

Sademi

Sociedad Andaluza de **Medicina Interna**

La SOCIEDAD ANDALUZA DE MEDICINA INTERNA, con la colaboración de MSD, tiene el placer de invitarle a las

SESIONES CLÍNICAS EN RED

Programa de formación SADEMI



Dr. FJ Carrasco Sánchez
Hospital Juan Ramón Jiménez
Complejo Hospitalario de Huelva

Sesión 2: 26 de Noviembre de 2014



Motivo de Consulta

Paciente varón de 52 años que consulta por fiebre alta y dolor torácico de características pleuríticas



Antecedentes Personales

- No alergias a fármacos
- Ingeniero Técnico Agrícola
- FRCV:
 - Hipercolesterolemia
 - Tabaquismo (8 paquetes/año)
 - No historia de diabetes ni HT.
- Intervenido de Hernia discal lumbar hace varios años. Osteosíntesis bilateral en columna lumbar.
- No otros datos de interés
- No toma ninguna medicación actualmente

Enfermedad Actual

- Fiebre de 39°C con tirritonas y sudoración profusa (1 semana)
- Dolor costal derecho irradiado a epigastrio y centro-torácico de unas 72 horas de evolución que empeora con la respiración profunda y el decúbito.
- Dolor faríngeo
- Tos no productiva
- Artro-mialgias
- Disminución de la diuresis.
- Fatiga (cansancio extremo) a mínimos esfuerzos.

Exploración Física

- Regular Estado General. Consciente y Orientado
- PA:110/70; FC: 105x'; T^a: 38°C
- SaO₂ 92% a 2 lx' (FiO₂ 28%); pO₂/FiO₂=329 mm Hg
- No ingurgitación yugular a 45°
- AC: Ruidos cardiacos rítmicos sin soplos ni roces
- AR: BMV crepitantes bilaterales de predominio derecho
- Abdomen globuloso y blando con ligera hepatomegalia y matidez en flancos
- Pulsos femorales y radiales simétricos. MMII ligeros edemas

Hematología

- Hemograma:
 - Hemoglobina: 12,3 mg/dl
 - Hematocrito: 36,8%
 - Leucocitos: 20.000 (8% cayados, 80% PMN, 4% Linfocitos)
 - Plaquetas: 256.000
- VSG: 104 mm
- Estudio de coagulación:
 - TP Ratio: 1.01
 - TTPA Ratio: 0.91

Bioquímica

- Glucosa 109 mg/dL
- Urea 35 mg/dL - Creatinina 0,96 mg/dL
- Na⁺ 141 mg/dL - K⁺ 5 mg/dL
- GOT 40 mg/L – GPT 91 mg/L – LDH 247 U/L
- CK 30 U/L ; Troponina T (us) 7 pg/ml (0-15)
- Procalcitonina 0,041 ng/mL
- Proteínas totales 6 mg/dL
- NT-proBNP 300 pg/mL
- Proteína-C Reactiva 18.3 mg/dL
- TSH normal.

Otros Estudios

- GASES VENOSOS:

pH 7,48, pCO₂ 38 mm Hg, HCO₃ 28 meqv/L
Láctico 1 mmol/L

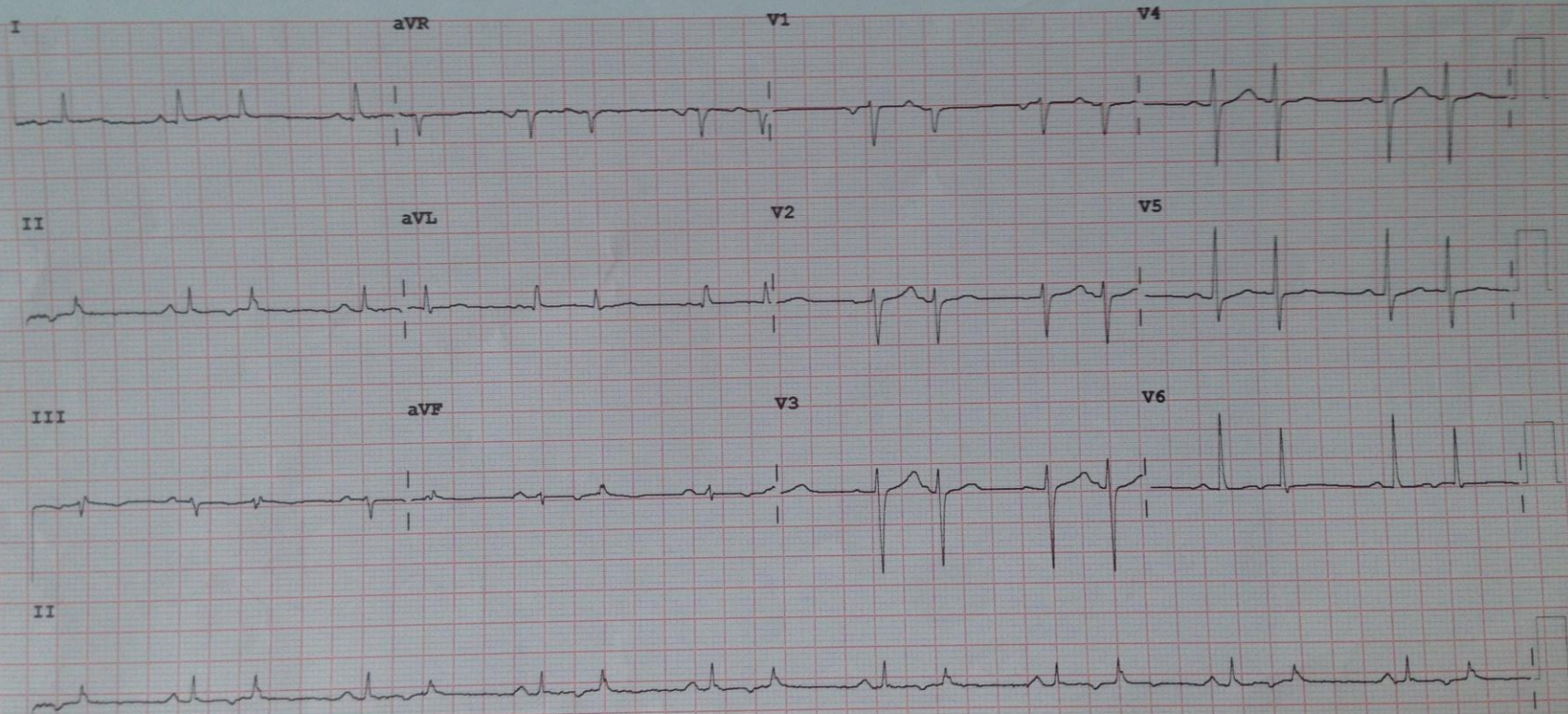
- SISTEMATICO DE ORINA:

Normal

ELECTROCARDIOGRAMA

- ECG ANOMALO -

Unconfirmed Diagnosis



Equip:

Veloc: 25 mm/s

Miemb: 10 mm/mV

Prec.: 10,0 mm/mV

F 50~ 0,50-100 Hz W

PH100B CL P?

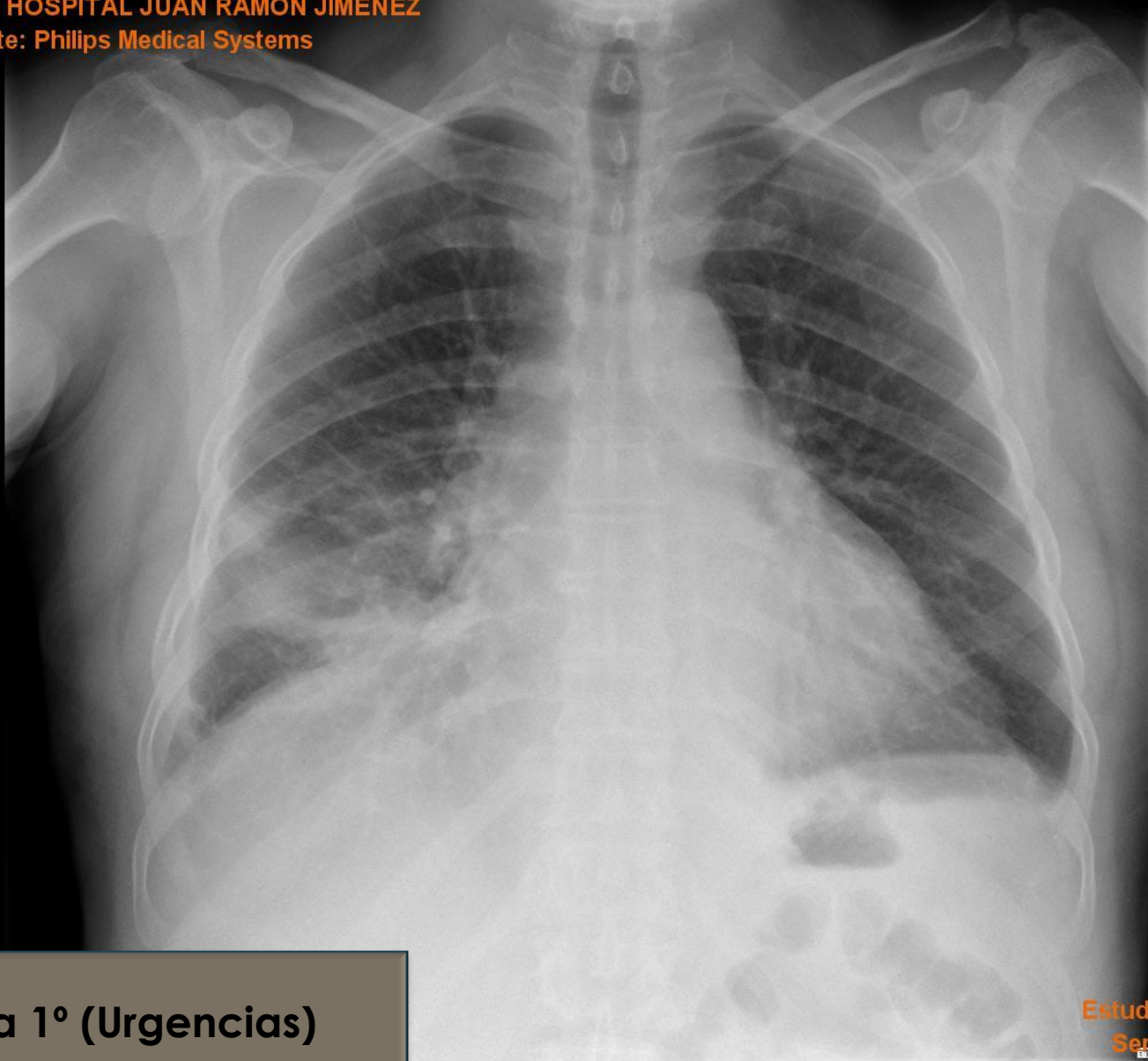
F.Estudio: 02/04/2013

H.Estudio: 12:21:36

Hospital: HOSPITAL JUAN RAMON JIMENEZ

Fabricante: Philips Medical Systems

Imagen: 1



20 cm

Día 1° (Urgencias)

