 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		Tratamiento de la Enfermedad de Still	GERENCIA ÁREA DE SALUD II
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT - O13 - CFT - 02	Página 1 de 20

Protocolo de Tratamiento de la Enfermedad de Still

REGISTRO DE EDICIÓN DEL DOCUMENTO		
EDITADO	REVISADO	APROBADO
Sara M Murias Loza AGC Pediatría Estefanía Pardo Campo Servicio de Reumatología Rubén Coto Hernández Unidad de Enfermedades Autoinmunes Carolina Díaz Romero Celia Fadón Herrera Maita Latasa Berasatégui Lucía Velasco Roces UGC Farmacia Fecha: 16/03/2026	Luis Caminal Montero CFT Área IV Bernabé Fernández González Jefe del Servicio de Calidad y Seguridad del Paciente Fecha: 10/04/2026	Ramón Rodríguez González Director de Atención hospitalaria de Área del ASII  Fecha: 10/04/2026
REGISTRO DE CAMBIOS		
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Primera Edición



SERVICIO DE SALUD
DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Tratamiento de la Enfermedad de Still

GERENCIA ÁREA DE SALUD II

Ed.: 01

Fecha: 10/04/2026

Código: IT – O13 – CFT - 02

Página 2 de 20

Glosario

AAE: Alta actividad de la enfermedad

AIJs: Artritis idiopática juvenil sistémica

CR: Centro de referencia

ECI: Enfermedad clínicamente inactiva

ES: Enfermedad de Still

ESIA: Enfermedad de Still del adulto

EULAR: Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología

FAMES: Fármacos modificadores de la enfermedad

FFT: Fuera d ficha técnica

GC: Glucocorticoides

HLH: Linfocitosis hemofagocítica

IL-1i: Inhibidor de Interleucina 1

IL-6i: Inhibidor de Interleucina 6

IV: intravenoso

PREs: Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica

RE: Remisión de la enfermedad

SAM: Síndrome de activación macrofágica



SERVICIO DE SALUD
DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Tratamiento de la Enfermedad de Still

GERENCIA ÁREA DE SALUD II

Ed.: 01 Fecha: 10/04/2026

Código: IT - O13 - CFT - 02

Página 3 de 20

Tabla de contenido

1	Introducción	4
2	Consideraciones generales del tratamiento	5
3	Objetivos del tratamiento	6
4	Algoritmo de tratamiento	7
4.1	ANAKINRA	8
4.2	CANAKINUMAB	8
4.3	TOCILIZUMAB	9
5	Síndrome de activación macrofágica (SAM)	9
5.1	ETOPÓSIDO	12
5.2	EMAPALUMAB	12
6	Información al paciente	13
7	Fármacos para el tratamiento de la enfermedad de Still	14
8	Reducción gradual de fármacos biológicos	18
9	Bibliografía	20

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>		<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – 013 – CFT - 02	Página 4 de 20

I Introducción

La artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) y la enfermedad de Still del adulto (ESIA) han sido consideradas tradicionalmente como un continuo, diferenciadas de forma arbitraria por un umbral de edad. Ambas comparten manifestaciones clínicas y analíticas características, como fiebre en picos, exantema, artralgiyas y/o artritis, inflamación sistémica marcada, hiperferritinemia y riesgo de síndrome de activación macrofágica.


El diagnóstico precoz continúa siendo un reto y, aunque existen distintos criterios diagnósticos y de clasificación, todos se basan en estas características comunes. Los avances terapéuticos han sido significativos en la AIJs, mientras que en la ESIA el progreso ha sido más limitado debido a la rareza y heterogeneidad de la enfermedad, lo que ha condicionado retrasos diagnósticos y un mayor riesgo de complicaciones graves.

Los avances fisiopatológicos han identificado un papel central de la desregulación de la inmunidad innata y de citocinas como la IL-1, IL-6 e IL-18, situando a la AIJs/ESIA dentro del espectro de las enfermedades autoinflamatorias sistémicas, aunque con participación de la inmunidad adaptativa en formas crónicas. En 2022 EULAR y PReS desarrollaron recomendaciones conjuntas para optimizar el diagnóstico, el tratamiento y el manejo de las complicaciones. Además se indica que la AIJs y la ESIA constituyen una misma enfermedad, que debería designarse con una única denominación: Enfermedad de Still (anteriormente denominada AIJs/ESIA).

