 1 a 2 días, con prurito o sin él. Nuestro enfermito lo presentó en dos oportunidades mientras estuvo internado en el Servicio.

8) Hepatomegalia:

Puede existir sobre todo en las "poussés" de artropatías, pero también el hígado puede permanecer normal. Se admite que en el 30% de los casos hay hepatomegalia y muchas veces discreta. En nuestro caso la hepatomegalia era voluminosa.

9) Estado del corazón:

Es un hecho característico y diagnóstico de la enfermedad de Still la ausencia de endocarditis; nunca hay soplos, ni lesión valvular.

*
Los casos discretos con endocarditis deben ponerse en duda; se ha llegado, no obstante hasta describir una forma endocárdica de la enfermedad de Still (Hüet), pero que hoy día no es admitida por los autores, suponiendo la existencia de afecciones asociadas en esos casos. Por principio debe eliminarse el diagnóstico de enfermedad de Still pura, ante la comprobación de un soplo valvular cardíaco.

La miocarditis es rara.

En cuanto a la pericarditis es, al contrario, bastante frecuente, aunque no siempre clínicamente diagnosticable en vida, debido a los pocos síntomas funcionales que trae y a la escasa cantidad de derrame que suele ser seroso o purulento. Portis da el 25% de frecuencia de la pericarditis en la enfermedad de Still, en forma de pericarditis fibrosa adhesiva, conclusión habitual de las anteriores, En nuestro caso clínicamente no hubo síntomas que la revelaran dentro de la gravedad del estado general, comprobándose en la necropsia su existencia con un derrame purulento.

10) Alteraciones de la sangre:

Por lo común hay anemia muy marcada; glóbulos rojos aun abajo de los tres millones; la hemoglobina suele estar muy reducida

En la serie blanca hay moderada leucocitosis, al principio con polinucleosis, luego puede ser con predominio linfocitario.

Es llamativo y puede servir como hecho diagnóstico la circunstancia de que no suele haber, a pesar de existir elevadas temperaturas, leucocitosis marcada en esos momentos (leucopenia relativa). En las "poussés" febriles con temperatura de 39°, se dice que la leucocitosis no sobrepasa a los 8 o 10.000 blancos, lo que puede servir como dato en el diagnóstico con los estados septicémicos.

En nuestro caso existió anemia alrededor de los dos millones y medio, con moderada leucocitosis (alrededor de 9,000) linfocitaria (65%), Un recuento en una "poussée" febril de 39° a 40°, **dió** 25.500 glóbulos blancos .

11) Aparato respiratorio:

Por lo pronto hasta se ha descrito como un síntoma la **no existencia de tuberculosis pulmonar** en estos enfermos, descartándose por esto también la pretendida etiología bacilosa que algunos han pretendido asignarle, lo mismo como diagnóstico diferencial con el reumatismo de Poncet.

Sin embargo, se han descrito casos de coexistencia de la enfermedad de Still con la tuberculosis pulmonar (entre nosotros Ganbirasi y Accinelli), lo que indudablemente debe aceptarse como coincidente.

Son bastante frecuentes las pleuresías con o sin derrame, a veces vistas sólo en la faz de adherencias pleurales, a veces pleuropericárdicas, como ocurrió en otro caso que tenemos en estudio.

12) Abdomen:

Por lo común no hay signos llamativos, otras veces puede existir dolor por peritonitis plástica, sólo susceptible de comprobar en la necropsia como ocurrió en nuestro caso.

13) El sensorio es normal:

No hay perturbaciones psíquicas de ninguna naturaleza. No hay trastornos tróficos, ni en los órganos de los sentidos, cabellos, dientes ni uñas. Algunos autores señalan la exoftalmía.

Radiología:

Es característica **la integridad de la imagen radiológica ósea**. El proceso afecta los tejidos periarticulares, cápsulas, tendones, vainas sinoviales y aún músculos; en ocasiones con tubos blandos puede percibirse abultamientos capsulares. Pero el hueso está indemne en su estructura general, aunque con **cierta decalcificación**, sobre todo en los casos muy prolongados, en donde puede haber atrofia por suspensión de función; **las alteraciones óseas no tienen ninguna característica especial** y es evidente también la **integridad del cartilago** en todos los casos.

La irritación del tejido periarticular puede influir secundariamente sobre los núcleos de osificación, pero no retardándolos, sino alterando su disposición, que también puede ser con aparición más precoz. A veces se determinan aún soldaduras y calificaciones en los mismos tejidos periarticulares.