Estudio: Tórax
Serie: Tórax



Ingreso Hospitalario

24 horas en urgencias

Neumonía de la Comunidad Basal Derecha

Tratamiento:

Levofloxacino 500 mg IV/24h

Ceftriaxona 2 gr IV/24h

Evolución Clínica Inicial

(Unas horas tras llegar a la planta)

- Crisis de dolor torácico, taquicardia e hipotensión arterial (PA 80/40) coincidiendo con una ducha.
- Fibrilación Auricular Paroxística (Reversión Espontanea).
- Precisa reposición con líquidos.
- Se realiza ecocardiografía urgente (a pie de cama por médico intensivista) que muestra derrame pericárdico leve (5-6 mm) sin compromiso hemodinámico.

Anamnesis Dirigida

(1er Día Hospitalización)

- 4 semanas antes, crisis de dolor torácico de perfil pleurítico y fiebre que ceden con Ibuprofeno.
- Arto-mialgias generalizadas
- Rash cutáneo fugaz
- Tratamiento con ibuprofeno durante 2 semanas
- Mejoría clínica e incorporación laboral
- Atención Médica Privada (No aporta informes)
- Exploración clínica similar. Mantiene fiebre y taquicardia

**Se añade al tratamiento
IBUPROFENO 600 mg/8 horas**

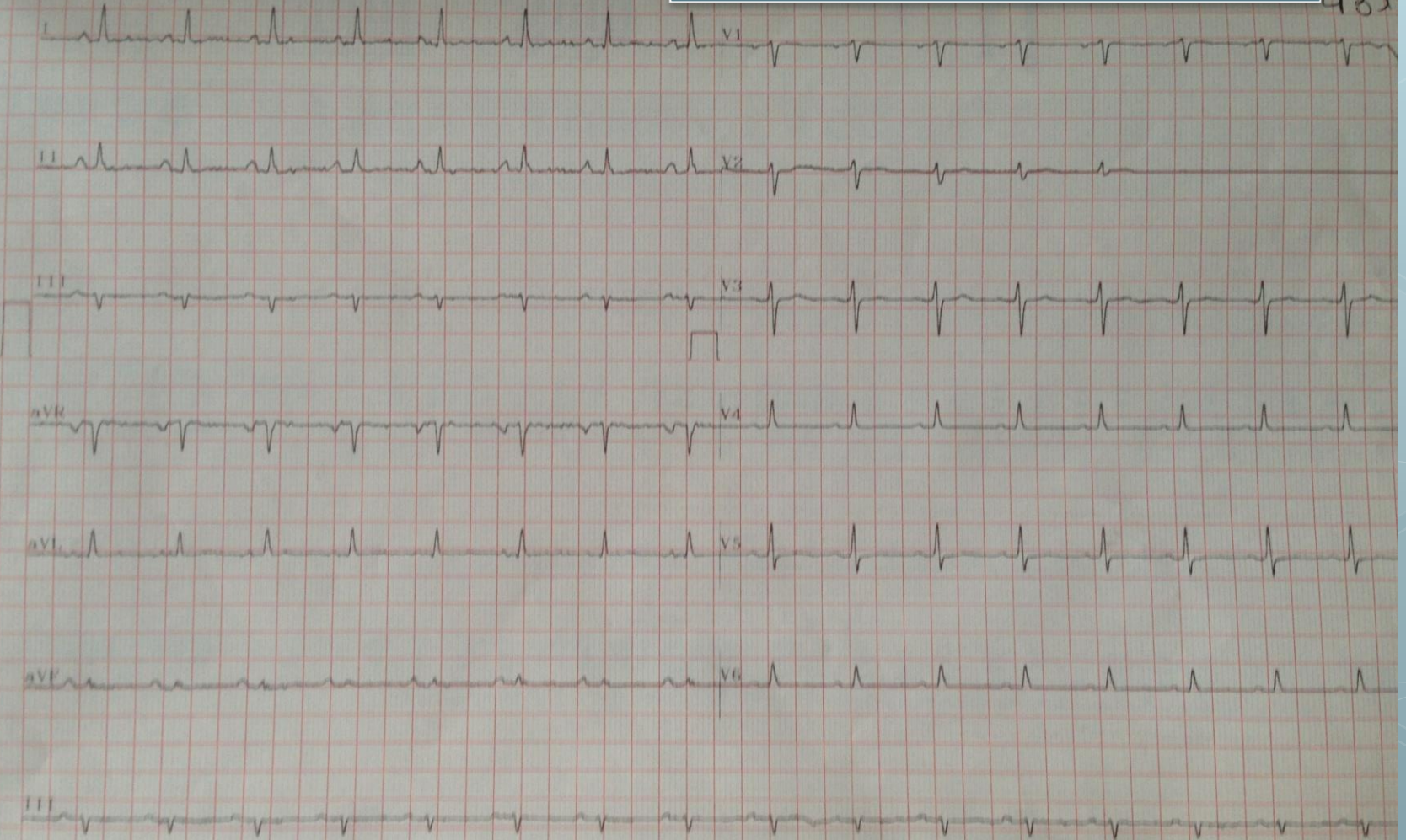
Evolución Clínica

(2º Día Hospitalización)

- Nueva crisis de dolor torácico y taquicardia
- SaO₂ 83% con FiO₂ 28% pO₂/FiO₂= 296 mm Hg
- Pulso 110 x'; PA: 160/95 mm Hg ----- PA: 80/40
- Ingurgitación Yugular y No hay pulso paradójico
- AC: taquicardia con ruidos apagados
- AR: crepitantes basales con abolición del MV derecho
- Tratamiento:
 - Suero Salino
 - FiO₂ 60%
 - Ecocardiografía Urgente (Laboratorio de imagen de cardiología)

ELECTROCARDIOGRAMA

ID /
Name: / Male
Cm / Kg
Heart Rate: 86bpm
PR Int.: 154ms
QRS Dur.: 78ms
QT/QTc: 354/450ms
P-R-T axes:
46 10 5



F.Estudio: 05/04/2013

H.Estudio: 12:36:57

Hospital: Hospital Juan Ramon Jimenez

Fabricante: FUJI PHOTO FILM Co., Ltd.

Imagen: 1

45°

1

10 cm

Día 3° (2° Hospitalización)

Estudio: CHEST
Serie: TORAX AP

Ecocardiografía



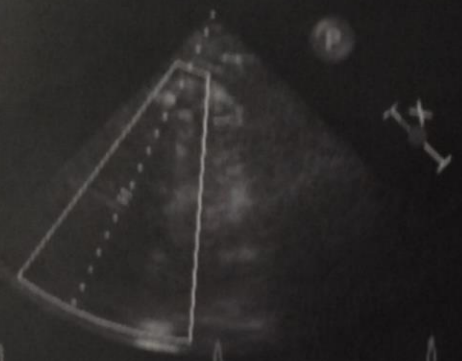
02341120130405 H. JUAN RAMON JIMENEZ S5-1/CARDIO

