

ENFERMEDAD DE STILL

Por la Dra. BLANCA MONTERO SIERRA

La observación seguida durante dos años, de un niño portador de una enfermedad de Still, nos ha inducido a presentar el caso para exponer las dificultades que en cuanto a diagnóstico y criterio terapéutico se plantearon durante la grave evolución del cuadro.

Se trata de un niño de dos y medio años, bien desarrollado, y cuyos antecedentes familiares y personales no aportan ningún dato de interés.

La enfermedad se inicia el día 9 de enero de 1940: en la convalecencia de un resfrío tiene, bruscamente, temperatura de 39° y un exantema morbiliforme que desaparece al descender la temperatura. El examen clínico, el día siguiente, no revela otro signo patológico que la fiebre, que alcanzaba nuevamente a 39° después de haber tenido una remisión espontánea a 38° en la mañana. Se indican antitérmicos, pero la temperatura se mantiene alta en los días que siguen, sin que pueda encontrarse otro síntoma. Los primeros exámenes: orina, hemograma, tuberculinas, como asimismo una revisión hecha por el especialista de oídos, no indican nada patológico.

Orina:	11-I-40	16-I-40
Alb.	indicios	indicios
Cloruros	4.4 grs. %	3.6 grs. %
Urea	7.56	10
Hemograma:		
	18-I-40	
Glóbulos rojos		3.800.000
Glóbulos blancos		11.000
Hb.		65 %
Bac., 5; Seg., 73; Linf., 21; Mon., 1.		
Gths. blancos escasos, cristales, fosfato, amonio.		

En estas condiciones, por tratarse de una infección violenta que aun no podía identificarse; pero que ya comprometía gravemente el estado general del niño, se instituye una cura de sulfanilamida (aseptil) hasta alcanzar en 7 días una dosis de 10.5 grs. Durante estos días, el niño siguió en las mismas condiciones: la fiebre no se modificó y por el contrario, llegó hasta 40°, demostrando que evolucionaba sin influenciarse por el medicamento.

Para descartar entonces la posibilidad de una infección tífica, se hicieron:

22-I-40

Widal	(—)
Paratífus A y B	(—)
Weil Félix	(—)
Hemocultivo	(—) 72 hrs.

Una radioscopia reveló órganos torácicos normales.

Se indica una transfusión sanguínea de 100 cc.

Al vigésimo día de enfermedad, se nota una agravación brusca:

El niño decee mucho, duerme mal, casi no se alimenta, evita moverse y se queja de dolores precordiales. Al examen se comprueba un soplo sistólico suave, que desaparece en ciertas posiciones, pero que se hace después claro y persistente. Dos días después aparecen frotos pericardiacos que enmascaran completamente el soplo; el estado cardíaco se agrava y se instalan signos de insuficiencia progresiva: Taquicardia, disnea, cianosis, aumento brusco y doloroso del hígado y bazo, edema generalizado. Se hace una nueva transfusión y se agrega piramidón (0.60 gr. diarios) y coramina. Se hospitaliza en estas condiciones en la Casa Nacional del Niño, donde, considerando la posibilidad de una endocarditis séptica, se trata con digitalina, luminal, y se hace una segunda cura con sulfanilamida, esta vez prontosil, hasta alcanzar en 5 días la dosis de 11.5 grs. Se mantienen 1's transfusiones cada tres días, observándose perfecta tolerancia. En esos días aparece una pleuritis fugaz: los frotos pericardiacos igualmente desaparecen y posteriormente también el soplo, pero la fiebre persiste. Los exámenes practicados en esos días son los siguientes:

Pirquet (—)	Wass. y Kahn (—)
Mantoux hasta 1 % (—)	Hemocultivos (—) 72 hrs.
Radioscopia y Radiografía de tórax (—)	Sedimentación: 150 mm. h.
Ex. orina (—)	

El 21 de febrero vuelve a su casa, compensada la insuficiencia cardíaca; pero con fiebre permanente.

Durante las vacaciones, el niño queda al cuidado de otro médico, quien distancia las transfusiones y hace un tratamiento a base de Quinina inyectable. Se vuelve a ver el 14 de marzo: el niño está muy enflaquecido y pálido, se pal-

pan ganglios hasta de tamaño de un poroto en todas las regiones accesibles; el hemograma confirma una anemia (2.500.000 gl. rojos). Se hacen tres transfusiones día por medio y el recuento mejora rápidamente; pero en esos días aparece un foco de condensación pulmonar, que mantiene la temperatura en 40°, sin que sea posible modificarla por ninguno de los medios conocidos. Se inicia entonces una cura con Dagenán, pero el control sanguíneo revela un descenso tan brusco de los leucocitos que obliga a suspender el tratamiento y a hacer una nueva transfusión, temiendo una agranulocitosis o la presencia de una afección primitivamente hepática. Los hemogramas correspondientes a ese período son:

	Gl. R.	Gl. Bl.	Hb.	Eo.	Juv.	Bac.	Seg.	Linf.	Mon.
14-III	2.500.000	20.000	40 %	0	0.5	7	70	17	5
18-III	3.705.000	3.025	58 %	0.5	0.5	17	31.5	48	2
24-III	4.250.000	18.560	78 %	0.5	0.5	10	62.5	22	5

Posteriormente el niño vuelve a su estado anterior.