EVOLUCIÓN

Enfermedad de evolución variable, pero con ciertas características generales.

Comienzo: suele ocurrir en una edad alrededor de los 4 a los 6 años; es raro antes, aunque hay casos de lactantes.

Forma de comienzo: En los 4/5 de los casos la iniciación es insidiosa, con dolores vagos, constituyéndose lentamente las tumefacciones articulares, en otros casos la iniciación puede ser brusca.

Progreso: Se efectúa en forma crónica y por empujes; su duración puede ser de años, evolucionando entonces en forma muy lenta; en otros casos es más breve, conduciendo a la muerte en plazo corto.

Durante las "poussées" suele haber fiebre elevada, mayor hipertrofia de los ganglios y aún del bazo, conjuntamente con el desencadenamiento de nuevas artropatías o mayor tumefacción de las mismas existentes; en esos momentos se sabe producir un agravamiento del estado general. Transcurrido el momento álgido del acceso, puede entrarse en un período de acalmia que a veces llega a ser muy largo y puede simular una verdadera curación. Se han citado estancamientos de muchos años en el progreso de la afección, con desaparición de la fiebre, disminución y aún casi borrado de las tumefacciones articulares, que hacen pensar en una curación, pero esta suele ser más aparente que real, persisten los ganglios, el bazo si lo hubo, y el estado general no se recupera. Tarde o temprano un nuevo episodio destruye la idea de curación.

Se ha llamado la atención sobre el factor estacional en el desencadenamiento de los accesos; parece ser que es a fin del invierno y en primavera, cuando más saben producirse los empujes articulares.

El conjunto evolutivo de la enfermedad de Still, crónico y de tipo septicémico, presenta, según lo remarca Leichtentritt, muchas semejanzas con el cuadro de la endocarditis lenta, con la diferencia de que en el Still no hay endocarditis, sino periartitis.

Terminación: La muerte es la terminación habitual, a veces en caquexia, otras por una complicación o enfermedad intercurrente; nuestro caso falleció por síncope, tras un proceso agregado de enterocolitis y en la necropsia se encontró una pericarditis supurada.

Las curaciones deben tomarse más como aparentes que como reales; se han citado cansos con 20 años de acalmia, al cabo de los cuales, se reanudó la evolución.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Las autopsias han demostrado las siguientes características en la enfermedad de **Still**:

1) Articulaciones:

Se hallan afectadas **la cápsula y la sinovia** y existe un **engrasamiento del tejido conjuntivo periarticular**. Hay edema y simple espesamiento del tejido fibroso, no específico.

El cartílago se halla sano; lo mismo los huesos, en los que puede verse existir decalcificaciones; pero con trabeculación normal.

2) Ganglios:

Microscópicamente se hallan aumentados de volumen, a veces sólo los vecinos a las articulaciones tomadas; en otros casos existe una hipertrofia ganglionar generalizada. Son ganglios de consistencia dura, sin mayor periadenitis y agrupados en paquetes.

Microscópicamente existen signos de inflamación banal aguda; hiperplasia de los elementos que constituyen los senos linfáticos, así como los elementos reticulares del tejido linfático, mientras que los cordones y los folículos linfáticos están disminuidos con tendencia a atrofiarse (Pehu). La cápsula también presenta lesiones de fibrosis.

3) Bazo:

Aumentado habitualmente de tamaño en la enfermedad de **Still**, presenta por lo común congestión de la pulpa esplénica. Hay atrofia del tejido linfóide e hiperplasia de los elementos reticulo-endoteliales; tanto en los ganglios como en el bazo, remarca Pehu, las lesiones son las de una infección crónica, demostrando una hiperactividad del vasto sistema reticulo-endotelial, en sus diversas dependencias, especialmente en el tejido linfopoyético.

4) Serosas:

Es común hallar las grandes serosas con adherencias, pleurales, perifonéales, pericárdicas. El endocardio está intacto.

En las demás vísceras las lesiones existentes son las comunes a los estados infecciosos crónicos.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Durante mucho tiempo se ha preguntado si el cuadro clínico descrito por Still era un síndrome posible de ser determinado por múltiples causas variadas o si se trataba de una unidad clínica constituyendo una enfermedad diferenciada, etiológicamente específica. Hoy día casi todos los autores creen que es una unidad nosológica particular, por coincidencia de los cuadros clínicos y por datos necrópsicos encontrados, tal como sintetiza Waterhouse.

