

Miopericarditis aguda como manifestación inicial de un brote de enfermedad de Still del adulto

Teresa Romeo Allepuz¹, Berta María Mañas Lorente², Ana Carmen Huertas Puyuelo², Cristina García-Domínguez¹, Eva Sampedro Calavia³, Miriam Royo Álvarez³

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Royo Villanova, Zaragoza, España

²Servicio de Neumología, Hospital Royo Villanova, Zaragoza, España

³Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Royo Villanova, Zaragoza, España

Recibido: 01/04/2026

Aceptado: 15/07/2026

En línea: 31/08/2026

Citar como: Romeo Allepuz T, Mañas Lorente BM, Huertas Puyuelo AC, García-Domínguez C, Sampedro Calavia E, Royo Álvarez M. Miopericarditis aguda como manifestación inicial de un brote de enfermedad de Still del adulto. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2026 (agosto); 11(2): 64-67. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a11n2a7>.

Cite this as: Romeo Allepuz T, Mañas Lorente BM, Huertas Puyuelo AC, García-Domínguez C, Sampedro Calavia E, Royo Álvarez M. Acute myopericarditis as the initial manifestation of an adult-onset Still's disease flare. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2026 (August); 11(2): 64-67. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a11n2a7>.

Autora para correspondencia: Teresa Romeo Allepuz. teroa07@gmail.com

Palabras clave

- ▷ enfermedad de Still del adulto
- ▷ miopericarditis
- ▷ hiperferritinemia
- ▷ exantema
- ▷ procalcitonina

Resumen

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una entidad autoinflamatoria sistémica infrecuente. Presentamos el caso de un varón de 30 años que debutó con miopericarditis aguda con disfunción biventricular grave acompañada de elevación generalizada de marcadores proinflamatorios, hiperferritinemia extrema y rash cutáneo atípico. Tras descartar etiología infecciosa y autoinmune, se le diagnosticó de un brote de ESA, iniciándose tratamiento con corticoides e inmunomoduladores, con pronta mejoría. Este caso impresiona por el debut de la enfermedad, dada la rareza de la afectación miocárdica como manifestación inicial y refuerza la importancia de una correcta interpretación de los marcadores inflamatorios dentro del contexto clínico y evolutivo.

Keywords

- ▷ adult-onset Still's disease
- ▷ myopericarditis
- ▷ hyperferritinemia
- ▷ exanthema
- ▷ procalcitonin

Abstract

Adult-onset Still's disease (AOSD) is a rare systemic autoinflammatory disorder. We present the case of a 30-year-old man who initially presented with acute myopericarditis with severe biventricular dysfunction, accompanied by a generalized elevation of proinflammatory markers, extreme hyperferritinemia, and an atypical skin rash. After infectious and autoimmune etiologies were ruled out, he was diagnosed with an AOSD flare and treatment with corticosteroids and immunomodulatory therapy was started, with prompt clinical improvement. This case is notable for its initial presentation, given the rarity of myocardial involvement as the first manifestation of the disease, and highlights the importance of correctly interpreting inflammatory markers within the patient's clinical course and overall context.

Puntos destacados

- ▷ El diagnóstico de la ESA es clínico y de exclusión.
- ▷ La presencia de miocarditis, rash pruriginoso e hiperferritinemia extrema sugieren una alta carga inflamatoria.
- ▷ El reconocimiento precoz de estas manifestaciones permite un diagnóstico adecuado y la instauración temprana de tratamiento.
- ▷ La procalcitonina debe interpretarse con cautela y siempre de forma integrada con la clínica, los cultivos microbiológicos, las pruebas de imagen y la evolución del paciente.

Introducción

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad autoinflamatoria multisistémica, de probable base poligénica, en la que la activación desre-

gulada de la inmunidad innata desempeña un papel central. Esta respuesta inflamatoria se ha relacionado con la activación del inflammasoma y con una producción aumentada de citocinas proinflamatorias, especialmente IL-1, IL-6 e IL-18, capaces de generar un estado de hiperinflamación sistémica o tormenta de citocinas¹.

