

APRENDIZAJE AUTÓNOMO

Unidad temática: Enfermedad de Still del Adulto (AOSD)

Autoría

Joan M. Nolla Solé, Paola Vidal Montal, Laura Berbel Arcobé, Diego Benavent Núñez, Javier Narváez García

Departament de Ciències clíniques. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut.
Universitat de Barcelona

1. Modalidad de aprendizaje

Este módulo se desarrolla en formato de aprendizaje autónomo. El estudiante tiene acceso a material estructurado que le permite adquirir conocimientos de manera independiente sobre la enfermedad de Still del adulto (AOSD), abordando aspectos clínicos, fisiopatológicos, diagnósticos y terapéuticos.

2. Objetivos de aprendizaje

- Conocer los mecanismos fisiopatológicos de la AOSD.
- Identificar las manifestaciones clínicas principales y sus patrones evolutivos.
- Aplicar los criterios diagnósticos utilizados en la práctica clínica.
- Revisar las opciones terapéuticas, incluyendo inmunomoduladores y agentes biológicos.
- Integrar los conceptos aprendidos mediante una autoevaluación formativa.

3. Material docente disponible

a. Presentación de apoyo (diapositivas)

Título: *Enfermedad de Still del Adulto*

Contenido: epidemiología, clínica, exploraciones, criterios diagnósticos, tratamiento.

b. Revisión bibliográfica

Macovei et al. *Adult-Onset Still's Disease—A Complex Disease, a Challenging Treatment*. Int. J. Mol. Sci. 2022; 23(21):12810.

c. Cuestionario de autoevaluación con retroalimentación

Formato: 10 preguntas tipo test con única respuesta correcta. Cada ítem incluye explicación.

4. Recomendaciones de estudio

- Comenzar con la presentación como guía inicial.
 - Realizar una lectura crítica del artículo científico, enfocándose en fisiopatología y estrategias terapéuticas.
 - Resolver el cuestionario de autoevaluación al final.
- Tiempo estimado: 2 horas.

5. Evaluación formativa

El cuestionario tiene carácter formativo y permite identificar áreas de mejora. Las respuestas incluyen explicaciones para reforzar el aprendizaje.

CUESTIONARIO DE AUTOEVALUACIÓN

1. ¿Cuál es el criterio más frecuentemente utilizado en la práctica clínica para clasificar la enfermedad de Still del adulto?
 - A. Criterios de Jones
 - B. Criterios de Yamaguchi
 - C. Criterios de SLICC
 - D. Criterios de Beçhet
2. ¿Qué patrón evolutivo de AOSD se asocia con un peor pronóstico a largo plazo?
 - A. Monofásico
 - B. Intermitente
 - C. Crónico articular
 - D. Autolimitado
3. ¿Cuál de las siguientes citocinas está más directamente implicada en los síntomas sistémicos de la AOSD como la fiebre?
 - A. IL-6
 - B. IL-1 β
 - C. IL-17
 - D. TNF α
4. ¿Qué hallazgo analítico es más característico de AOSD en actividad?
 - A. Hipergammaglobulinemia
 - B. Hipoferritinemia

- C. Linfopenia
 - D. Hiperferritinemia
5. ¿Qué manifestación clínica se considera uno de los criterios mayores de Yamaguchi?
- A. Hepatoesplenomegalia
 - B. Linfadenopatías
 - C. Rash evanescente
 - D. Trombocitosis
6. ¿Qué tratamiento biológico se considera de primera línea en AOSD refractaria sistémica?
- A. Anti-TNF α
 - B. Rituximab
 - C. Anakinra
 - D. Abatacept
7. ¿Qué citocina se encuentra más elevada en formas articulares de AOSD?
- A. IL-6
 - B. IL-1 β
 - C. IL-18
 - D. IFN- γ
8. ¿Cuál es la complicación más grave asociada a AOSD?
- A. Trombocitopenia autoinmune
 - B. Síndrome de activación macrofágica (MAS)
 - C. Púrpura de Henoch-Schönlein
 - D. Hipertensión pulmonar
9. ¿Cuál de los siguientes biomarcadores se ha propuesto como marcador de actividad en AOSD?
- A. IL-10
 - B. IL-2
 - C. IL-18
 - D. IL-12

10. ¿Cuál es el mecanismo principal implicado en la patogenia inicial de AOSD?
- A. Activación de células T CD8
 - B. Activación del complemento
 - C. Activación de macrófagos y neutrófilos
 - D. Formación de autoanticuerpos

RESPUESTAS CORRECTAS COMENTADAS

1. **B) Criterios de Yamaguchi**
Explicación: Son los criterios más sensibles y empleados en la práctica clínica para el diagnóstico de AOSD.
2. **C) Crónico articular**
Explicación: Este patrón se asocia a peor pronóstico funcional y requiere terapia modificadora a largo plazo.
3. **B) IL-1 β**
Explicación: IL-1 β es responsable de fiebre y otros síntomas sistémicos, siendo objetivo terapéutico prioritario.
4. **D) Hiperferritinemia**
Explicación: Ferritina sérica muy elevada es característica de AOSD activa y se relaciona con la intensidad inflamatoria.
5. **C) Rash evanescente**
Explicación: Exantema maculopapular salmonado que coincide con los picos febriles, forma parte de los criterios mayores.
6. **C) Anakinra**
Explicación: Antagonista del receptor de IL-1, indicado en formas sistémicas refractarias a CS o DMARDs.
7. **A) IL-6**
Explicación: La IL-6 se asocia a inflamación articular persistente, justificando el uso de tocilizumab en este contexto.

8. **B) Síndrome de activación macrofágica (MAS)**

Explicación: Es la complicación más grave, potencialmente letal, con necesidad de tratamiento inmediato.

9. **C) IL-18**

Explicación: Se correlaciona con actividad clínica y niveles de ferritina, además de vincularse a riesgo de MAS.

10. **C) Activación de macrófagos y neutrófilos**

Explicación: La respuesta innata desregulada es el evento inicial que desencadena la cascada inflamatoria.