Si bien la enfermedad de Still ha sido colocada como un cuadro clínico especial, en el grupo de los reumatismos crónicos infantiles, tiene al mismo tiempo carácter de reumatismo infeccioso, cuyo agente o virus podría ser específico o banal.

Leichtentritt supone que lo más acertado sea que se trate de una infección de curso crónico con características especiales y

organización histológica muy diferenciada, y cuyo germen sea el estreptococo viridans.

El parentesco etiológico con la fiebre reumática puede descartarse en absoluto, no obstante que algunos casos puedan tener cierta similitud clínica, en los momentos de repuntes artríticos.

Las teorías etiológicas sustentadas coinciden casi todas con la existencia de un estado infeccioso causal: la tuberculosis, la sífilis congénita también han sido supuestas, pero es sobre todo la infección estreptocócica la comunmente invocada. En algunos casos se ha hablado hasta de infección gonocócica.

La tuberculosis ha sido sospechada, colocándose entonces a la enfermedad de Still como una variedad del reumatismo crónico tuberculoso de Poncet; son conocidas las experiencias de Laedrich, Sanz y Mamou, quienes inyectando a un cobayo líquido extraído por punción de rodilla en un caso de enfermedad de Still, consiguieron la tuberculización del animal: en ese caso fue evidente que se trataba de un reumatismo tuberculoso tipo Still, pero no que la enfermedad de Still sea de etiología tuberculosa. Puede existir coincidencia, además, de los dos procesos, llamándose la atención sobre la facilidad con que estos enfermos pueden tuberculizarse, dado su estado habitual de desnutrición y la inmovilidad a que se ven sometidos. Todos los autores aceptan pues, que la tuberculosis no tenga ingerencia etiológica, debiendo descartarse como causal; entre nosotros Gambirassi y Accinelli en uno de sus casos, probaron la existencia de una tuberculosis pulmonar coincidente.

Respecto a la sífilis, que ha sido también invocada, debe decirse que esta enfermedad puede dar un cuadro de seudorreumatismo sífilítico, algo parecido al Still, cuyas características clínicas veremos en el diagnóstico, pero que en las formas netas de la enfermedad que nos ocupa, nunca ha podido hallarse con claridad etiológica, por lo que debe descartarse como factor; las reacciones serológicas difícilmente podrían hallarse sin positividad, lo que ha servido como hecho también excluyente.

La infección estreptocócica es casi unánimemente aceptada; la escuela norteamericana da especial importancia a la infección focal: amígdalas, dientes, vías urinarias, senos paranasales, etc.; la enfermedad de Still sólo sería una variedad de las artritis infecciosas focales.

En cuanto a los gérmenes individualizados, ha sido, como dije, el estreptococo el más frecuentemente hallado, y dentro de él, el tipo viridans, a veces el hemolítico. Hay divergencias en cuanto a la facilidad de efectuar su hallazgo; algunos autores han necesitado muchos hemocultivos y otros no han podido hallarlo. En nuestro caso tampoco lo hallamos; en uno de los hemocultivos se descubrieron colonias de estafilococos, sobre el que por ese sólo, hecho no podemos hacer recaer responsabilidades.

Por lo común la revisión de los casos publicados, muestra la necesidad de repetir los hemocultivos, que muchas veces sólo dan positivos en la insistencia.

Leichtentritt remarca que ha conseguido demostrar la presencia del estreptococo en la sangre, aún en los intervalos de apirexia, pero insistiendo en la investigación; aclara que en este tipo de septicemia crónica, lógicamente circulan en el torrente circulatorio, escaso número de gérmenes y por ello no se encuentran en los cultivos con técnicas comunes, además el alto poder bactericida del suero contribuye a su difícil desarrollo. Aconseja utilizar un líquido muy diluido: por ejemplo 5 cc. a 10 cc. de sangre en 150 a 200 cc. de caldo.

En cuanto a la puerta de entrada de la septicemia, ya he hablado sobre el concepto de la infección focal, aceptada por los autores; dejando bajo el rótulo difuso de septicemia criptogénica aquellos casos en los que dicha explicación no satisfaga.

Aunque de acuerdo con lo antedicho, la etiología infecciosa y en concreto la estreptocócica sea la aceptada, no han dejado de invocarse otras y numerosas causales no infecciosas.

