



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO

RÔMULO GIOIA SANTOS JÚNIOR

REVISÃO NARRATIVA – Doença de Still no adulto, um verdadeiro desafio
diagnóstico

Rio de Janeiro

2025

Rômulo Gioia Santos Júnior

REVISÃO NARRATIVA – Doença de Still no adulto, um verdadeiro desafio
diagnóstico

Trabalho de Conclusão de Curso em
Clínica Médica, ao Programa de
Residência Médica do Hospital
Universitário Clementino Fraga Filho da
Universidade Federal do Rio de Janeiro,
como requisito parcial para obtenção do
título de Especialista em Clínica Médica.

Orientador: Dr. Victor da Silva Margallo

Rio de Janeiro
2025

FOLHA DE APROVAÇÃO

Rômulo Gioia Santos Júnior

REVISÃO NARRATIVA – Doença de Still no adulto, um verdadeiro desafio diagnóstico

Trabalho de Conclusão de Curso em Clínica Médica, ao Programa de Residência Médica do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro, como requisito parcial para obtenção do título de Especialista em Clínica Médica.

Orientador: Victor da Silva Margallo, Mestrado UFRJ

Gloria Maria Benamor Teixeira, Mestrado UFRJ

Rodrigo Bernardo Serafim, Doutorado UFRJ

Leonam Martins da Costa, Mestrado UFRJ

Dedico esta, bem como todas as minhas demais conquistas, a minha família, tão importante em todas as etapas da minha vida.

Agradecimento a todos os pacientes, colegas e mestre que fizeram parte da minha trajetória durante a residência de Clínica Médica no HUCFF, e que, apesar de curta, sempre será importante para o resto de minha vida.

Pela persistência e fé respaldadas na sinceridade dos que creem na perfectibilidade humana, não tardará que o impossível mude-se no difícil e este no possível, a depender tão só do que tenhamos no íntimo. Não importam e nem se contam os tropeços da caminhada, o importante é caminhar na perseguição consciente da meta a atingir-se, mesmo que custosa e, por vezes, aparentemente inatingível.

Walter Miguel

RESUMO

A Doença de Still no adulto é uma condição inflamatória rara marcada por febre alta diária, rash cutâneo transitório e manifestações articulares, cuja apresentação inespecífica pode dificultar o diagnóstico inicial. O quadro clínico costuma envolver elevação significativa de marcadores inflamatórios, hiperferritinemia e, em alguns casos, linfonodomegalia, serosites e acometimento pulmonar, refletindo a intensa ativação da imunidade inata. Esses achados podem mimetizar infecções graves, neoplasias ou outras doenças autoimunes, o que frequentemente leva a investigações prolongadas antes da definição diagnóstica. O diagnóstico depende da combinação entre achados clínicos e laboratoriais, com exclusão de infecções, neoplasias e outras causas inflamatórias, exigindo avaliação em pacientes com febre persistente e inflamação marcante. O tratamento baseia-se no uso de imunossuppressores, como corticosteróides, metotrexato e agentes biológicos direcionados contra IL-1 e IL-6, que demonstram alta eficácia no controle rápido da atividade inflamatória e na redução da necessidade de esteroides. Além disso, essas terapias têm contribuído para diminuir complicações sistêmicas e evitar a progressão para formas crônicas. Este trabalho revisa os principais aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos da doença, enfatizando a importância do diagnóstico precoce para permitir intervenções oportunas, otimizar o manejo clínico e reduzir desfechos adversos.