FA 16Hz
18cm

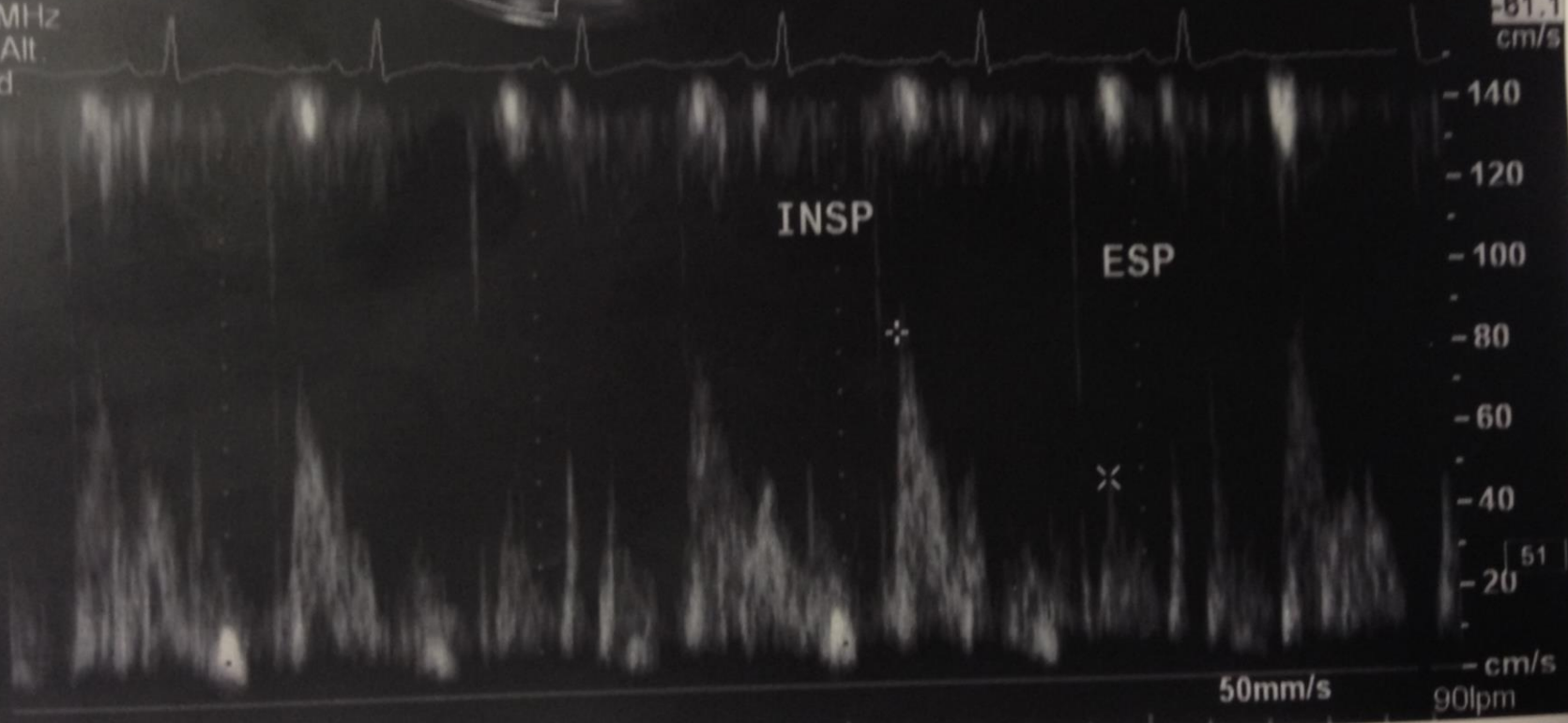
2D
63%
C 50
P Baj
PenArmón

FC
72%
2.5MHz
FP Alt.
Med.

LLENADO MITRAL



PW
50%
M3 M4
+61.1
Vel 47.8 cm/s
GP 1 mmHg
Vel 84.1 cm/s
GP 3 mmHg



02341120130405 H. JUAN RAMON JIMENEZ S5-1/CARDIO

FA 15Hz
20cm

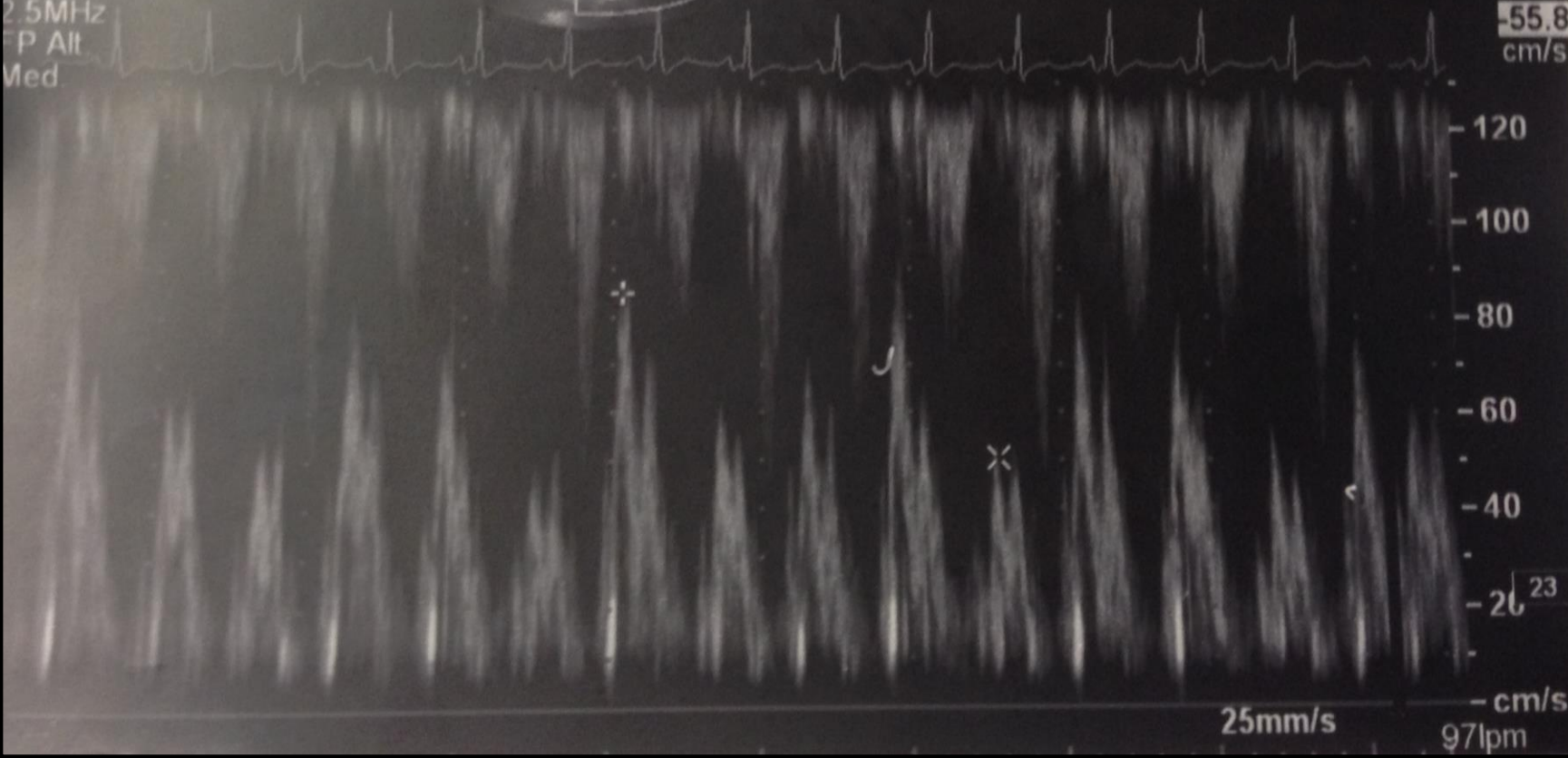
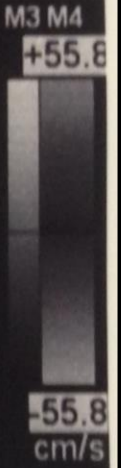
2D
64%
C 50
P Baj
PenArmon

EC
72%
2.5MHz
FP All
Med

LLENADO MITRAL



PW
50%
:: Vel 50.4 cm/s²
GP 1 mmHg¹ Hz
* Vel 85.0 cm/s¹
GP 3 mmHg



25mm/s

97bpm

02341120130405

H. JUAN RAMON JIMENEZ S5-1/CARDIO

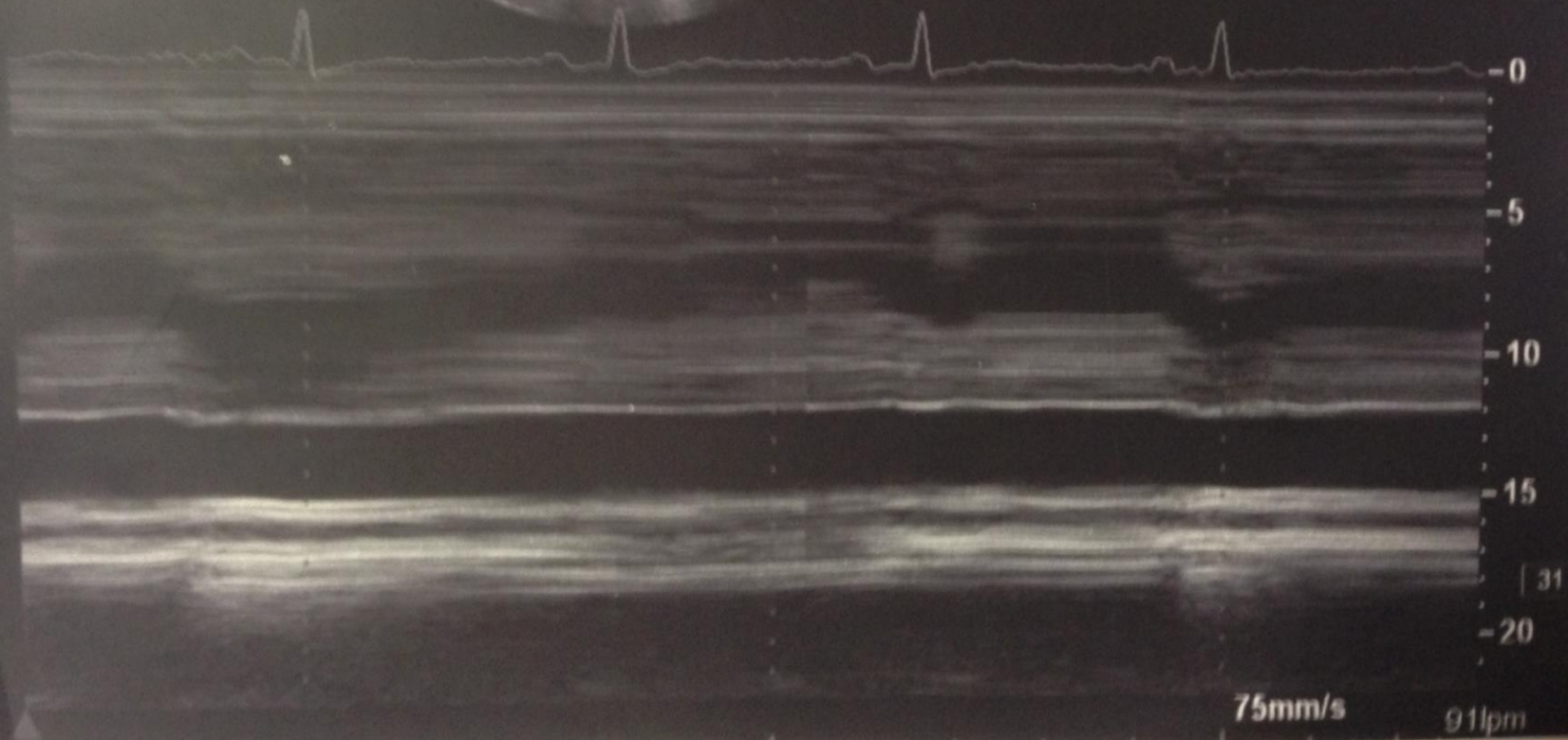
FA 13Hz
22cm

2D/MM
64% 53%
C 50
P Baj
PenArmón

M3

VENA CAVA

SNIFF



02341120130405 H. JUAN RAMON JIMENEZ S5-1/CARDIO

FA 15Hz
22cm

SUPRAHEPATICAS

2D
64%
C 50
P Baj.
PenArmón

FC
72%
2.5MHz
FP Alt.
Med.