El día 30 de marzo se repiten los controles de orina, hemocultivo y hemograma. Además, se hacen inoculaciones de sangre extraída durante el período de fiebre más alta en cuyes, conejos y laúchas. Pasado el período de observación se sacrifican los animales, sin que pueda encontrarse ningún signo patológico.

	Gl. R.	Gl. Bl.	Hb.	Bac.	Seg.	Linf.	Mon.
30-III	5.900.000	20.000	97 %	7.5	73	16.5	3

Hemocultivo (—) a las 72 horas. Inoculación (—).

Deposiciones: No se observan elementos patológicos. No hay desarrollo de gérmenes patógenos.

Examen orina (—).

En los primeros días de abril aparecen dolores musculares espontáneos, que obligan al niño a tomar posiciones de descanso; edema de la cara localizado alrededor de la órbita derecha; esto motiva una nueva revisión de otorinolaringólogo, que, como las anteriores, resulta negativa. Se considera entonces la posibilidad de una enfermedad de Chagas; pero las pruebas hechas en este sentido la descartan.

A mediados de abril, aparecen dolores musculares espontáneos que obligan al niño a tomar posiciones de descanso; se acompañan de hiperestesia cutánea y se exacerban con los movimientos pasivos, hasta tal punto, que el niño llora cuando alguien se acerca. Se mantiene durante esos días con piramidón, 0.60 gr. diarios, con lo que se consigue calmar el dolor, aunque no baja la fiebre.

En los primeros días de mayo, una nueva condensación pulmonar se trata con dagenán, sin ningún resultado claro, la condensación desaparece en pocos

días, pero se mantiene la temperatura muy elevada, 40°, durante la fase de tratamiento intenso. Se deja con una transfusión semanal y con régimen completo, rico en vitaminas.

Durante los meses siguientes, el cuadro permanece estacionario; hay fiebre constante, con alzas diarias a 38 ó 39°, que no siempre ocurren a la misma hora, sino que aparecen en la mañana, a mediodía, en la noche, etc. y que se acompañan, a veces, de exacerbación de los dolores. En ocasiones, el dolor es tan intenso, que impide el sueño y dificulta enormemente la alimentación, cuando cede, siempre espontáneamente, se nota una franca mejoría del estado general y el enfermito se repone rápidamente, a pesar que la fiebre continúa; pero vuelve atrás cuando reaparecen los dolores.

Transcurre en estas condiciones un año, durante el cual se ensayan diversos tratamientos a indicación de los médicos llamados en junta. Así se deja durante unos días con paroxil, sin obtener ningún resultado apreciable. En otra ocasión se dobla la dosis de piramidón, sin que la fiebre ni los dolores se influyen en lo más mínimo, los exámenes clínicos y de laboratorio no aportan ninguna luz sobre el diagnóstico, que es: sepsis crónica de carácter violento.

2-IV: Examen orina (—).

8-IV: Examen deposiciones: No se observan elementos patológicos. No hay desarrollo de gérmenes patógenos.

8-IV:

Gl. R.	Gl. Bl.	Hb.	Eo.	Bac.	Seg.	Linf.	Mono.
4.950.000	30.000	75 %	0.5	14	79	4	2.5

En mayo de 1941 se nota cierta inmovilidad del cuello, que al principio parece debida a contracción voluntaria, pero que se establece después en definitiva y se acompaña de adenitis cervical. Una radiografía no revela lesiones osteoarticulares. Se aprecia engrosamiento de las articulaciones condrocostales como en el rosario raquíptico, adenitis intercostal; los incisivos empiezan a cariarse. Luego aparecen tumefacciones articulares dolorosas y fugaces que toman inicialmente el carpo, luego el tarso, rodillas y codos y terminan por establecerse definitivamente. La deformación se aprecia con mucha claridad, debido al gran enflaquecimiento y en los dedos toman el aspecto característico de rosario (aumento de volumen periarticular y adelgazamiento de los espacios intermedios). A pesar de que la musculatura se atrofia visiblemente, el niño conserva la movilidad de las extremidades y cuando está sin dolores, es capaz de sentarse y darse vuelta en la cama como así mismo de hacer movimientos de flexión y extensión de las extremidades, de jugar con pequeños objetos y aun dibujar. La cabeza, en cambio, no recupera su movilidad y el niño vuelve todo el tronco cuando se le pide mirar hacia un lado. El estado psíquico es perfectamente lúcido y sigue

su desarrollo normal. Es un niño tan inteligente y preocupado por su enfermedad, que es capaz de apreciar las opiniones dadas en su presencia. Cuando sobrevienen crisis de dolor, permanece inmóvil, llora cuando se trata de moverlo y se torna irritable y huraño.