Se ha hablado de autointoxicaciones crónicas, generadas según unos por toxemia intestinal, otros como Lorenzini hablan de alteraciones metabólicas por trastornos del recambio que darían origen a sustancias tóxicas reabsorbibles.

El factor endocrino ha sido también invocado, ya sea por acción directa, ya también junto con alteraciones neurógenas, sobre las que insiste Konheimer, tomando como base la característica simetría de las artropatías.

Se ha hablado también de alteraciones alérgicas.

En cuanto a la vinculación etiopatogénica con el difuso cuadro del reumatismo crónico, citó la opinión de Longo, que opina que la enfermedad de Still sea una forma clínica especial del reumatismo crónico de la infancia, de etiología a su vez poco conocida en concreto.

En diferencia de la enfermedad de Still del niño, su síndrome similar del adulto, la enfermedad Chauffard-Ramón se ha establecido que esta puede ser de etiología en dependencia de enfermedades generales, tuberculosis incluida, septicemias variadas, mientras que en el niño, la septicemia estreptocócica define el factor etiológico en todos los casos.

FORMAS CLÍNICAS

Existe el cuadro típico de la enfermedad de Still, cuyos elementos característicos hemos visto en la sintomatología y volveremos a remarcar en el diagnóstico con los cuadros clínicos semejantes, pero hay también matices dentro de la afección que originan así, las diversas formas clínicas. Carrau y Praderi transcriben una clasificación muy ordenada de las variedades de **Still**,

según la edad, según el comienzo y la evolución y según la extensión y distribución topográfica de los síntomas, que resumimos:

A) Formas según la edad:

1° En el niño, tenemos la enfermedad de Still propiamente dicha con comienzo insidioso, progresión relativamente rápida con empujes, con artritis deformantes, adenopatías y comunmente esplenomegalia, sin lesiones endocárdicas.

2° En el adulto, originando la variedad tipo Chauffard-Ramon, forma con menos tendencia a generalizarse, artropatías más localizadas sin esplenomegalia y a veces, dicen con lesiones endocárdicas.

B) Formas según el comienzo y la evolución:

1° Formas de comienzo brusco, simulando entonces en ese momento la fiebre reumática.

2° Formas de comienzo disimulado, con escasas o leves artropatías.

3° Formas graves, con mal estado general y evolución comunmente fatal.

4° Formas leves, con sintomatología muy apagada.

C) Formas según la extensión y distribución topográfica de la sintomatología:

1° Formas limitadas, a escasas articulaciones.

2° Formas extendidas, abarcando numerosas articulaciones.

3° Formas completas, con artropatías, adenopatías, esplenomegalia y fiebre y mal estado general.

4° Formas frustras o incompletas, sin esplenomegalia, con escaso infarto ganglionar o sin él, con tumefacciones articulares y paraarticulares, con escasa fiebre o sin ella, con conservación del estado general, con evolución a veces hacia la curación.

5° Formas asociadas, en las que hay conjunción con otros síntomas o afecciones, no propios ni ligados a la enfermedad de Still, por ejemplo procesos tuberculosos, endocarditis, hepatomegalia, lesiones óseas, etc.

DIAGNOSTICO

Hablaremos primeramente de los elementos para hacer el diagnóstico positivo y seguro de la enfermedad de Still y luego el diagnóstico diferencial con los cuadros clínicos vecinos, algunos de ellos verdaderamente fronterizos del que nos ocupa.

A) Diagnóstico positivo:

Existen observaciones perfectamente individualizadas como pertenecientes a la enfermedad de Still, pero sólo después de un estudio evolutivo alejado, o por eliminación de los cuadros afines y

cuya catalogación por lo tanto, sólo podrá hacerse estudiando con cuidado los elementos del diagnóstico diferencial, y aún así pudiendo subsistir dudas que sólo la evolución definirá; son formas fronterizas, incompletas, limitadas pero al lado de ellas existen formas completas o incompletas, pero con un mínimo de síntomas indispensables para que de entrada sugieran la idea definida en la enfermedad de **Still**: ellas permiten el diagnóstico positivo, cuyos elementos fundamentales son:

1° Artropatías crónicas deformantes (múltiples, simétricas, con tumefacción periarticular dominante y sin lesión ósea radiográfica).

2° Adenopatías, localizadas o múltiples.

3° Esplenomegalia.

4° Fiebre, de tipos variados.

5° Mal estado general, hasta la caquexia.