Los criterios diagnósticos clásicos de Yamaguchi y Fautrel tienen una alta exigencia, que frecuentemente se asocia a retrasos diagnósticos por lo que para garantizar un inicio precoz del tratamiento se establece el siguiente diagnóstico operativo:

- Fiebre en picos ≥ 39 °C durante ≥ 7 días y,
- Exantema evanescente coincidente con los picos febriles y,
- Artralgiyas y/o mialgiyas (la artritis no es obligatoria, pero la clínica musculoesquelética es fundamental) y,
- Inflamación sistémica marcada, evidenciada por elevación significativa de PCR, ferritina y neutrofilia y,
- Exclusión razonable de infección y malignidad

En población pediátrica, si bien tradicionalmente se han utilizado los criterios de clasificación ILAR 2001, estos se encuentran en proceso de revisión. De forma inminente, la artritis dejará de ser un requisito indispensable para la clasificación como artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs/Still), alineándose con el concepto de Still como enfermedad autoinflamatoria sistémica, más allá de la afectación articular.

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>	<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>
		<p>Ed.: 01 Fecha: 10/04/2026</p>

2 Consideraciones generales del tratamiento

- **Se define alta actividad de la enfermedad(AAE) como:**
 - La presencia de fiebre alta con picos de temperatura ($\geq 39^{\circ}\text{C}$)
 - Poliartritis
 - dolor intenso (EVA $>6-7/10$)
 - pericarditis y/o Síndrome de activación macrofágica (SAM) inminente (pruebas de función hepática elevadas o niveles altos de ferritina sérica), disminución de plaquetas, fibrinógeno y VSG.
- **Se considera dosis de glucocorticoides (GC):**
 - Alta:
 - Adultos: Bolos de 250-500 mg de metilprednisolona, seguido de GC orales cuya dosis no debe superar en todo caso los 0,5 mg/kg/día de prednisona o equivalente.
 - Niños: Bolos de metilprednisolona: 20–30 mg/kg/día, con un máximo clásico de 1 g, aunque en la práctica actual muchos centros no superan 500 mg/día, seguido de dosis de prednisona ≤ 2 mg/kg/día en niños.
 - Intermedia:
 - Adultos: Entre 0,1-0,5 mg/kg/día de de prednisona o equivalente.
 - Niños. Entre 0,2-2 mg/kg/día prednisona.
 - Baja
 - Adultos: $\leq 0,1$ mg/kg/día de equivalente de prednisona en adultos
 - Niños: 0,2 mg/kg/día en niños.

La reducción gradual de la dosis de GC debe iniciarse tan pronto como se alcance el primer objetivo intermedio (ausencia de fiebre y disminución del 50 % de las articulaciones activas).

Ver sección 3. OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO.

FAMES biológicos. Para evitar el uso prolongado de GC sistémicos para alcanzar y mantener el objetivo. Se recomienda iniciar tratamiento con un inhibidor de IL-1 o IL-6 lo antes posible una vez establecido el diagnóstico. Se debe lograr el mantenimiento de la enfermedad clínicamente inactiva (ECI) durante 3 a 6 meses sin GC antes de iniciar la reducción gradual de los FAME.

La reducción gradual de un inhibidor de IL-1i, IL-6 suele basarse en un aumento del intervalo de la administración. Así como en población adulta existen unas recomendaciones para el desescalado (Tabla 2), en la población pediátrica no existe consenso, aunque habitualmente se realiza un espaciado del medicamento.

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>		<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – O13 – CFT - 02	Página 6 de 20

3 Objetivos del tratamiento

Los objetivos del tratamiento de la ES son alcanzar:

Enfermedad clínicamente inactiva (ECI): ausencia de síntomas relacionados, incluido reactantes de fase aguda normales (VSG o PCR).

Remisión de la enfermedad (RE): período de al menos 6 meses con ECI.