Desde el punto de vista clínico, la ESA se caracteriza por una expresión heterogénea, habitualmente dominada por fiebre elevada, artralgias y exantema evanescente asalmado. Sin embargo, la ausencia de una prueba diagnóstica específica y la posible superposición con procesos infecciosos, neoplásicos o autoinmunes convierten su diagnóstico en un reto clínico, especialmente cuando la forma de presentación se aleja del fenotipo clásico. En este contexto, los criterios de Yamaguchi (tabla 1) constituyen una de las herramientas más empleadas como apoyo diagnóstico, aunque la ESA continúa siendo un diagnóstico fundamentalmente clínico y de exclusión¹⁻³.

Criterios mayores	Criterios menores
Fiebre >39 °C con duración >7 días	Odinofagia
Artritis o artralgiás, con duración >15 días	Linfoadenopatías y/o esplenomegalia
Rash típico evanescente	Alteraciones de la función hepática
Leucocitosis >10-000/L con al menos 80 % de neutrófilos	ANA y factor reumatoide negativo

Tabla 1. Criterios de Yamaguchi, mayores y menores. Se requiere al menos de 5 criterios, incluyendo un mínimo de 2 criterios mayores.

La afectación cardiovascular es una manifestación reconocida de la ESA. Habitualmente se presenta como pericarditis, mientras que la miocarditis y la miopericarditis son menos frecuentes, pero tienen especial relevancia clínica por su potencial gravedad. Su reconocimiento precoz es esencial, ya que pueden evolucionar a disfunción ventricular, insuficiencia cardíaca, arritmias, taponamiento cardíaco o shock, con un desenlace potencialmente fatal si no se instauran de forma temprana medidas de soporte y tratamiento inmunomodulador adecuado³⁷.

Respecto a las manifestaciones dermatológicas, se han descrito lesiones atípicas que suelen asociarse a formas más graves y de peor pronóstico. Por ello, la coexistencia de fiebre persistente, intensa respuesta inflamatoria sistémica, manifestaciones cutáneas no clásicas y compromiso miopericárdico debe hacer considerar la ESA dentro del diagnóstico diferencial, una vez excluidas causas infecciosas, neoplásicas y otras enfermedades autoinmunes⁷.

El interés del presente caso radica en una forma de presentación inicial atípica y grave, marcada por miopericarditis aguda con disfunción biventricular severa e intensa respuesta inflamatoria sistémica.

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 30 años, natural de Colombia, que acudió al Servicio de Urgencias por un cuadro de 4-5 días de evolución caracterizado por fiebre de hasta 40 °C, mialgias generalizadas, odinofagia, disnea de moderados esfuerzos y, desde hace 72 horas, dolor centrotorácico de carácter opresivo.

El paciente había llegado a España un mes antes del inicio de los síntomas, trabajando desde entonces en labores de recolección de fruta. Entre sus antecedentes médicos únicamente refería una enfermedad reumática no filiada caracterizada por brotes agudos de artritis de predominio en pies y manos. El paciente no refería ningún antecedente familiar relevante ni intervenciones quirúrgicas previas.

A la exploración inicial presentaba taquicardia de 130 lpm y taquipnea de 23 rpm, con el resto de constantes normales. La auscultación cardiopulmonar no mostró hallazgos patológicos; el abdomen era blando, depresible y no doloroso, sin edemas en extremidades inferiores.

Pruebas complementarias

Durante su estancia en Urgencias, se le realizó un electrocardiograma (**figura 1**) que mostró taquicardia sinusal a 121 lpm y discreta elevación difusa del ST en precordiales, más evidente en V2-V3 y una radiografía de tórax (**figura 2**), sin alteraciones. También se realizó una analítica que evidenció elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 49,5 mg/dL y procalcitonina 5,52 ng/mL), leucocitosis de 27.100/L y daño miocárdico, con troponina T de 354 ng/mL y NT-proBNP de 4.173 pg/mL. La ecocardiografía mostró disfunción biventricular severa y fracción de eyección ventricular izquierda del 33 %, motivo por el que ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos.