Palavras-chave: Febre de origem indeterminada; doença de still; doença de still no adulto

ABSTRACT

Adult-onset Still's disease is a rare inflammatory condition characterized by daily high fever, transient skin rash, and joint manifestations, whose nonspecific presentation can hinder early diagnosis. The clinical picture often includes markedly elevated inflammatory markers, hyperferritinemia, and, in some cases, lymphadenopathy, serositis, and pulmonary involvement, reflecting intense activation of the innate immune system. These findings may mimic severe infections, malignancies, or other autoimmune diseases, frequently leading to prolonged investigations before diagnostic clarification. Diagnosis depends on the combination of clinical and laboratory findings, with exclusion of infections, neoplasms, and other inflammatory causes, requiring careful evaluation in patients with persistent fever and significant inflammation. Treatment is based on the use of immunosuppressive agents such as corticosteroids, methotrexate, and biological therapies targeting IL-1 and IL-6, which have demonstrated high efficacy in rapidly controlling inflammatory activity and reducing the need for steroids. Moreover, these therapies have contributed to decreasing systemic complications and preventing progression to chronic forms. This work reviews the main clinical, diagnostic, and therapeutic aspects of the disease, emphasizing the importance of early diagnosis to allow timely interventions, optimize clinical management, and reduce adverse outcomes.

Keywords: Fever of unknown origin; Still's disease; Adult-onset Still's disease

LISTA DE FIGURAS

Figura 1– Manifestações cutâneas da Doença de Still	17
---	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Classificação de Yamaguchi	20
Tabela 2 – Classificação de Fadrel	20

LISTA DE ABREVIATURAS

AINEs – Anti-inflamatórios não esteroidais
AIJs – Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica
ANCA – Anticorpos Anticitoplasma de Neutrófilos
CMV – Citomegalovírus
DAS-28 – Disease Activity Score in 28 joints
DMARDs – Medicamentos Antirreumáticos Modificadores de Doença
DSIA – Doença de Still no Adulto
EULAR – Aliança Europeia de Associações de Reumatologia
FAN – Fator Antinuclear
FOI – Febre de Origem Indeterminada
FR – Fator Reumatoide
HIV – Vírus da Imunodeficiência Humana
IL-1 – Interleucina-1
IL-6 – Interleucina-6
PCR – Proteína C-Reativa
PET-CT – Tomografia por Emissão de Pósitrons combinada com Tomografia Computadorizada
PReS – Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica
SF-36 – Short Form Health Survey 36
VHS – Velocidade de Hemossedimentação

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	13
2. OBJETIVO.....	15
3. METODOLOGIA.....	16
4. DISCUSSÃO	17
5. CONCLUSÃO.....	24
REFERÊNCIAS	25
ANEXO.....	27

1. INTRODUÇÃO

A artrite idiopática juvenil sistêmica (AIJs), descrita por Sir George Still no final do século XIX, e a doença de Still de início no adulto (DSIA), relatada por Bywaters em 1971, foram durante muito tempo consideradas como manifestações de uma mesma condição. A divisão aos 16 anos de idade acabou sendo adotada de forma prática, por corresponder ao limite tradicional entre o atendimento pediátrico e adultos no Reino Unido naquela época (Fautrel et al., 2024).

Em 2024, a Aliança Europeia de Associações de Reumatologia (EULAR) e a Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica (PReS) recomendaram que ambas as formas fossem designadas de forma conjunta como Doença de Still (Ruscitti et al., 2025). Essa decisão se apoia no fato de que as duas apresentações compartilham o mesmo padrão inflamatório, marcado por artrite ou artralgia, rash cutâneo característico, febre recorrente e níveis elevados de PCR, VHS e ferritina.

A Doença de Still no adulto é rara e apresenta uma distribuição bimodal, com picos típicos entre 16–25 anos e 36–46 anos. Dados de um estudo retrospectivo japonês identificaram incidência de 0,22 a 0,34 casos por 100.000 habitantes e prevalência variando entre 0,73 e 1,47 por 100.000 habitantes em homens e mulheres, respectivamente (Efthimiou et al., 2021). Embora a causa exata da doença ainda não seja totalmente esclarecida, acredita-se que ela decorra de uma resposta auto inflamatória intensa, relacionada à ativação da imunidade inata e à liberação exagerada de citocinas como IL-1, IL-6, IL-18, TNF- α e interferons, responsáveis pelas manifestações sistêmicas e pela hiperferritinemia frequentemente observada (Bindoli et al., 2024).