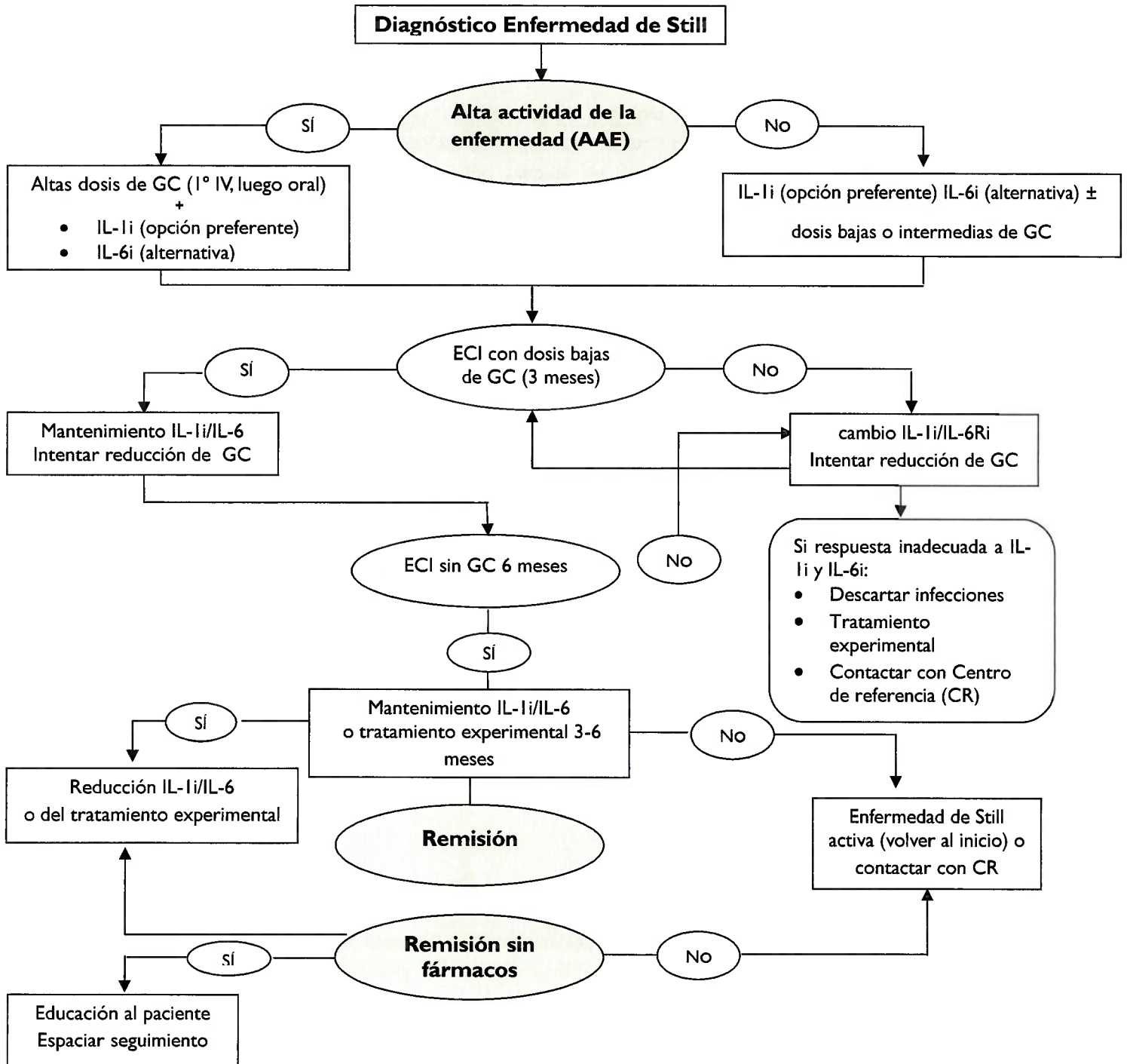
Remisión sin fármacos. Objetivo final. Para ello se recomiendan los siguientes

Objetivos intermedios:

- Al día 7, desaparición de la fiebre y reducción de la PCR en > 50%.
- A la semana 4, ausencia de fiebre, reducción del recuento articular activo (o inflamado) >50%, PCR normal y una evaluación global del médico y del paciente/padre inferior a 20 en una EVA de 0 a 100.
- Al mes 3, ECI con GC inferior a 0,1 o 0,2 mg/kg/día.
- Al mes 6, ECI sin GC.



4 Algoritmo de tratamiento



Algoritmo de tratamiento de la ES, adaptado de Fautrel et al, 2024

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>		<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – O13 – CFT - 02	Página 8 de 20

En la TABLA I se recogen los regímenes de dosificación e niños y adultos, el periodo de latencia y los efectos adversos de los fármacos utilizados para el tratamiento de la enfermedad de Still.

4.1 ANAKINRA

- Anakinra neutraliza la actividad biológica de la interleucina-1 inhibiendo competitivamente su unión al receptor de tipo I de la interleucina-1 (IL-1RI). La interleucina-1 (IL-1) es una citocina proinflamatoria clave, que interviene en muchas respuestas celulares entre ellas aquellas importantes en la inflamación sinovial.

Está indicado en adultos, adolescentes, niños y lactantes a partir de los 8 meses de edad con un peso corporal de 10 kg o superior para el tratamiento de la enfermedad de Still, incluida la artritis idiopática juvenil sistémica (AIJS) y la enfermedad de Still de inicio en el adulto (ESIA), con manifestaciones sistémicas activas de actividad moderada a alta de la enfermedad, o en pacientes con actividad continuada de la enfermedad tras el tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) o glucocorticoide.