PW
50%
1.6MHz
FP 200Hz
VMue4.0mm
10.5cm

M3 M4
+61.1
-61.1
cm/s

INSP

ESP

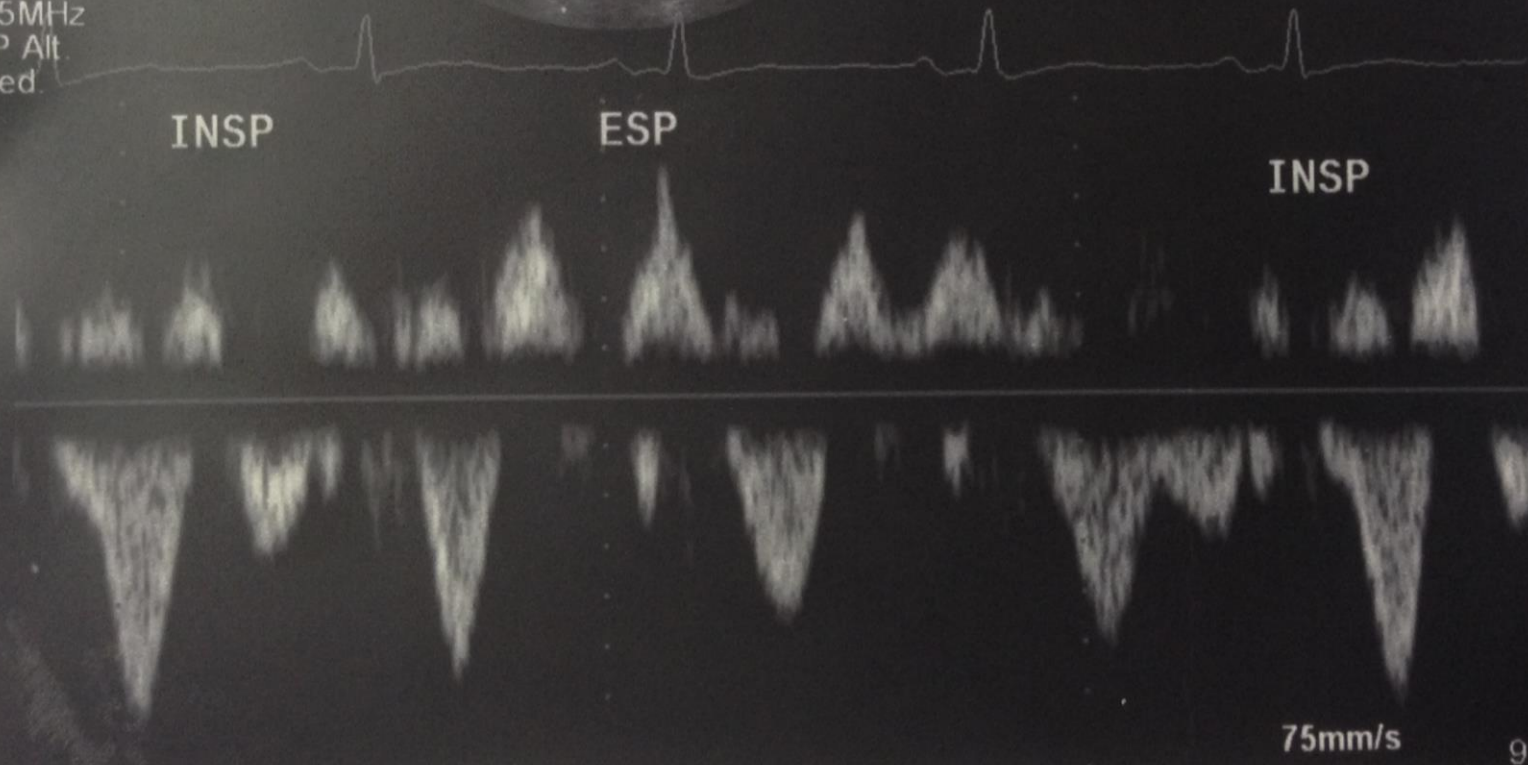
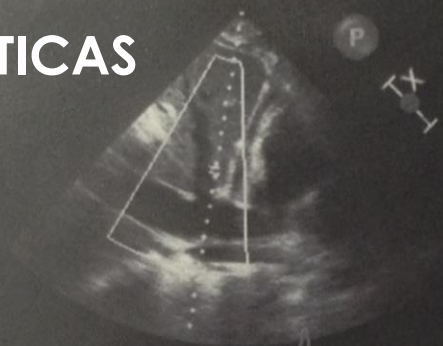
INSP

-60
-40
-20
-cm/s

-20
-40
-60

75mm/s

92bpm



Hallazgos Ecocardiográficos

- Derrame pericárdico (9 mm).
- Pericardio engrosado (VD). No colapso cavidades por rigidez.
- Tabique interventricular con desplazamiento lateral en los movimiento respiratorios.
- Marcadas variaciones respiratorias en el llenado mitral (60% descenso) y tricuspídeo. Patrón restrictivo
- Vena cava inferior dilatada sin variaciones respiratorias.
- Suprahepáticas dilatadas sin flujo diastólico en espiración.
- VI de dimensiones normales. FEVI preservada.

Diagnóstico Ecocardiográfico

Criterios de taponamiento cardiaco ecocardiográfico en presencia de derrame pericárdico con signos de constricción pericárdica

Estudio Liquido Pleural

- Aspecto: Normal
- Bioquímica:
 - Leucocitos 136 / mm³ (22%PMN & 78%MN)
 - Proteínas, 2,96 mg/dL
 - Glucosa, 159 mg/dL
 - LDH, 183 U/L
 - ADA, 18 U/L
 - Colesterol 45 mg/dL
 - pH 7.39



Criteria de Light

LDHp/LDHs 1,3
Prot.p/Prot.s 0.6
LDHp 0.7 veces LDHs

EXUDADO LINFOCITARIO

Diagnóstico Diferencial

(Taponamiento cardiaco vs Pericarditis constrictiva aguda)

Causas de Enfermedad Pericárdica

~~Traumáticas~~

Infecciones

Virus, Bacterias, Hongos, Parásitos

Neoplasias

Metástasis (pulmón, mama, linfoma y melanoma)

Primario

Para-neoplásico

~~Cardiacas~~

Postcardiac injury syndrome

Miocarditis

Disección Aórtica

~~Fármacos~~

Lupus inducido (procainamida, isoniazida, hidralazina)

Autoinmunes

Lupus, AR, vasculitis, esclerodermia, sarcoidosis, Bechet, Wegener, Enfermedad Mixta, Still.

~~Metabólicas~~

Uremia, hipotiroidismo

Idiopáticas

Diagnóstico Diferencial (Infecciones)

VIRUS

- Fiebre
- Artromialgias
- Linfopenia
- Pericarditis
- VSG ↑↑
- Miocarditis
- D. Pleural (IC ?)

~~BACTERIAS~~

- Fiebre
- Leucocitosis desviación izquierda
- PCR - VSG ↑
- Líquido Linfocitario
- **Fulminante**

~~TBC~~

- D. pericárdico **crónico**
- Engrosamiento pericárdico (**calcificaciones**)
- **ADA N**
- **Mantoux?**

COXIELLA (Fiebre Q)

Ingeniero agrícola, Fiebre alta
Hepatitis subclínica, **Neumonía atípica**
Mio-pericarditis (raro taponamiento)

Diagnóstico Diferencial

(Maligna)

LINFOMAS

- Fiebre
- Sudoración
- PCR -VSG elevada
- Serositis (compatible)
- No Sd. Constitucional
- **¿Adenopatías (TC)?**

Mtx Pulmón/Mama/Melanoma

- Fumador (+)
- Serositis Hemática
- LDH ↑↑↑
- No evidencia Neoplasia

Diagnóstico Diferencial

(Sistémicas)

LUPUS

- Fiebre
- Artromialgias
- VSG-PCR
- Linfopenia
- Serositis
- ANA (+)
- Artritis
- Fotosensibilidad
- Úlceras orales
- Leucopenia

VASCULITIS

- Fiebre
- Leucocitosis
- PCR-VSG
- Artralgias
- Lesiones cutáneas
- Infiltrados Pulmonares
- Afectación Renal

ARTRITIS REUMATOIDE

- Pericarditis
- PCR-VSG
- Artritis Crónica
- ¿FR?

Diagnóstico Diferencial

(Otras)

Reacciones Fármacos

- Fiebre
- Artromialgias
- Rash
- Serositis
- \uparrow Transaminasas
- **No Historia**
- **Eosinofilia**

SARCOIDOSIS

- Fiebre
- Sint. Respiratorios
- Artralgias
- PCR-VSG
- **Adenopatías**
- **Calcio N**
- **¿ECA?**

ENFERMEDAD STILL

- Fiebre
- **Rash**
- Leucocitosis
- Neutrofilia
- VSG/PCR
- Artralgias/**Artritis**
- Anemia
- Serositis
- **Infiltrados Pulmonares**
- **¿ANA, FR?**
- **D. EXCLUSIÓN**

Pericarditis Viral

Varón 52 años
Fiebre

Pericarditis (taponamiento)

D. Pleural (exudado
linfocitario)

Sd. Inflamatorio

VSG - PCR

Leucocitosis

Neutrofilia

Linfopenia

Hepatitis subclínica

Artromialgias/Rash?