No cenário clínico, a Doença de Still é considerada uma causa importante de febre de origem indeterminada (FOI). Metanálises mostram que ela representa cerca de 22,8% dos diagnósticos reumatológicos em pacientes investigados por FOI, o que reforça a necessidade de incluí-la entre as hipóteses diagnósticas, especialmente quando há febre persistente associada à ferritina muito elevada (Betrains et al., 2022).

No entanto, processo diagnóstico costuma ser desafiador por trata-se de uma condição que exige descartar infecções, neoplasias e outras causas inflamatórias. Essa necessidade pode atrasar tanto o reconhecimento da doença

quanto o início do tratamento adequado, aumentando o risco de complicações graves, como a síndrome de ativação macrofágica, que envolve um estado hiperinflamatório com possibilidade de falência de múltiplos órgãos, além de comprometimento pulmonar em alguns casos.

2. OBJETIVO

Esta revisão narrativa visa à apresentação dos principais pontos clínicos, diagnósticos, terapêuticos e as complicações associadas à Doença de Still, destacando a importância do diagnóstico precoce para reduzir a ocorrência de desfechos desfavoráveis.

3. METODOLOGIA

Este trabalho foi desenvolvido por meio de uma revisão narrativa da literatura, com o objetivo de reunir informações sobre a Doença de Still. Para isso, foram consultados artigos obtidos em uma busca na base de dados PubMed.

A busca utilizou os descritores “*adult-onset Still’s disease*”, “*Still’s disease*” e “*fever of unknown origin*”. Foram priorizados estudos publicados nos últimos cinco anos, bem como diretrizes e revisões que abordassem aspectos relacionados às manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento e possíveis complicações da doença.

A seleção dos artigos ocorreu a partir da análise dos títulos e resumos, seguida da leitura completa dos estudos que se relacionavam ao tema. Foram incluídos os textos diretamente ligados à Doença de Still, especialmente diretrizes e consensos.

Por se tratar de uma revisão narrativa, não foi adotado um protocolo metodológico específico.

4. DISCUSSÃO

A Doença de Still no adulto apresenta um conjunto amplo de manifestações clínicas, sendo a febre sua característica mais marcante. Essa condição ocorre em 46% a 100% dos pacientes, geralmente precedendo outros sinais e apresentando padrão diário, com picos superiores a 39 °C (Efthimiou et al., 2021). Em diversas situações, o quadro febril inicial é indistinguível de causas infecciosas ou neoplásicas, podendo levar a investigação como febre de origem indeterminada (Betrains et al., 2022). Nesse cenário, é fundamental excluir etiologias infecciosas e malignidades, especialmente linfomas, antes de se considerar Doença de Still (Efthimiou et al., 2021).

O rash cutâneo transitório (FIGURA 1) é outra manifestação clássica, habitualmente maculopapular, de coloração salmão e associado aos picos febris, desaparecendo durante períodos afebris. Embora típico, muitas vezes é erroneamente interpretado como reação medicamentosa, sobretudo diante do uso frequente de antitérmicos. Pode assumir distribuição em tronco, membros proximais, região palmar, plantar e facial, além de apresentar o fenômeno de Koebner em áreas de pressão como regiões comprimidas por roupas (Efthimiou et al., 2021). Histopatologicamente, observa-se infiltrado inflamatório perivascular, sem sinais de vasculite ou alterações epidérmicas significativas (Ruscitti et al., 2025).

FIGURA 1- Manifestações cutâneas da Doença de Still



Fonte: Ruscitti et al. (2025).