Accesoriamente, iniciación al comienzo de la segunda infancia, hígado indemne o con poco aumento, anemia con leucopenia relativa, pericarditis, sudores fáciles, y eritemas.

De los 5 síntomas principales expuestos, aún los más importantes, hígado indemne o con poco aumento, anemia con leucopenia relativa, pericarditis, sudores fáciles, y eritemas.

De los 5 síntomas principales expuestos, aún los más importantes que deben considerarse son las artropatías con adenopatías. La esplenomegalia y la fiebre pueden faltar. La primera en un 25% de los casos no es clínicamente revelable. La fiebre también puede faltar, pero hay que recordar que suelen transcurrir largos períodos de apirexia alternando con etapas febriles.

En cuanto al estado general siempre está en desmejoramiento paulatino y es de difícil y muy lenta recuperación.

Dentro del diagnóstico positivo se pueden incluir los resultados de la punción articular y de la investigación bacteriológica.

Son conocidas las investigaciones de Bessau en los líquidos de punción articular: ha establecido que en los casos de enfermedad de Still dicho líquido da predominio de leucocitos polinucleares (artritis leucocítica), diferenciándose de los líquidos extraídos de artritis secundarias graves con lesiones cartilaginosas, donde el predominio es linfocitario (artritis linfocítica).

En cuanto al diagnóstico bacteriológico está dado por la investigación del estreptococo en la sangre; son repetidas por todos los autores las concepciones de Leichtentritt, Reimold y Stober, quienes afirman haberlo encontrado siempre aún en los períodos de apirexia, con la sola precaución de repetir los hemocultivos y hacerlos en caldo muy diluido, siendo tal repetición necesaria por la escasa cantidad de gérmenes que circulan. Pero hay que recordar que sí bien el hallazgo del estreptococo en la sangre es un

elemento positivo de valor, su ausencia en los cultivos no descarta en absoluto la enfermedad; tiene mucha más importancia la claridad del cuadro clínico, que debe ser el único elemento seguro del diagnóstico.

B Diagnóstico diferencial:

La dificultad se halla en el diagnóstico de las formas atípicas, incompletas, frías, de curso insidioso, con escasa temperatura, con moderada esplenomegalia o nula, con discretas adenopatías, en donde a veces sólo la comprobación bacteriológica, demostrando el estreptoco circulante las acercan al cuadro de la enfermedad de Still. Dichas formas pueden dejar lugar a dudas, a veces no es posible de definir, sino en un estudio evolutivo y lejano y aún a veces, pueden subsistir las dudas.

Clínicamente debemos hacer el diagnóstico diferencial con las enfermedades que traen artropatías parecidas, en el primer término; luego en los casos con predominancia de los síntomas generales en los cuadros infecciosos generales o caquéticos; cuando domine la esplenomegalia o las adenopatías, con las posibles afecciones generales o hemáticas que se acompañen en esas reacciones.

En primer término veremos el diagnóstico diferencial con las afecciones que traen artropatías.

1º Con el reumatismo poliarticular agudo:

No es posible la confusión cuando el cuadro de Still está constituido: son artritis crónicas deformantes, de duración no definida, con lesión periarticular, a diferencia de la neta lesión articular de la enfermedad de Bouillaud. Las artritis del Still son fijas y tenaces, deforman y dan una pseudo anquilosis; no se presentan nódulos reumáticos. Las artritis del reumatismo agudo son fugaces.

En el comienzo del Still, cuando la iniciación se hace con carácter agudo, puede aceptarse la posible confusión, pero la ineficacia absoluta del salicilato es aclaratoria; tampoco actúa el piramidón, ni los antitérmicos.

La ausencia de localización endocárdica del Still es de un gran valor, dado la frecuencia casi constante de ella, en el reumatismo agudo del niño.

La fiebre del Still se diferencia también de la del reumatismo de Bouillaud; es discontinúa alternando con períodos de apirexia, mientras que en el reumatismo poliarticular agudo, es por lo común continua, mientras duran las artritis o la endocarditis.

Hay casos en los que el diagnóstico no puede hacerse netamente de primera intención; es entonces la tan diferente evolución, la que aclara la naturaleza del cuadro clínico.

2° Con los reumatismos infecciosos:

Que pueden semejar el cuadro articular y septicémico del Still, pero no hay adenopatías ni esplenomegalia. Suelen observarse focos sépticos, dientes, amígdalas, senos paranasales, oídos apendicitis crónica, infecciones intestinales, **colecistitis**, pielitis, bronquitis crónica, etc.