Recidiva tras Tto Ibuprofeno

Otras:

Linfoma

Sarcoidosis

Fiebre Q

Enf. Still

TBC

LES

Tratamiento

Situación Clínica Amenazante

BOLO: Metilprednisolona 1 g IV

MANTIENE el tratamiento antibiótico



Mejoría Clínica en 24 horas

Bolos Metilprednisolona 1 g IV (2 días)

Prednisona 80 mg/d

Estudios de Laboratorio

- Hemograma: Hb 10,7 g/dl, Hto 32%, leucocitos 25.000 (96% PMN y 3% Linfocitos), plaquetas 320000
- Bioquímica:
 - GUIC normales
 - Colesterol 104 mg/dL (HDL 24 mg/dL, LDL 67 mg/dL)
 - Triglicéridos 65 mg/dL
 - GPT 90 U/L GOT 52 U/L LDH 239 U/L GGT 229 U/L FA 216 U/L
 - Bilirrubina 0,59 mg/dl
 - Proteínas Totales 6 g/dL
 - Proteína-C Reactiva 29 mg/dl
 - Calcio corregido 9.2 mg/dL
 - Ferritina 2000 ng/mL
 - Albúmina 3,3 d/dL

Estudios de Laboratorio

- Proteinograma: **Sd. Inflamatorio importante**
 - Índice de albumina/globulina 0,84
- Inmunología:
 - Factor Reumatoide: Normal
 - ANA: < 1/80
 - IgA, IgG e IgM Normales
 - Complemento (c3 y c4), normal.
- Serología Infecciosa:
 - Ac VIH: (-); VHB, VHC (-)
 - Legionella (-)
 - Mycoplasma (-)
 - Coxiella Burnetti (-)
 - EBV, CMV, Herpes, Cosackie A-B, Parvovirus, Echovirus, VZ (-)

F.Estudio: 08/04/2013

H.Estudio: 11:45:24

Hospital: Hospital Juan Ramon Jimenez

Fabricante: FUJI PHOTO FILM Co., Ltd.

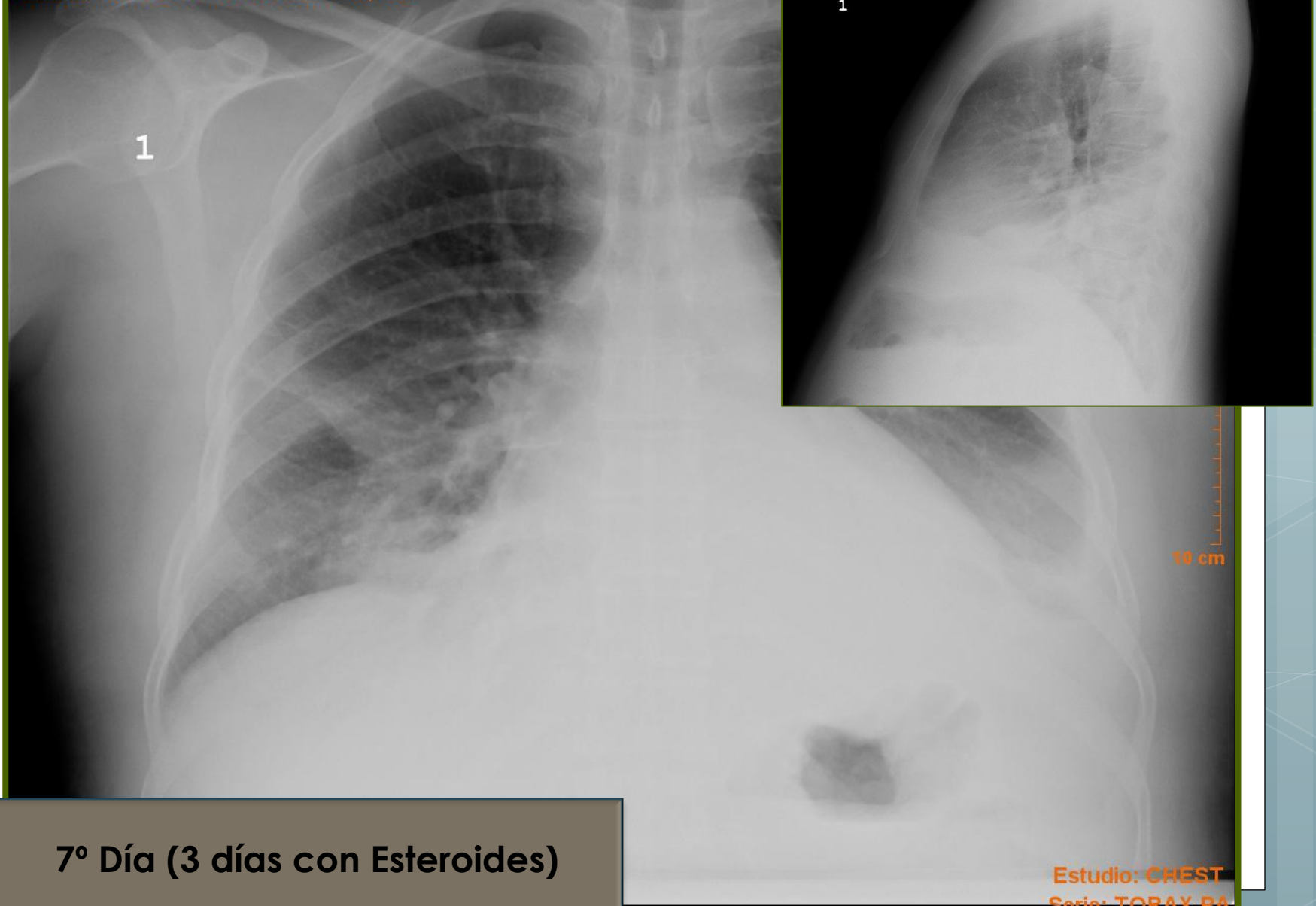
2013

:25

Hospital Juan Ramon Jimenez

FUJI PHOTO FILM Co., Ltd.

Imag

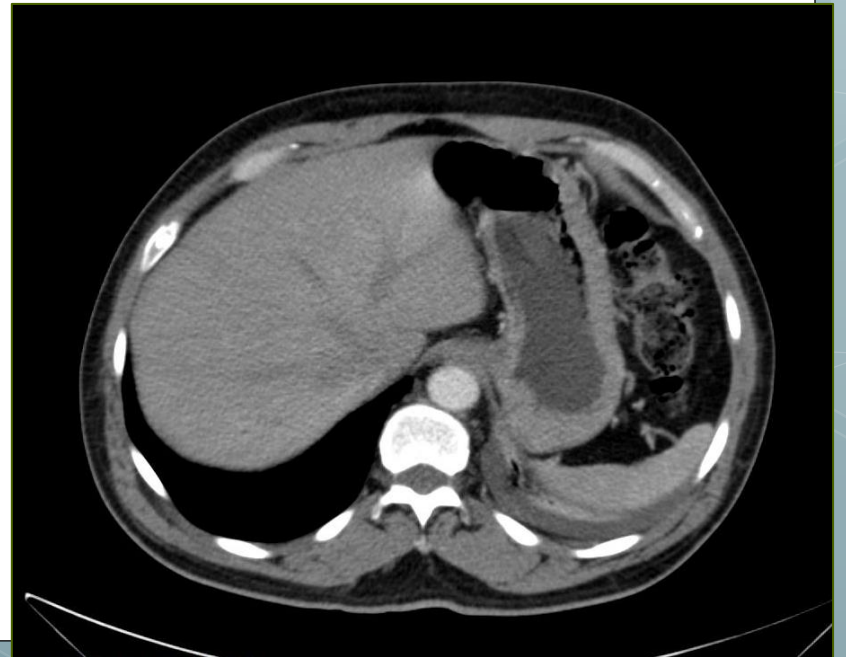
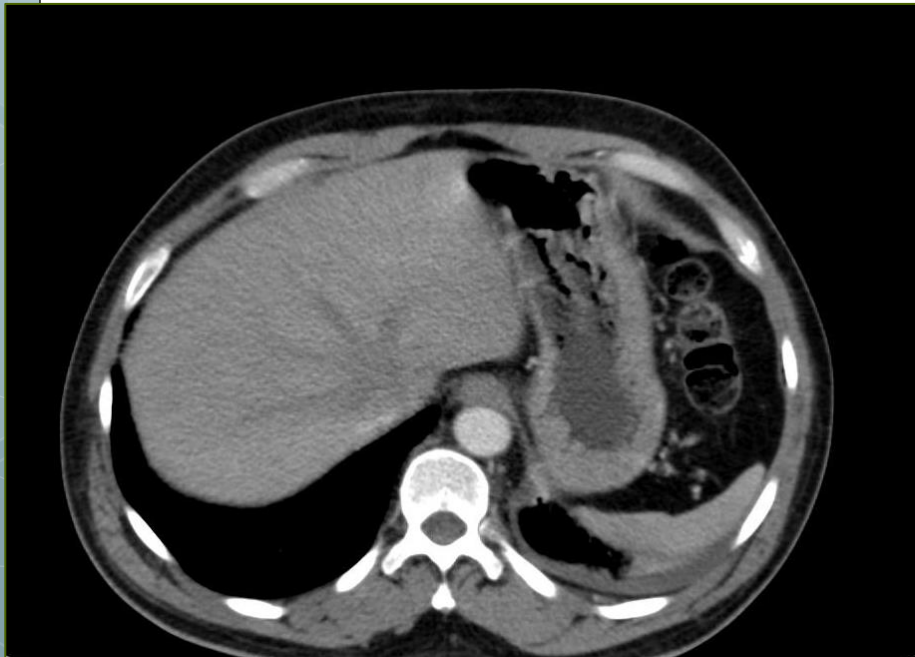
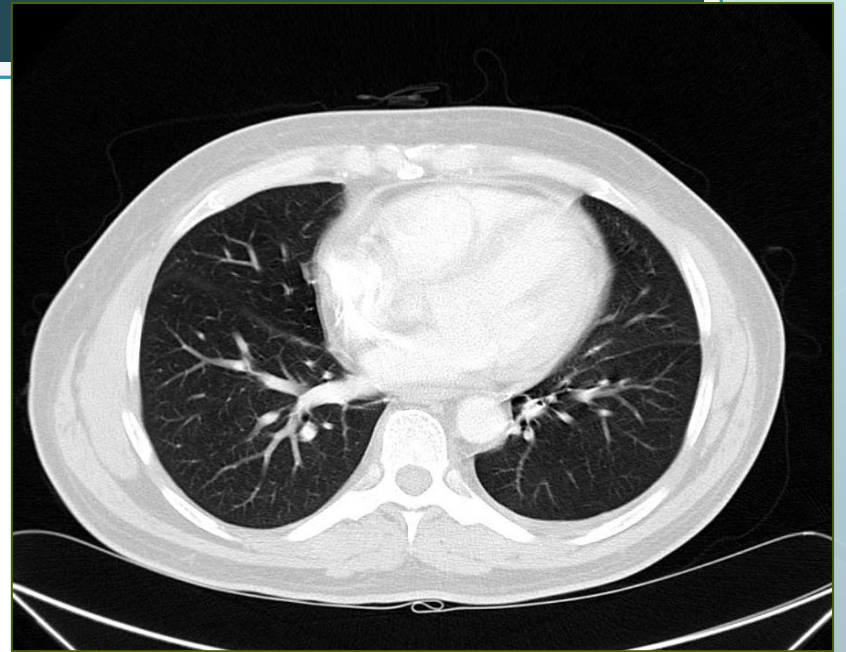