A faringite também é frequente, geralmente concomitante aos episódios febris. No âmbito musculoesquelético, artralgia ou artrite ocorre em 40% a 100% dos casos (Efthimiou et al., 2021), mais comumente em punhos, joelhos e

tornozelos. A artrite pode se iniciar com padrão migratório, evoluindo para quadro semelhante à artrite reumatoide. A ressonância magnética contribui para diferenciar sinovite da Doença de Still de outras doenças reumatológicas (Ruscitti et al., 2025). Outras manifestações sistêmicas acompanham a doença, como linfonodomegalia — geralmente cervical — esplenomegalia e hepatomegalia, além de serosite, pericardite, pleurite, miocardite, doença pulmonar intersticial, dor abdominal e hipertensão pulmonar (Efthimiou et al., 2021).

O curso clínico pode seguir três padrões distintos: monofásico, intermitente e crônico. Cada um deles abrange aproximadamente um terço dos pacientes, embora o padrão articular crônico seja o mais comum (Efthimiou et al., 2021). O curso monofásico consiste em um único surto sistêmico, com possível artrite associada (Ruscitti et al., 2023), de duração variável, mas resolvendo-se em menos de um ano na maioria das vezes. O padrão intermitente apresenta recidivas intercaladas por períodos de remissão completa, geralmente menos intensas e mais breves do que o episódio inicial (Efthimiou et al., 2021). Já o padrão crônico envolve artrite persistente e progressiva, associada ou não a surtos periódicos, exigindo abordagem prolongada (Ruscitti et al., 2023). Laboratorialmente, a doença se caracteriza por leucocitose com neutrofilia, elevação marcante de VHS e PCR, aumento de transaminases e ferritina frequentemente muito elevada. FAN e fator reumatoide costumam ser negativos (Efthimiou et al., 2021).

O diagnóstico da Doença de Still no adulto deve ser considerado especialmente em pacientes com febre de origem indeterminada, associada a inflamação sistêmica significativa, como elevação de PCR e VHS, ferritina superior a 3.000 ng/mL, artrite ou artralgia e rash evanescente (Efthimiou et al., 2021). Como diagnóstico eminentemente de exclusão, exige correlação clínica e laboratorial cuidadosa e eliminação de condições que mimetizam o quadro, como infecções, neoplasias, reações adversas a medicamentos e outras doenças inflamatórias. Nenhum sintoma isolado é patognomônico; entretanto, febre persistente acima de 39 °C por pelo menos 7 dias, rash característico, artralgia ou artrite e inflamação significativa reforçam a suspeita (Fautrel et al., 2024), sobretudo quando a investigação permanece inconclusiva.

A avaliação diagnóstica inclui exame físico completo, com atenção especial a pele e articulações, além de exames complementares como tomografia ou PET-CT, testes de função hepática, ecocardiograma, hemoculturas, FAN, FR, ANCA, hemograma, ferritina, VHS, PCR e sorologias para HIV, CMV, hepatite B e C e Epstein-Barr. Em algumas situações, principalmente na presença de linfonodomegalia, a biópsia pode ser necessária para excluir linfoma, sobretudo considerando que o uso precoce de corticosteroides pode mascarar tal diagnóstico (Efthimiou et al., 2021). Achados como triglicerídeos elevados, citopenias, hipofibrinogenemia e VHS inapropriadamente baixo podem sugerir síndrome de ativação macrofágica, uma complicação grave da doença.

A hiperferritinemia, definida como ferritina sérica acima de 500 ng/mL, representa achado laboratorial de grande relevância. Embora possa ser observada em condições como linfo-histiocitose hemofagocítica, síndrome de ativação macrofágica, síndrome catastrófica do antifosfolípide, choque séptico e síndrome inflamatória multissistêmica relacionada à COVID-19, também ocorre de forma marcante na Doença de Still (Vassilopoulos et al., 2022) restringindo o espectro de diagnósticos diferenciais. Entre biomarcadores adicionais, destaca-se a ferritina glicada, que corresponde a 50–80% da ferritina total circulante. Em processos inflamatórios, esse percentual diminui, mas raramente para valores abaixo de 20%. Reduções tão acentuadas são características da Doença de Still e da linfo-histiocitose hemofagocítica. Com especificidade entre 80–93% e sensibilidade de 40–60%, esse marcador pode ser útil para diferenciar doença de Still de outras condições inflamatórias que causem hiperferritinemia quando interpretado no contexto clínico adequado (Efthimiou et al., 2021).