No obstante, en esos cuadros designados también artritis crónica primarias por Husler, artritis infecciosa agudas por Umber, a veces podría hallarse bacterias en el hemocultivo y entonces, como asevera Leichtentritt, aún podría haber derecho de colocar estos reumatismos infecciosos, dentro de la designación clínica de enfermedad de Still atípica.

3° Con el reumatismo gonocócico:

Las artritis gonocócicas son limitadas, no simétricas, crónicas pero de evolución rebelde, y tienen tendencia a la anquilosis articular. Suele haber vulvovaginitis.

4° Con el reumatismo escarlatinoso:

Que presenta escasas artropatías y poco intensas; habitualmente son de breve duración, lo que de por sí ya las diferencia de las del **Still**. Es rara la existencia de artritis escarlatinosa crónica; el antecedente de la escarlatina en esos casos debe ser decisivo para el diagnóstico.

5° Con la poliartritis tuberculosa y reumatismo *de Poncet*:

* La tuberculosis en su tipo de poliartritis se limita por lo común escasas articulaciones, sigue un curso de evolución crónica sin empujes, faltando la esplenomegalia y las adenopatías; si estas existen toman el carácter de las adenitis bacilosas con tendencia a concluir y reblandecerse supurando. Las pruebas tuberculínicas positivas; existe a menudo un foco tuberculoso demostrable en el organismo.

6° Con la polisinovitis crónica de Bauer:

En la que se toman las vainas sinoviales de los tendones vecinos a las articulaciones, las bolsas sinoviales, con un cierto carácter simétrico y aún con esplenomegalia; como se ve un cuadro muy semejante al Still, tanto que no pudiendo encuadrarse dentro del mismo, algunos autores han supuesto podría ser una variedad clínica.

7° Con el reumatismo crónico deformante:

Que si bien a la primera impresión, pudiera semejarse por el aspecto exterior de las artropatías, se diferencia netamente del Still en que no existe fiebre, adenopatías ni esplenomegalia; por otra parte el examen radiológico permite apreciar modificaciones

óseas y cartilaginosas; muchas veces destrucción del cartílago. Lleva a menudo a una verdadera anquilosis por lesión intraarticular.

8° Con otras artropatías crónicas:

De origen general; artropatías de etiología nerviosa, trófica, endocrina o neuroendocrina. De excepcional aparición en la infancia y cuya dependencia del trastorno general existente, permite su reconocimiento.

Pasando más desapercibidas las artropatías y predominando en el cuadro clínico los trastornos generales, las adenopatías o la esplenomegalia, el diagnóstico puede plantearse entonces, con afecciones septicémicas, caquetizantes, hemateoesplenomegálicas, etc., que veremos.

9° Con la endocarditis lenta:

Es fácil la confusión cuando los síntomas generales dominan; sorprende, dice Leichentritt, la semejanza del cuadro completo de la enfermedad de Still con el de la endocarditis lenta. "La única diferencia está, en que en esta última se coloca en el primer término del cuadro clínico del corazón y sus válvulas y en la enfermedad de Still el tejido conjuntivo que rodea a las articulaciones." En la endocarditis lenta puede haber astralgias o artritis ligeras, pero suele haber antecedentes de reumatismo articular agudo, con o sin lesiones residuales endocárdicas, soplo y aumento del área cardíaco, taquicardia elevada, temperatura especial sostenida, hemocultivo revelando el *entreptococo viridans*, embolias y nudosidades características y la evolución lenta pero fatal, característica.

10° Con la tuberculosis generalizada (tifobacilosis), septicemias o fiebre tifoidea:

La fiebre, el estado caquetico, la anemia, los sudores, pueden inducir a suponer la existencia de estos cuadros. Será el estudio metódico del enfermo, las pruebas tuberculínicas, radiográficas, hemocultivos, reacciones serológicas, que nos orientarán, así como posteriormente la evolución rápida terminará por descartar cada uno de estos procesos.

11° Con las esplenomegalias primitivas, tipo enfermedad de Banti:

Cuando en la enfermedad de Still predomine la esplenomegalia puede pensarse en el Banti, especialmente cuando por el cuadro hemático, anemia con leucopenia relativa, y la aparente integridad del hígado al comienzo, converjan los síntomas. Posteriormente la evolución muy crónica del Banti, la cirrosis hepática posterior, la ascitis, la no existencia de adenopatías ni artropatías, la harán descartar.