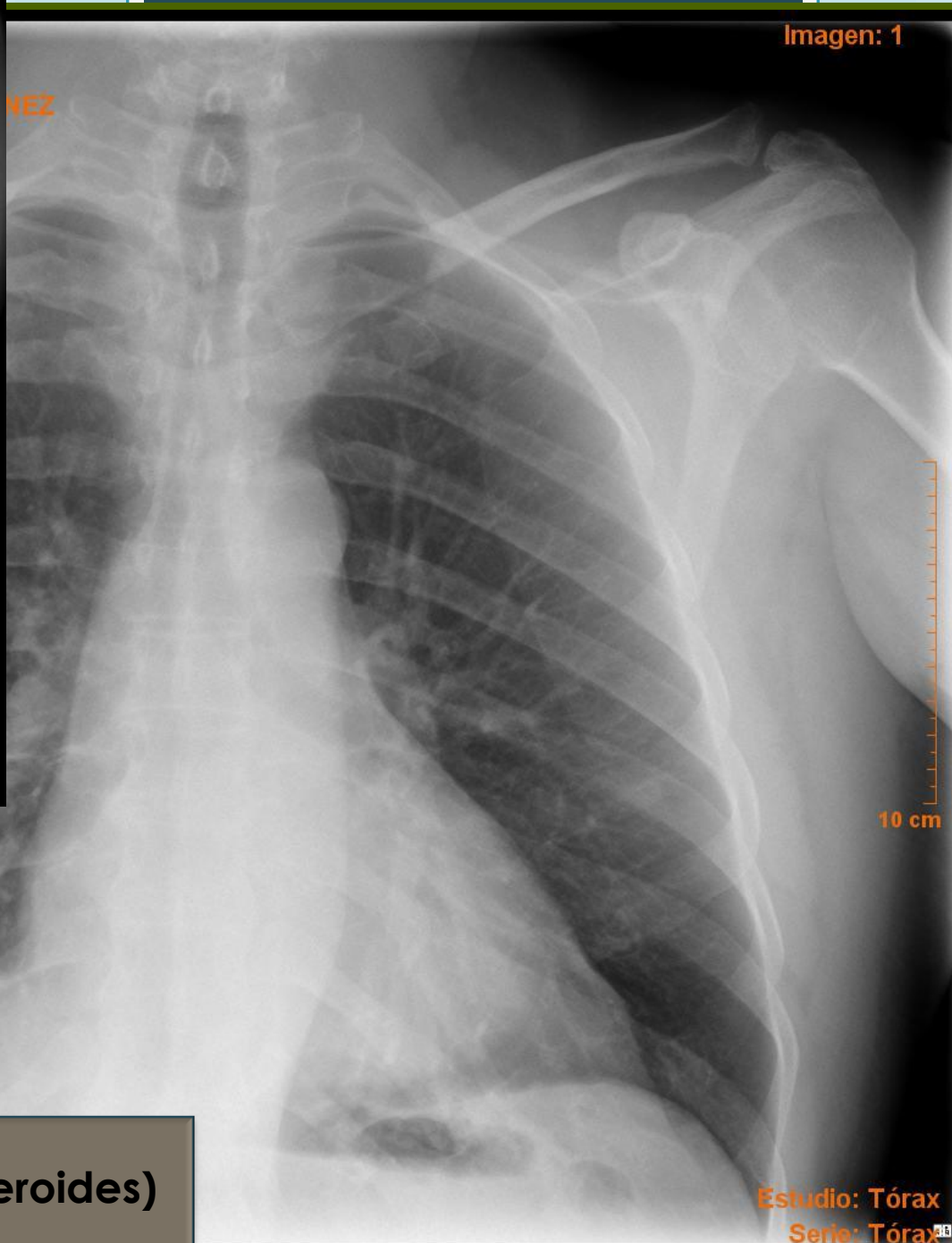
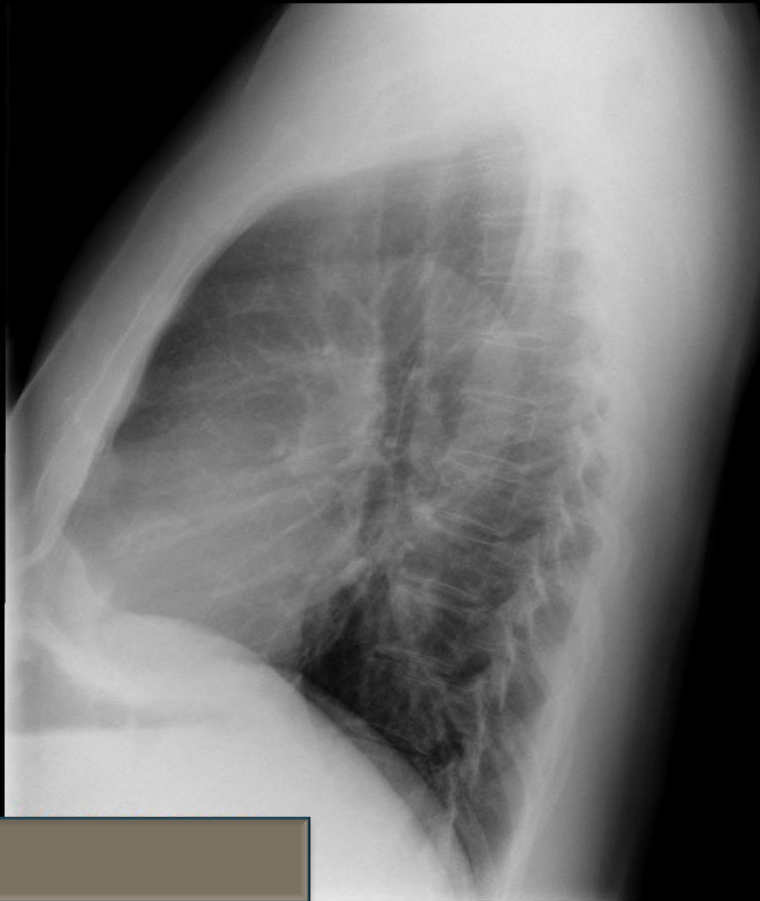
7° Día (3 días con Esteroides)

Estudio: CHEST
Serie: TORAX PA

Otros Estudios

- **Detección Ag L. Pneumofila y Neumonoco (-)**
- **Perfil Tiroideo: Normal**
- **Hemocultivos: Negativos**
- **Mantoux: Negativo**
- **ECA: normal**
- **Cultivo Líquido Pleural: Negativos**
- **Citología Líquido Pleural: Presencia de macrófagos**
- **Ecografía Abdominal: Normal**
- **TAC Torácico**





13° Día (10 días con Esteroides)

Pericarditis Viral

- Serología (-)
- Respuesta Esteroides
- Leucocitosis Marcada

Fiebre Q

- Serología (-)
- Mejoría sin doxiciclina

LES

- ANA (-)
- No consumo de Co
- No otros criterios

Sarcoidosis

- No adenopatías
- ECA normal

TBC

- Mantoux (-)
- ADA Normal

Linfoma

- No adenopatías

Sd. Hemofagocítico

- Ferritina Elevada
- Pancitopenia

- Fiebre Alta
- Leucocitosis Marcada
- VSG y PCR muy elevadas
- Artralgias
- “Rash cutáneo” evanescente
- Dolor Faríngeo
- Sd. Inflamatorio Importante
- ANA (-) FR (-)
- Pleuro-pericarditis Inflamatoria
- Hepatitis Subclínica
- Ferritina Elevada
- Recaída al retirar AINES
- Espectacular Respuesta a los esteroides