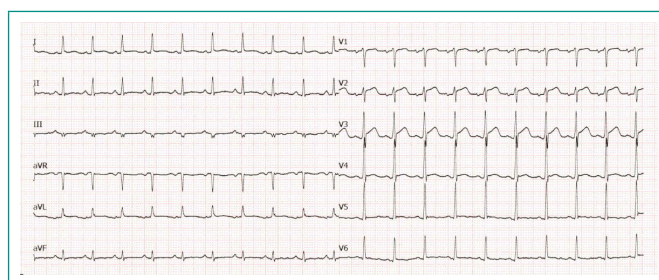


Figura 1. Electrocardiograma; se evidencia una elevación difusa del ST en precordiales.

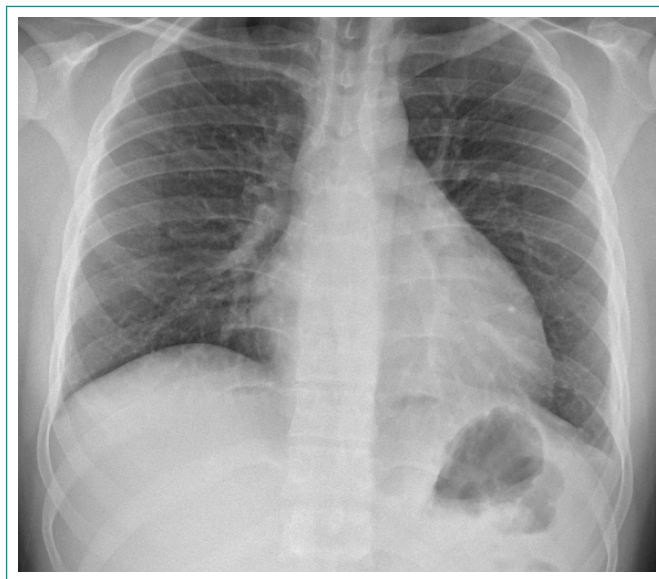


Figura 2. Radiografía de tórax, sin alteraciones.

Evolución

Los hallazgos clínicos y las pruebas complementarias orientaron inicialmente hacia una miopericarditis aguda. Ante la persistencia de los picos febriles y la marcada elevación de los reactantes de fase aguda, se priorizó la exclusión de una etiología infecciosa. En este contexto, se solicitaron numerosos estudios serológicos (virus de Epstein-Barr, VIH, CMV, herpesvirus humano⁶, parvovirus B₁₉, *Trypanosoma cruzi*, virus Zika, virus del dengue, enterovirus, parechovirus, leptospira, *rickettsias* y *Brucella* spp.), así como cultivos de sangre, orina, heces y esputo, todos ellos negativos. La única positividad fue metapneumovirus humano en muestra respiratoria por PCR multiplex FilmArray. También se descartaron *Plasmodium* spp. y tuberculosis, con Mantoux e IGRA negativos.

Recibió antibioterapia empírica inicial con ceftriaxona 2 g/24 h, escalada a los 5 días a piperacilina-tazobactam 4 g/6 h por falta de mejoría clínico-analítica, que se mantuvo una semana adicional. A pesar de ello, persistieron los picos febriles y la respuesta inflamatoria sistémica, con una proteína C reactiva máxima de 43,3 mg/dL y procalcitonina de 6,25 ng/mL. Además, se objetivó una citólisis hepática marcada, con AST y ALT de hasta 1.000 UI/L, junto con elevación de GGT y fosfatasa alcalina, con valores máximos de 889 UI/L y 317 UI/L, respectivamente.

La ausencia de confirmación microbiológica y la falta de respuesta completa al tratamiento antibiótico llevaron a reevaluar la orientación diagnóstica inicial y a considerar diagnósticos alternativos, incluyendo enfermedades autoinmunes, autoinflamatorias y neoplasias hematológicas, particularmente linfoma.

Se pidió un amplio perfil de autoinmunidad con ANA, ENA, un panel de miocitis que incluía anticuerpos antisintetasa y específicos de dermatomiositis, así

como ANCA anti-PR3 y anti-MPO, el cual fue negativo. También se solicitaron la ECA, el complemento y el factor reumatoide, que resultaron negativos. En el TC cérvico-toraco-abdomino-pélvico únicamente se visualizó un derrame pleural bilateral acompañado de un leve engrosamiento pericárdico.