Los hemogramas hechos durante estos meses son los siguientes:

Gl. R.	Gl. Bl.	Hb.	V. G.	Bas.	Eos.	Juv.	Bac.	Seg.	Linf.	Mono.
15-V:										
4 000,000	27.800	80 %			2	1	11	79	7	0
18-V:										
4.000.050	22.930	68 %			0.5		16	66.5	11.5	3.5
22-VI:										
5 000,000	21.600	80 %	0.80	0.5	2.5		25	64.5	6.5	0.5
28-VI:										
3.780,000	23.400	68 %	0.91				2.5	87	7.5	2.5
6-VIII:										
4.400,000	37,800	78 %	0.87				9.5	83.5	5.5	1.5
10-VIII:										
3.040,000	21.200	63 %	1.03			1	4	75.5	14.5	5
16-VIII:										
2.800.000	10,700	78 %	1				5	73	20	1

Los exámenes de orina, deposiciones, hemocultivos, tuberculinas, radioscopías de tórax e investigación de fiebre de Malta, repetidos periódicamente, son también (—). Una cura con sulfatiazol no da ningún resultado favorable.

En estas condiciones es hospitalizado en el Hospital Arriarán, en donde se hacen nuevas radiografías del cuello, que revelan ya lesiones de espondilitis.

Se intentan una serie de medios paliativos que no dan resultados satisfactorios. El niño vuelve a su casa en iguales condiciones y es llevado a Chillán durante las vacaciones.

La evolución final puede resumirse diciendo que el niño va a una caquexia progresiva.

El día 4 de marzo de 1942 vuelvo a verlo con temperatura, disnéico, cianótico, con respiración difícil, que provoca aleteo nasal. Hay un foco de condensación en la base del pulmón izquierdo y un soplo sistólico. Fallece al día siguiente.

Resumen y comentario.

Es este un cuadro cuya sintomatología en orden de aparición fué:

I) Fiebre elevada, continua, rebelde a todos los anti-térmicos y con exacerbaciones.

II) Exantema precoz que volvió a aparecer varias veces en el curso de la afección.

III) Pancarditis que produjo un cuadro grave de insuficiencia.

IV) Anemia y leucocitosis.

V) Hepato y esplenomegalia y adenitis generalizada.

VI) Focos de condensación pulmonar fugaces acompañados de hipertermia.

VII) Dolores reumatoídeos generalizados.

VIII) Artritis crónica deformante que se inició en la columna cervical.

Durante la evolución se presentaron diversas posibilidades diagnósticas, de las cuales analizaremos las más importantes.

a) Fiebre tifoídea, paratífus, tifus exantemático y fiebre de Malta, fueron descartados por la negatividad de las reacciones específicas repetidas a menudo;

b) Infección tuberculosa; las tuberculinas y los exámenes radioscópicos y radiográficos unidos al carácter de la fiebre, permitieron eliminarla;

c) Enfermedad reumática: se consideró, a pesar de la edad del niño y de la violencia del curso, basándose en el exantema, la rebeldía a los tratamientos y el compromiso cardíaco precoz: pero hubo de desecharse posteriormente, dada la evolución.

d) Endocarditis maligna: tenía a su favor el estado séptico, la pancarditis y las localizaciones pulmonares: faltaban, en cambio, síntomas urinarios, cutáneos, etc. La regresión absoluta de los signos cardíacos demostró que no se trataba de esa afección;

e) Una enfermedad hemática de tipo leucémico fué también eliminada, por cuanto las alteraciones sanguíneas

eran siempre secundarias a brotes de agravación y mejoraban hasta normalizarse con las transfusiones;

f) La Enfermedad de Still, o sea, una sepsis crónica con poliartritis deformantes, quedó como diagnóstico definitivo cuando aparecieron los síntomas articulares.

En cuanto al tratamiento, podría decirse que el estado general se mantuvo mediante un régimen completo y haciendo transfusiones sanguíneas más o menos espaciadas, según las condiciones del enfermo; que el piramidón aliviaba el dolor y fué bien tolerado, y que la quimioterapia (Aseptil, Dage-nán, Sulfatiazol) no tuvo ninguna influencia en el curso de la sepsis ni sobre las complicaciones.