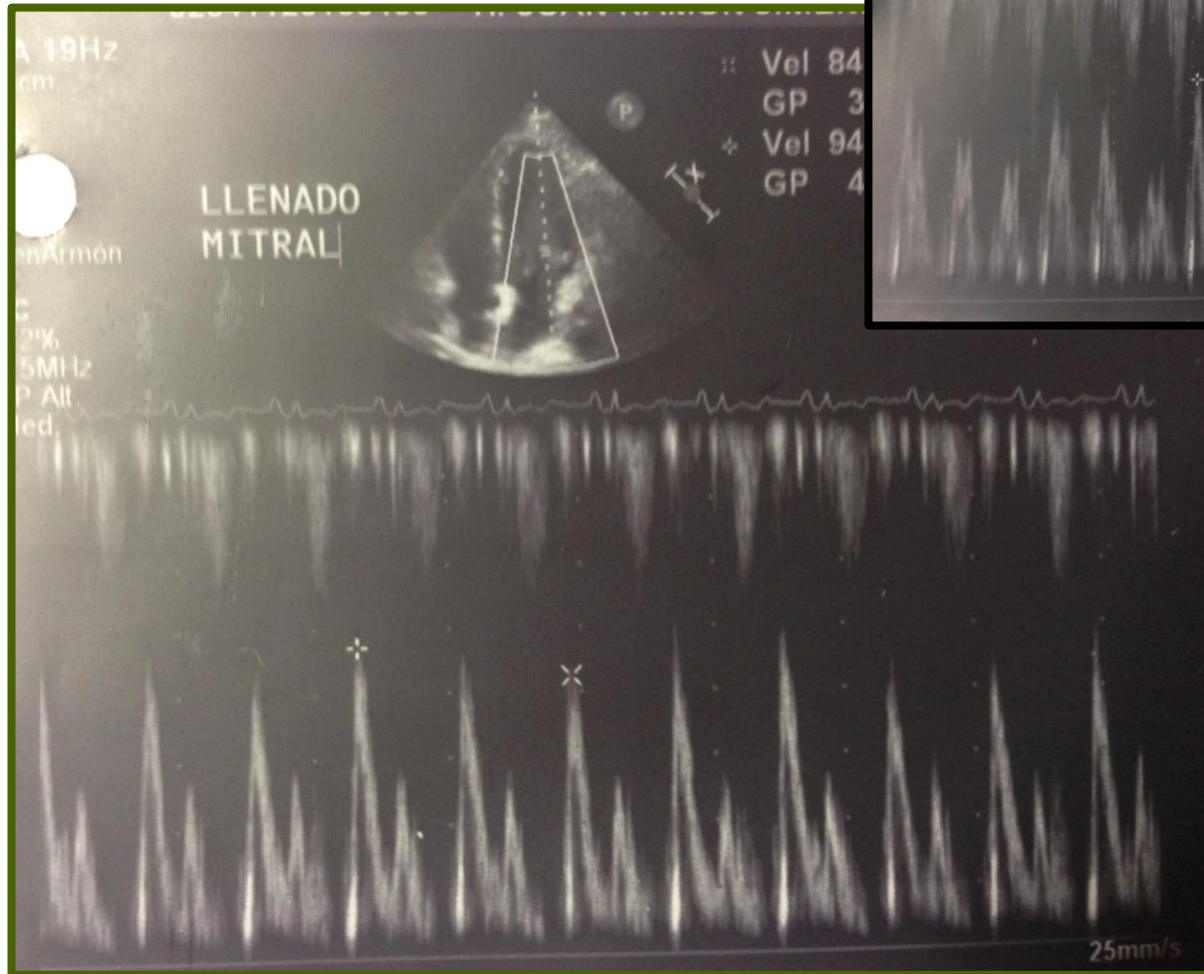
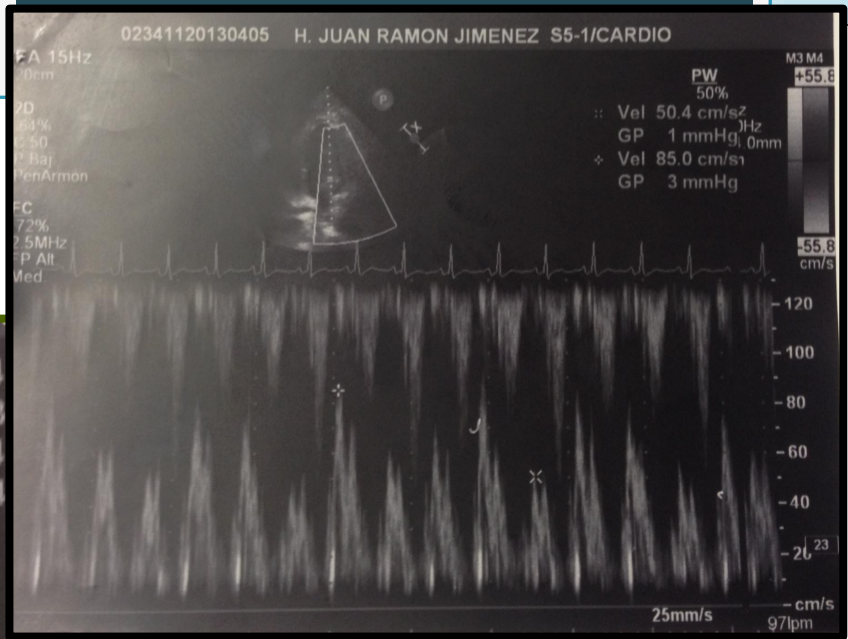


**ENFERMEDAD
INFLAMATORIA
SIMULADORA**

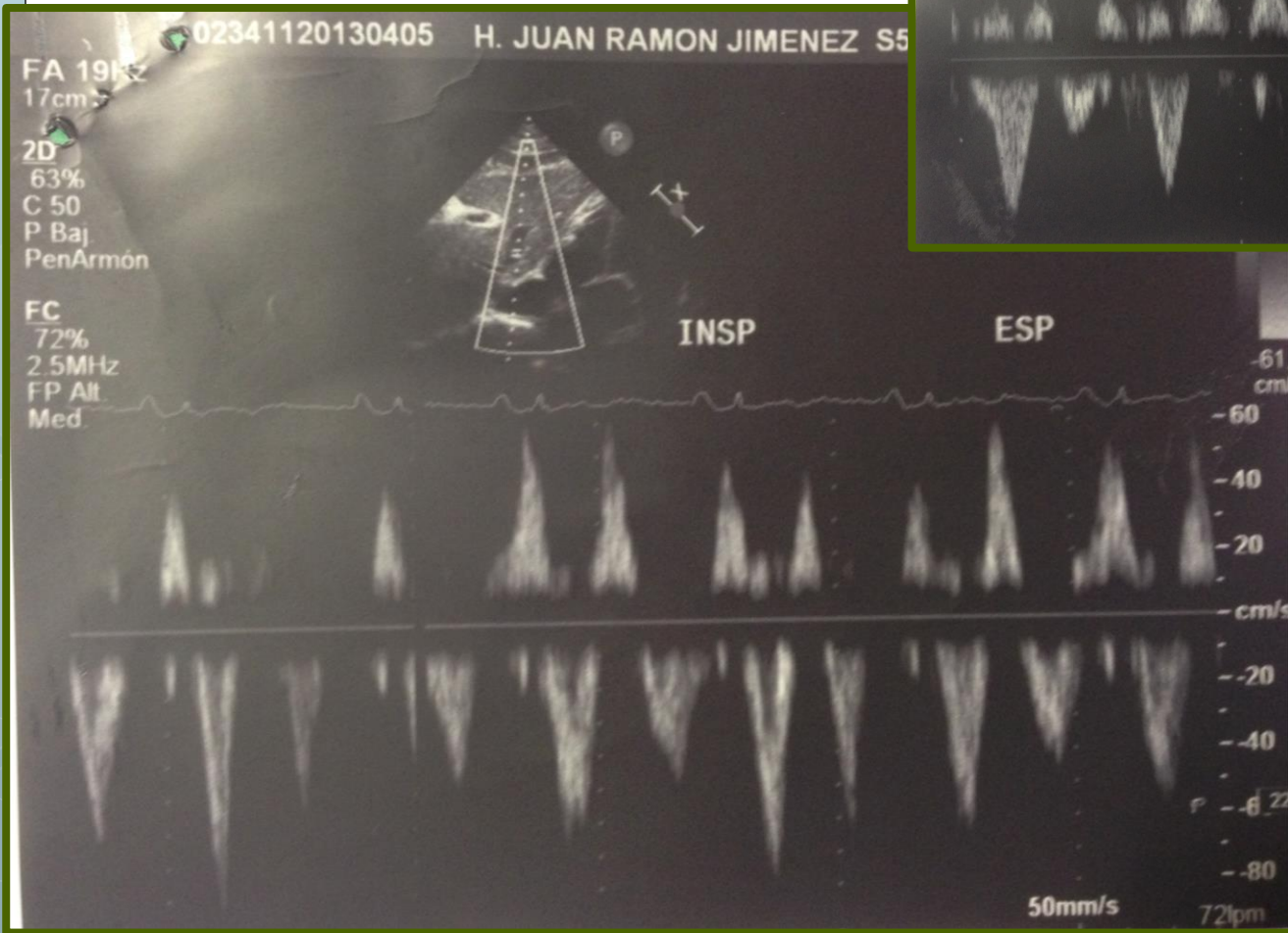
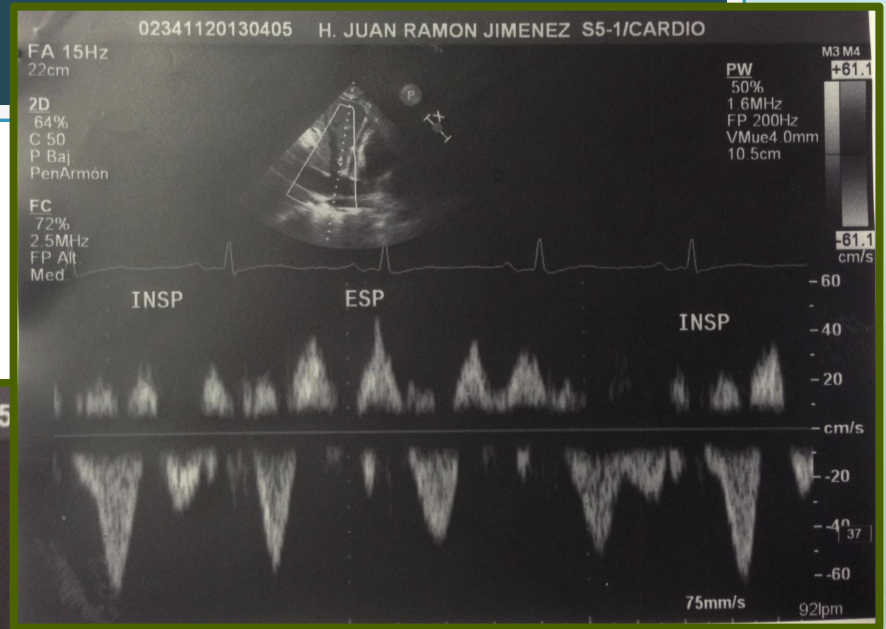
ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