Durante el estudio, el paciente desarrolló un *rash* evanescente e intensamente pruriginoso en tronco y extremidades. Aunque inicialmente se atribuyó a una posible reacción adversa a piperacilina-tazobactam, su persistencia tras la retirada del antibiótico, junto con la fiebre mantenida, la leucocitosis neutrofílica, la afectación hepática y la ausencia de etiología infecciosa demostrada orientó el diagnóstico hacia una posible ESA. Al revisar los criterios de Yamaguchi, cumplía dos criterios mayores (fiebre $>40^{\circ}\text{C}$ y leucocitosis $>10.000/\text{L}$ con neutrofilia $\geq 80\%$) y tres menores (odinofagia, alteración de la función hepática y negatividad de ANA y factor reumatoide).

Ante la sospecha de ESA con compromiso miopericárdico se solicitaron ferritina e IL-6, que mostraron valores muy elevados: 62.987 ng/ml y 1.042 pg/mL, respectivamente. La magnitud de la hiperferritinemia obligó a considerar un posible síndrome hemofagocítico asociado, si bien esta posibilidad se consideró poco probable por la ausencia de citopenias y la normalidad de los triglicéridos (125 mg/dL).

Con esta sospecha diagnóstica, se iniciaron bolos de metilprednisolona de 500 mg, con mejoría parcial y traslado posterior a planta de Medicina Interna. Durante el descenso de corticoides presentó nuevo empeoramiento clínico-analítico, por lo que se inició anakinra 100 mg/24 h por vía subcutánea, con rápida mejoría en las primeras 24-48 horas. Los marcadores inflamatorios se normalizaron progresivamente, incluida la procalcitonina, que descendió a $<0,1$ ng/mL. De forma paralela, la función cardíaca se recuperó progresivamente, alcanzando una fracción de eyección ventricular izquierda del 61% en la resonancia magnética cardíaca previa al alta.

Diagnóstico

Brote de enfermedad de Still del adulto en forma de miopericarditis aguda con disfunción ventricular severa.

Discusión y conclusiones

La singularidad del caso radica en la miopericarditis aguda grave como forma de presentación de la ESA, una complicación infrecuente y potencialmente grave. Aunque inicialmente se consideró una etiología infecciosa, la positividad aislada para metapneumovirus no se acompañó de evidencia de infección sistémica, y el estudio microbiológico ampliado resultó negativo. La ausencia de respuesta franca a la antibioterapia, junto con la persistencia de fiebre e hiperinflamación, la hiperferritinemia extrema y la rápida mejoría tras corticoides y tratamiento inmunomodulador, con normalización de los reactantes y recuperación ventricular, apoyan que la afectación miopericárdica fue secundaria al proceso inflamatorio sistémico de la ESA.

La literatura disponible respalda esta asociación entre miocarditis y formas sistémicas graves de ESA. En la serie retrospectiva de Gerfaud-Valentin *et al.*, que incluyó a 57 pacientes, la miocarditis se identificó en el 7 % de los casos. En los casos descritos, la afectación miocárdica fue habitualmente sintomática, con dolor torácico y disnea como manifestaciones frecuentes, alteraciones electrocardiográficas y, en una proporción relevante, disfunción sistólica ventricular izquierda⁵. Estos hallazgos son concordantes con la presentación de nuestro paciente. En este contexto, conviene reforzar la importancia de la incorporación de técnicas como la resonancia magnética cardíaca en este tipo de pacientes, dado que permite detectar y caracterizar el daño miocárdico, incluso en ausencia de alteraciones ecocardiográficas evidentes, y valorar la persistencia de inflamación o fibrosis durante el seguimiento.

De forma similar, Ruscitti *et al.* describieron en un estudio multicéntrico de 73 pacientes con afectación cardíaca asociada a ESA que el 26 % presentaban miocarditis. En dicho estudio, los pacientes con miocarditis mostraron con mayor frecuencia manifestaciones sistémicas graves, mayores puntuaciones en los índices de actividad de la enfermedad y una mortalidad superior respecto a aquellos sin miocarditis⁶. Estos datos sugieren que la miocarditis no debe interpretarse únicamente como una complicación cardiológica aislada, sino como un marcador de alta actividad inflamatoria sistémica y de peor pronóstico.