Critérios classificatórios auxiliam no reconhecimento da doença. Os critérios de Yamaguchi (TABELA 1) são os mais sensíveis, embora dependam da exclusão de diversas condições. O fato de a artrite não ser obrigatória é relevante, pois a artralgia frequentemente precede a artrite em semanas, e exigir artrite para suspeita diagnóstica pode atrasar a identificação da doença (Fautrel et al., 2024). Os critérios de Fautrel (TABELA 2), que incluem a ferritina glicada como parâmetro, são limitados pela baixa disponibilidade deste exame (Efthimiou et al., 2021).

TABELA 1 – Critérios de YAMAGUCHI

CRITÉRIOS DE YAMAGUCHI	
Para o diagnóstico: é necessário ≥ 5 critérios, sendo pelo menos 2 maiores, após excluir infecções, neoplasias e outras doenças reumatológicas.	
Maiores	Menores
FEBRE $\geq 39^{\circ}\text{C}$ POR ≥ 1 SEMANA	DOR DE GARGANTA
ARTRALGIA OU ARTRITE ≥ 2 SEMANAS	LINFADENOPATIA
RASH CUTÂNEO EVANESCENTE	ESPLENOMEGALIA HEPATOMEGALIA
LEUCÓCITOSE $\geq 10.000/\text{mm}^3$ COM NEUTRÓFILOS $\geq 80\%$	ALTERAÇÕES HEPÁTICAS
	FR E FAN NEGATIVOS

Fonte: Elaborado pelo autor com base em EFTHIMIOU et al. (2021)

TABELA 2 – Critérios de Fautrel

CRITÉRIOS DE FAUTREL	
DIAGNÓSTICO: 4 OU MAIS CRITÉRIOS MAIORES OU 3 CRITÉRIOS MAIORES + 2 CRITÉRIOS MENORES	
CRITÉRIOS MAIORES	CRITÉRIOS MENORES
Febre $\geq 39^{\circ}\text{C}$	Rash maculopapular
Artralgia	Leucocitose $\geq 10.000/\text{mm}^3$
Eritema transitório	
Faringite	
Células polimorfonucleares $\geq 80\%$	
Ferritina glicosilada $\leq 20\%$	

Fonte: Elaborado pelo autor com base em EFTHIMIOU et al. (2021)

A abordagem terapêutica depende da gravidade do quadro e da presença de complicações. AINEs podem ser eficazes em apresentações monofásicas associadas a corticosteroides, embora raramente controlem sozinhos a doença e sejam mais utilizados em fases iniciais de suspeita clínica (Efthimiou et al., 2021). Assim, os corticosteroides tornam-se, na prática, a primeira linha de

tratamento. No entanto, muitos pacientes exigem imunomodulação adicional, especialmente aqueles com manifestações articulares persistentes.

Nesse contexto, os DMARDs sintéticos, especialmente o metotrexato, exercem papel relevante, funcionando também como poupadores de corticosteroide em pacientes com dificuldade de desmame ou controle inadequado apenas com corticoterapia. Apesar de seu potencial hepatotóxico, não é contraindicado em casos de aumento leve de transaminases relacionado à própria doença, desde que haja monitorização rigorosa de hemograma, função hepática e renal. Esses agentes tendem a ser mais úteis em pacientes com manifestações articulares ou cutâneas sem atividade sistêmica grave (Ruscitti et al., 2025).