GRAN SIMULADORA

Ecocardiografía (10 días después)



Ecocardiografía (10 días después)



Yamaguchi criterios

(5 criterios con al menos 2 mayores)

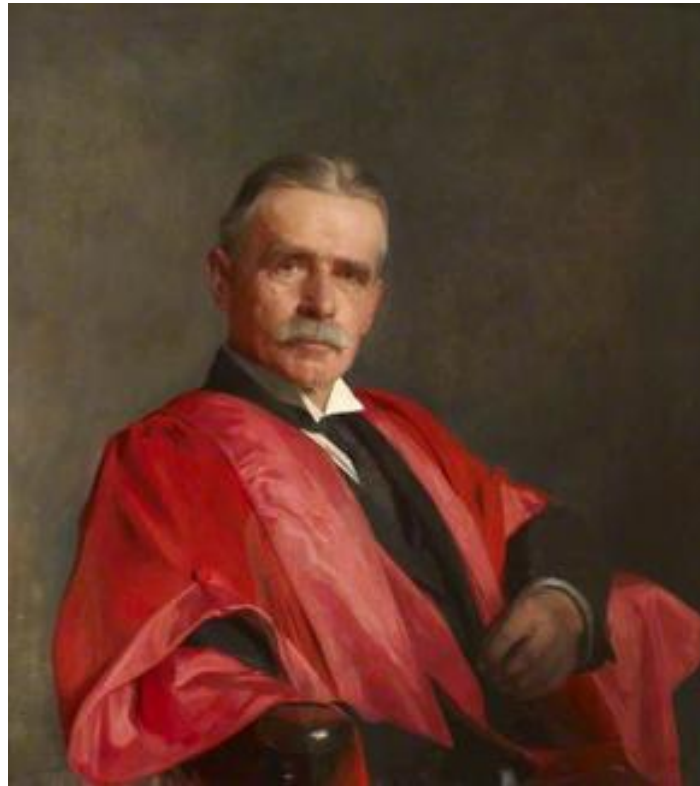
Sensibilidad 96,2% - Especificidad 92,1%

Criterios Mayores	Criterios Menores
➔ Fiebre $\geq 39^{\circ}\text{C}$ al menos 1 semana	➔ Dolor de garganta
➔ Artralgias o artritis ≥ 2 semanas	Adenopatías
<u>Rash cutáneo evanescente</u>	Hepatomegalia o/y Esplenomegalia
➔ Leucocitosis $\geq 10.000/\text{microL}$. (80% PMN)	➔ Alteración de la enzimas hepáticas (ALT, AST, LDH)
	➔ ANA (-)
	➔ FR (-)

Laboratory tests in adult Still's disease

Elevated ESR	99 percent
WBC	
$\geq 10,000/\text{mm}^3$	92 percent
$\geq 15,000/\text{mm}^3$	81 percent
Neutrophils ≥ 80 percent	88 percent
Serum Albumin ≤ 3.5 g/dL	81 percent
Elevated liver enzymes (any)	73 percent
Anemia (Hgb ≤ 10 g/dL)	68 percent
Platelets $\geq 400,000/\text{mm}^3$	62 percent
Negative ANA	92 percent
Negative RF	93 percent

Adapted from Pouchot et al and Ohta et al.



Sir George Still (1868 – 1941)

Ann. rheum. Dis. (1971), **30**, 121

Still's disease in the adult

E. G. L. BYWATERS

From the Department of Medicine, Royal Postgraduate Medical School, London, and the Medical Research Council Rheumatism Unit, Taplow, Berks.

- **1896 Bannatyne and Chauffard**
- **1897 G Still – describe 22 pacientes con artritis idiopática juvenil**
- **1933 Boldero – describe el rash**
- **1933 Moltke – Enfermedad de Still en adultos**
- **1443 Wissler / Fancono – subsepsis hyperalergica**
- **1971 Bywaters – 14 chicas con Enf Still**
- **1973 Bujak – 1º varones con Enf Still**

Review Article

Cardiac Tamponade in Still Disease: A Review of the Literature

Najma Parvez, MD, and John L. Carpenter, MD

South Med J 2009; 102:832-7



Cardiac Tamponade: A Life-Threatening Complication of Still's Disease

Ferhana Najam, Howard A. Fuchs

Journal of Clinical Rheumatology • Volume 7, Number 2 • April 2001

Table 2. Adults with adult onset still disease and pericardial tamponade

	Vukman and Fay (16)	Jamieson (17)	Moder et al (18)	Moder et al (18)	Drouot et al (19)	Najam and Fuchs (20)	Najam and Fuchs (20)	Muntinghe et al (21)	Case #1
Age/sex	25 yrs/male	21 yrs/male	35 yrs/female	29 yrs/male	32 yrs/male	18 yrs/male	31 yrs/female	19 yrs/female	48 yrs/male
Arthritis	JRA since age 6 yrs	Initial episode	Initial episode	Initial episode	NM	Initial episode	JRA at 6 yrs of age	Initial episode	Initial episode
Pericardial fluid	500 mL, WBC 1260 mm ³ , glucose 161 mg/dL sterile	750 mL, WBC 26,400 mm ³ glucose 0 mg/dL, TP 3.9 g/dL sterile	330 mL, WBC 9.5 × 10/L, glucose 90 mg/dL, TP 3.7 g/dL, sterile	110 mL, WBC 2.9 × 10/L, glucose 108 mg/dL sterile		Sterile	600 mL, WBC 98,500/μl, glucose 82 mg/dL	250 mL, sterile	Large amount sterile
Treatment	PW, steroids NSAIDs	PC, steroids	PC, steroids	PC steroids	PC steroids	PC, PW steroids NSAIDs	PC, PW steroids	PC, steroids, NSAIDs	PW, steroids
Outcome	No RT	No RT	No RT	No RT	No RT	No RT	No RT	No RT	NO RT
Followup	Arthritis ankle at 1 yr	NM	Mild disease at 2 yrs	Chronic arthritis		Lost to followup		NM	Arthritis at 1 yr

Legend; yr(s)—year(s); JRA—juvenile rheumatoid arthritis; WBC—white blood count; NSAIDs—nonsteroidal anti-inflammatory drugs; N/A—not applicable, NM—not mentioned; RT—recurrence of tamponade; THR—total hip replacement; PC—pericardiocentesis; PW—pericardial window; PCT—pericardiectomy; IPS— intrapericardial steroids; RA—rheumatoid arthritis.

TABLE 1. Adult patients with Still's disease and pericardial tamponade: a review of the literature

	Vukman and Fay ^{18,a}	Jamieson ¹⁹	Moder et al. ²⁰ (I)	Moder et al. ²⁰ (II)	Drouot et al. ²¹	Case #1	Case #2 ^a
Age of onset	25 yr	21 yr	35 yr	29 yr	32 yr	18 yr	31 yr
Previous arthritis	6 yr old	—	—	—	NM	—	6 yr old
Symptoms	Dyspnea, orthopnea,	Tachypnea, tachycardia	Dyspnea, cyanosis	Dyspnea	Dyspnea, tachypnea	Tachypnea, chest pain	Tachycardia, tachypnea
Signs	pp 15 mm Hg	pp 30 mm Hg	pp 5 mm Hg ↑JVP	pp 40 mm Hg	NM	pp 50 mm Hg	pp 50 mm Hg
ECG	↑ST	NM	↓Voltage	NM	NM	↓Voltage	↑J point/↓ PR
Treatment	PW, steroids	PC, steroids	PC, steroids	PC, steroids	PC, steroids	PC, PW, steroids	PC, PW, steroids, indomethacin
Outcome and follow-up	Arthritis of shoulders and ankle	Chronic arthritis	No arthritis, NRT	No arthritis, NRT	No arthritis, NRT	No arthritis, NRT	No arthritis, NRT

NM, not mentioned; pp, pulsus paradoxus; PC, pericardiocentesis; PW, pericardial window; NRT, no recurrence of tamponade; ECG, electrocardiography; JVP, jugular venous pressure.

^aAdults with juvenile-onset Still's disease.

Tratamiento

Recomendaciones

- **Enf. Leve: AINES**
 - Ibuprofeno 800 mg/6-8h
 - Naproxeno 500 mg/12h
- **Enf. Moderada:**
 - AINES + PREDNISONA 0,5-1 mg/Kg/d
- **Enf. Grave (afectación órganos):**
 - Bolos Metilprednisolona 1 g IV (3 días)
 - Prednisona 1 mg/kg/d
 - Inmunosupresores: ANAKINRA (ANTI-L1)



International Still's Disease Foundation, Inc.

Information and support for those with an interest in Still's disease.

- Home
- Mission Statement
- Board of Directors
- Contact ISDF
- Make a Donation
- Doctors that treat Still's
- Still's Blog
- T-Shirts ON SALE

Still's Info

**PATIENT STUDY
REMAINS OPEN FOR
ADULT ONSET STILL'S
DISEASE PATIENTS**

Systemic-onset Juvenile
Idiopathic Arthritis
(SOJIA) – Juvenile Still's

Still's Disease FAQ

Glossary of Commonly
Used Terms in Auto-
Immune Disorders

VIDEOS: History-
Manifestations-Diagnoses-
Management

Photos of Still's Rashes &
Joint Inflammation

Medications and
Treatments

Related Diseases and
Conditions

Guide To Lab Tests

American College of

Home

**Welcome to the Home
of the
International Still's Disease
Foundation, Inc.**

Still's disease is a rare and often misunderstood disease which strikes both children and adults.

Still's disease is a form of arthritis that is characterized by high spiking fevers and evanescent (transient) Salmon Colored Rash (Photos) Still's disease was first described in children, but it is now known to occur, much less commonly, in adults (in whom it is referred to as Adult-Onset Still's Disease).

Search & Hit Enter

SHARE YOUR STILL'S DISEASE INFORMATION



SHARE
Answer as many questions
as you would like, and control
how and with whom that
information may be shared

CONNECT
Find out how you
compare to others and
let support and helpful
resources find you

DISCOVER
If you wish, let researchers
access your information
to help spark health
innovation for all