Otro elemento de interés en nuestro caso fue la presencia de un *rash* evanescente intensamente pruriginoso, diferente del exantema asalmonado clásico. En la cohorte de Narváez *et al.*, que incluyó a 81 pacientes, la miopericarditis se describió en el 3 % de los casos, y las manifestaciones cutáneas atípicas fueron frecuentes, en su mayoría pruriginosas. Estas formas cutáneas se asociaron a enfermedad más grave, peor pronóstico y mayor mortalidad⁷. En nuestro paciente, la coexistencia de *rash* atípico, fiebre persistente, hiperferritinemia extrema y miopericarditis grave sugiere un fenotipo inflamatorio sistémico de alta actividad.

También resulta relevante la interpretación de la procalcitonina. Aunque tradicionalmente se considera un biomarcador orientador de infección bacteriana, puede elevarse en brotes activos de ESA en ausencia de infección documentada. En la serie de Yildirim *et al.*, el 65 % de los pacientes con ESA activa sin infección presentaron elevación de procalcitonina, aunque con valores medios inferiores a los observados en pacientes con infección confirmada⁸. En nuestro caso, la elevación de procalcitonina contribuyó inicialmente a reforzar la sospecha infecciosa; sin embargo, su normalización tras el control de la inflamación con tratamiento inmunomodulador, junto con la ausencia de evidencia microbiológica, apoya que formaba parte de la respuesta inflamatoria sistémica de la ESA.

En conjunto, este caso ilustra cómo la miopericarditis puede constituir una forma de presentación infrecuente pero grave de la ESA, especialmente en pacientes con intensa respuesta inflamatoria sistémica. Su identificación precoz es esencial para evitar retrasos terapéuticos y reducir el riesgo de complicaciones potencialmente graves.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso y la identidad de la paciente ha sido mantenida en el anonimato a lo largo del informe.

Bibliografía

1. Bindoli S, Baggio C, Doria A, Sfriso P. Adult-onset Still's disease (AOSD): advances in understanding pathophysiology, genetics and emerging treatment options. *Drugs*. 2024; 84: 257-74. doi: <https://doi.org/10.1007/s40265-024-01993-x> (último acceso ago. 2026).
2. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, *et al.* Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol*. 1992; 19(3): 424-430.
3. Horna N M, Romero R, Larrauri C, Córdova F, Martín Mispireta J, Alarcón J. Miocardiopericarditis en la enfermedad de Still del adulto. *Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc*. 2023; 1(3): 194-97. doi: <https://doi.org/10.47487/apcyccv.v1i3.65> (último acceso ago. 2026).
4. Yildirim R, Oğuzman S, Dinler M, Üsküdar Cansu D, Korkmaz C. Procalcitonin can increase during activation of adult-onset Still's disease (AOSD) in the

- absence of an infection focus. *Rheumatology*. 2023;62(4): e109-e110. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac511> (último acceso ago. 2026).
5. Gerfaud-Valentin M, Maucort-Boulch D, Hot A, Iwaz J, Ninet J, Durieu I, *et al*. Adult-onset still disease manifestations, treatment, outcome, and prognostic factors in 57 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2014; 93(2): 91-99. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000000021> (último acceso ago. 2026).
6. Ruscitti P, Di Cola I, Vitale A, Caggiano V, Palumbo P, Di Cesare E, *et al*. International AIDA Network and the Autoinflammatory Diseases Working Group of the Italian Society of Rheumatology. evaluation of myocarditis in patients with still disease: clinical findings from the Multicenter International AIDA Network Still Disease Registry. *J Rheumatol*. 2025; 52(3): 226-233. doi: <https://doi.org/10.3899/jrheum.2024-0683> (último acceso ago. 2026).
7. Narváez J, Palacios-Olíd J, García de Yebenes MJ, Holgado S, Olivé A, Casafont-Solé I, *et al*. Non-classical complications of adult-onset Still's disease: a multicenter spanish study. *J Clin Med*. 2025; 14(1): 285. doi: <https://doi.org/10.3390/jcm14010285> (último acceso ago. 2026).