Quando há falha terapêutica parcial ou completa às estratégias anteriores, dependência de corticosteroides ou complicações graves, como síndrome de ativação macrofágica, terapias biológicas tornam-se essenciais. Inibidores de IL-1 e IL-6 são recomendados como agentes prioritários de acordo com a EULAR/PReS, devido à sua alta eficácia no controle da inflamação sistêmica e à redução da dependência de corticosteroides. Os inibidores de IL-1, como anakinra e canakinumabe, geralmente promovem resposta rápida e sustentada, sendo eficazes mesmo quando há falha prévia com outro agente da mesma classe (Efthimiou et al., 2021). O início precoce da anakinra parece estar associado a melhores desfechos, independentemente do perfil genético do paciente (Ruscitti et al., 2025). Já os inibidores de IL-6, como tocilizumabe, são particularmente eficazes no controle de manifestações articulares e parâmetros inflamatórios.

Casos refratários a múltiplas terapias biológicas podem se beneficiar de inibidores de JAK, como ruxolitinibe ou tofacitinibe, embora a evidência atual ainda seja limitada e essas medicações não integrem recomendações formais (Ruscitti et al., 2025). O objetivo terapêutico ideal é atingir remissão completa sem uso de medicamentos, caracterizada pela ausência de sinais e sintomas inflamatórios, com normalização de marcadores laboratoriais, embora isso nem sempre seja possível diante da variabilidade clínica.

As recomendações mais recentes da EULAR/PReS estabelecem como alvo principal a doença clinicamente inativa, definida pela ausência de sintomas relacionados à doença e normalização de PCR ou VHS, mantida por pelo menos

seis meses sem corticosteroides (Ruscitti et al., 2025). Para alcançar esse objetivo, metas intermediárias são propostas: resolução da febre e redução de pelo menos 50% do PCR após uma semana; ausência de febre, redução de 50% no número de articulações ativas e PCR normal em quatro semanas; doença clinicamente inativa com corticosteroides em doses muito baixas em três meses; e doença inativa sem corticosteroides em seis meses (Fautrel et al., 2024).

Apesar da ausência de um escore validado de atividade para adultos, ferramentas como o DAS28 (conforme anexo A) são utilizadas para avaliar atividade articular, embora não abrangem toda a complexidade da doença. Em 2025, destaca-se o desenvolvimento do projeto DAVID, iniciativa da EULAR para criar um escore específico para Doença de Still no adulto (Ruscitti et al., 2025).

As complicações da Doença de Still podem surgir em qualquer fase, mesmo durante controle aparente (Fautrel et al., 2024). A síndrome de ativação macrofágica é a mais frequente, acometendo 15–20% dos pacientes e apresentando mortalidade entre 20% e 42% (Efthimiou et al., 2021). Trata-se de síndrome hiperinflamatória desencadeada por ativação desregulada da imunidade inata e adaptativa, representando forma secundária de linfocitose hemofagocítica. Clinicamente, a presença de febre contínua, linfadenomegalia, hepatoesplenomegalia, disfunção hepática, hiperferritinemia, triglicerídeos elevados, plaquetopenia e leucopenia deve levantar suspeita (Efthimiou et al., 2021). O manejo exige investigação imediata de gatilhos, como infecções, e tratamento com pulsoterapia de metilprednisolona, associada ou não à ciclosporina ou anakinra, conforme gravidade (Fautrel et al., 2024). Outras complicações incluem miocardite, doença pulmonar, hipertensão pulmonar, hepatite fulminante e microangiopatia trombótica (Ruscitti et al., 2025).

A Doença de Still impacta significativamente a qualidade de vida, principalmente durante fases ativas. O SF-36, questionário amplamente utilizado para avaliar qualidade de vida em saúde, demonstra piora nos domínios de capacidade funcional, dor, vitalidade e aspectos emocionais, refletindo limitações físicas e sociais. Sintomas como artralgia, fadiga e febre recorrente aumentam o risco de ansiedade e depressão. Terapias biológicas, sobretudo inibidores de IL-1 e IL-6, melhoram substancialmente os domínios físicos, embora a recuperação dos aspectos emocionais seja mais modesta (Ruscitti et al., 2023).

O diagnóstico precoce é essencial para evitar desfechos desfavoráveis e reduzir complicações. A apresentação inicial frequentemente como febre de origem indeterminada contribui para atrasos diagnósticos, prolongando o período de inflamação não controlada e aumentando o risco de síndrome de ativação macrofágica, cuja mortalidade pode alcançar 20–42% (Efthimiou et al., 2021). A identificação precoce permite iniciar rapidamente terapias imunomoduladoras eficazes, como inibidores de IL-1 e IL-6, que promovem supressão rápida da atividade inflamatória e diminuem a necessidade de corticosteroides, prevenindo danos cumulativos (Fautrel et al., 2024). Além disso, o início precoce do tratamento reduz o risco de evolução para formas crônicas, melhora o controle sistêmico, diminui hospitalizações e resulta em melhor qualidade de vida — especialmente nos domínios físicos do SF-36 (conforme anexo B) —, que tendem a se normalizar mais rapidamente quando a inflamação é controlada desde fases iniciais (Ruscitti et al., 2023). Nesse contexto, o diagnóstico precoce se destaca como elemento crucial para o prognóstico clínico e funcional dos pacientes.

5. CONCLUSÃO

A Doença de Still no adulto é uma condição rara e desafiadora, marcada por febre alta, rash transitório e sintomas articulares. Como não existe um exame específico para confirmá-la, o diagnóstico depende da combinação de sinais clínicos, exames laboratoriais e exclusão de outras causas, o que pode levar a atrasos importantes e erros diagnósticos.

O tratamento avançou com o uso de terapias biológicas, especialmente os inibidores de IL-1 e IL-6, que têm papel central no controle rápido da inflamação e na redução do uso de corticosteroides. Mesmo assim, muitos pacientes podem ter impacto significativo na qualidade de vida durante as fases ativas da doença.

Dessa forma, identificar precocemente a Doença de Still e iniciar o tratamento adequado o quanto antes é fundamental para evitar complicações graves, reduzir internações e melhorar o bem-estar do paciente. Apesar dos avanços, ainda há necessidade de mais estudos e ferramentas específicas para aprimorar o diagnóstico e o acompanhamento dessa condição.

REFERÊNCIAS

1. BETRAINS, A.; MOREEL, L.; DE LANGHE, E.; BLOCKMANS, D.; VANDERSCHUEREN, S. Rheumatic disorders among patients with fever of unknown origin: a systematic review and meta-analysis. *Seminars in Arthritis & Rheumatism*, v. 56, p. 152066, out. 2022. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2022.152066
2. BINDOLI, S.; DE MATTEIS, A.; MITROVIC, S.; FAUTREL, B.; CARMONA, L.; DE BENEDETTI, F. *et al.* Efficacy and safety of therapies for Still's disease and macrophage activation syndrome (MAS): a systematic review informing the EULAR/PReS guidelines for the management of Still's disease. *Annals of the Rheumatic Diseases*, v. 83, n. 12, p. 1731-1741, 2024. DOI: 10.1136/ard-2024-225854.
3. EFTHIMIOU, P.; KONTZIAS, A.; HUR, P.; RODHA, K.; RAMAKRISHNA, G. S.; NAKASATO, P. *Adult-onset Still's disease in focus: Clinical manifestations, diagnosis, treatment, and unmet needs in the era of targeted therapies.* **Seminars in Arthritis & Rheumatism**, v. 51, n. 4, p. 858-874, 2021. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2021.06.004
4. FAUTREL, B.; MITROVIC, S.; DE MATTEIS, A.; BINDOLI, S.; ANTÓN, J.; BELOT, A.; BRACAGLIA, C.; CONSTANTIN, T.; DAGNA, L.; DI BARTOLO, A.; FEIST, E.; FOELL, D.; GATTORNO, M.; GEORGIN-LAVIALLE, S.; GIACOMELLI, R.; GROM, A. A.; JAMILLOUX, Y.; LASKARI, K.; LAZAR, C.; MINOIA, F.; NIGROVIC, P. A.; RAMOS, F. O.; OZEN, S.; QUARTIER, P.; RUSCITTI, P.; SAG, E.; SAVIC, S.; TRUCHETET, M-E.; VASTERT, S. J.; WILHELMER, T-C.; WOUTERS, C.; CARMONA, L.; DE BENEDETTI, F. *EULAR/PReS recommendations for the diagnosis and management of Still's disease, comprising systemic juvenile idiopathic arthritis and adult-onset Still's disease.* **Annals of the Rheumatic Diseases**, v. 83, n. 12, p. 1614-1627, 2024. DOI: 10.1136/ard-2024-225851
5. RUSCITTI, P.; CANTARINI, L.; CICCIA, F.; CONTI, F.; DAGNA, L.; IANNONE, F.; MONTECUCCO, C.; PISTONE, G.; SFRISO, P.; GIACOMELLI, R. *Managing the clinical heterogeneity of patients with Still's disease, from early diagnosis to timely treatment.* **Autoimmunity Reviews**, v. 24, n. 10, p. 103880, 2025. DOI: 10.1016/j.autrev.2025.103880
6. RUSCITTI, P.; FEIST, E.; CANON-GARCIA, V.; RABIJNS, H.; TÖNNNESSEN, K.; BARTLETT, C.; GREGG, E.; MILLER, P.; McGONAGLE, D. *Burden of adult-onset Still's disease: a systematic review of health-related quality of life, utilities, costs and resource use.* *Seminars in Arthritis & Rheumatism*, v. 63, p. 152264, 2023. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2023.152264
7. VASSILOPOULOS, A.; MCCORMICK, W.; LAKHANI, A. *Update in hyperferritinemic syndromes: recognition and management – a scoping review.* *Brown Journal of Hospital Medicine*, v. 1, n. 3, e37667, ago. 2022. DOI: 10.56305/001c.37667
8. VAN DER HEIJDE, Désirée M. F. M.; VAN'T HOF, Madelon A.; VAN RIEL, Piet L. C. M.; *et al.* Development of a disease activity score based on

- judgment in clinical practice by rheumatologists. *The Journal of Rheumatology*, v. 20, n. 3, p. 579–581, 1993
9. CICONELLI, R. M. et al. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário de avaliação de qualidade de vida SF-36. *Revista Brasileira de Reumatologia*, v. 39, n. 3, p. 143–150, 1999

ANEXOS

Anexo A – Tabela e fórmula do DAS-28 (Disease Activity Score – 28 articulações)

Variável	Descrição	Como coletar
TJC-28	Contagem de articulações dolorosas (28 articulações)	Inspeção e palpação
SJC-28	Contagem de articulações inchadas (28 articulações)	Inspeção e palpação
VHS (mm/h)	Velocidade de hemossedimentação	Exame laboratorial
EVA do paciente (0 – 100 mm)	Autoavaliação global da doença	Escala visual analógica

Fórmula original do DAS-28 (com VHS) = $0,56 \times \sqrt{\text{TJC-28}} + 0,28 \times \sqrt{\text{SJC-28}} + 0,70 \times \ln(\text{VHS}) + 0,014 \times \text{EVA}$

Pontuação	Classificação da atividade da doença
< 2,6	Remissão
2.6 – 3.2	Baixa atividade
3.2 – 5,1	Atividade moderada
>5,1	Alta atividade

Adaptado de: van der Heijde et al., 1993.

Anexo B – Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida – SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode anima-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranqüilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

Fonte: Adaptado de CICONELLI et al., 1999