- Se considera el fármaco biológico de elección siempre que la ES no tenga predominio de manifestaciones articulares
- Los niños suelen requerir dosis más altas de anakinra según su peso que los adultos. La dosis en adultos suele ser fija de 100 mg/día, mientras que la dosis pediátrica para afecciones como NOMID, DIRA y artritis idiopática juvenil sistémica se basa en el peso, comenzando comúnmente con 1-2 mg/kg/día y ajustándose hasta 3-4 mg/kg/día, utilizándose dosis más altas (hasta 8-11 mg/kg/día) en casos graves o indicaciones específicas. incluso hay series de casos publicados en los que las dosis de inducción media ha sido de 5,1 y la dosis máxima 29,4 mg/Kg/día)

Su posicionamiento en este protocolo es un uso fuera de ficha técnica (FFT) Real Decreto 1015/2009, de 19 de junio, por el que se regula la disponibilidad de medicamentos en situaciones especiales

4.2 CANAKINUMAB

- Canakinumab es un anticuerpo monoclonal anti-interleucina humana-1 beta (IL-1 beta) del isotipo IgG1/k humano. Canakinumab se une con alta afinidad específicamente a la IL-1 beta humana y neutraliza su actividad biológica mediante el bloqueo de la interacción con los receptores IL-1, lo que permite prevenir la activación del gen inducida por IL-1 beta y la producción de mediadores inflamatorios.
- Está indicado para el tratamiento de la enfermedad de Still activa incluyendo la enfermedad de Still del adulto (ESIA) y la artritis idiopática juvenil sistémica (AIJS) en pacientes de 2 años de edad o mayores que no hayan respondido adecuadamente al tratamiento previo con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) y corticosteroides sistémicos. Ilaris puede ser administrado en monoterapia o en combinación con metotrexato.

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS	Tratamiento de la Enfermedad de Still	GERENCIA ÁREA DE SALUD II
		Ed.: 01 Fecha: 10/04/2026 Código: IT – O13 – CFT - 02 Página 9 de 20

Su posicionamiento en este protocolo es un uso fuera de ficha técnica (FFT) eal Decreto 1015/2009, de 19 de junio, por el que se regula la disponibilidad de medicamentos en situaciones especiales

El cambio de anakinra a canakinumab, se considerará a partir de los **6 meses** de iniciado el tratamiento.

4.3 TOCILIZUMAB

- Tocilizumab se une específicamente a los receptores de IL-6 tanto solubles como unidos a membranas (IL-6Rs e IL-6Rm). Se ha demostrado que tocilizumab inhibe la señalización mediada por IL-6Rs e IL-6Rm. La IL-6 es una citocina proinflamatoria pleiotrópica producida por diversos tipos celulares incluidas células T y B, los monocitos y los fibroblastos. La IL-6 participa en diversos procesos fisiológicos como la activación de los linfocitos T, la inducción de secreción de inmunoglobulina, la inducción de síntesis hepática de proteínas de la fase aguda y la estimulación de la hemopoyesis. Se ha implicado a la IL-6 en la patogenia de enfermedades como enfermedades inflamatorias, osteoporosis y neoplasias.
- Está indicado para el tratamiento de AIJs activa en pacientes desde 2 años de edad y mayores, que no han respondido adecuadamente a terapias anteriores con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) y corticoides sistémicos. Puede ser administrado como monoterapia (en caso de intolerancia a metotrexato o cuando el tratamiento con metotrexato no es adecuado) o en combinación con metotrexato.
- Puede considerarse como primer fármaco biológico de elección para la ES tenga predominio de manifestaciones articulares.

Su posicionamiento en este protocolo es un uso fuera de ficha técnica (FFT) Real Decreto 1015/2009, de 19 de junio, por el que se regula la disponibilidad de medicamentos en situaciones especiales

5 Síndrome de activación macrofágica (SAM)

El MAS es un estado de hiperactivación inmunitaria que puede provocar una disfunción multisistémica de órganos diana potencialmente mortal. A menudo denominado "tormenta de citocinas", el MAS se presenta entre las enfermedades reumáticas más comunes en la enfermedad de Still, pero también en el lupus eritematoso sistémico y la enfermedad de Kawasaki. El SAM también puede acompañar a infecciones, neoplasias malignas y errores innatos de la inmunidad.

Ante sospecha de MAS asociado a Enfermedad de Still

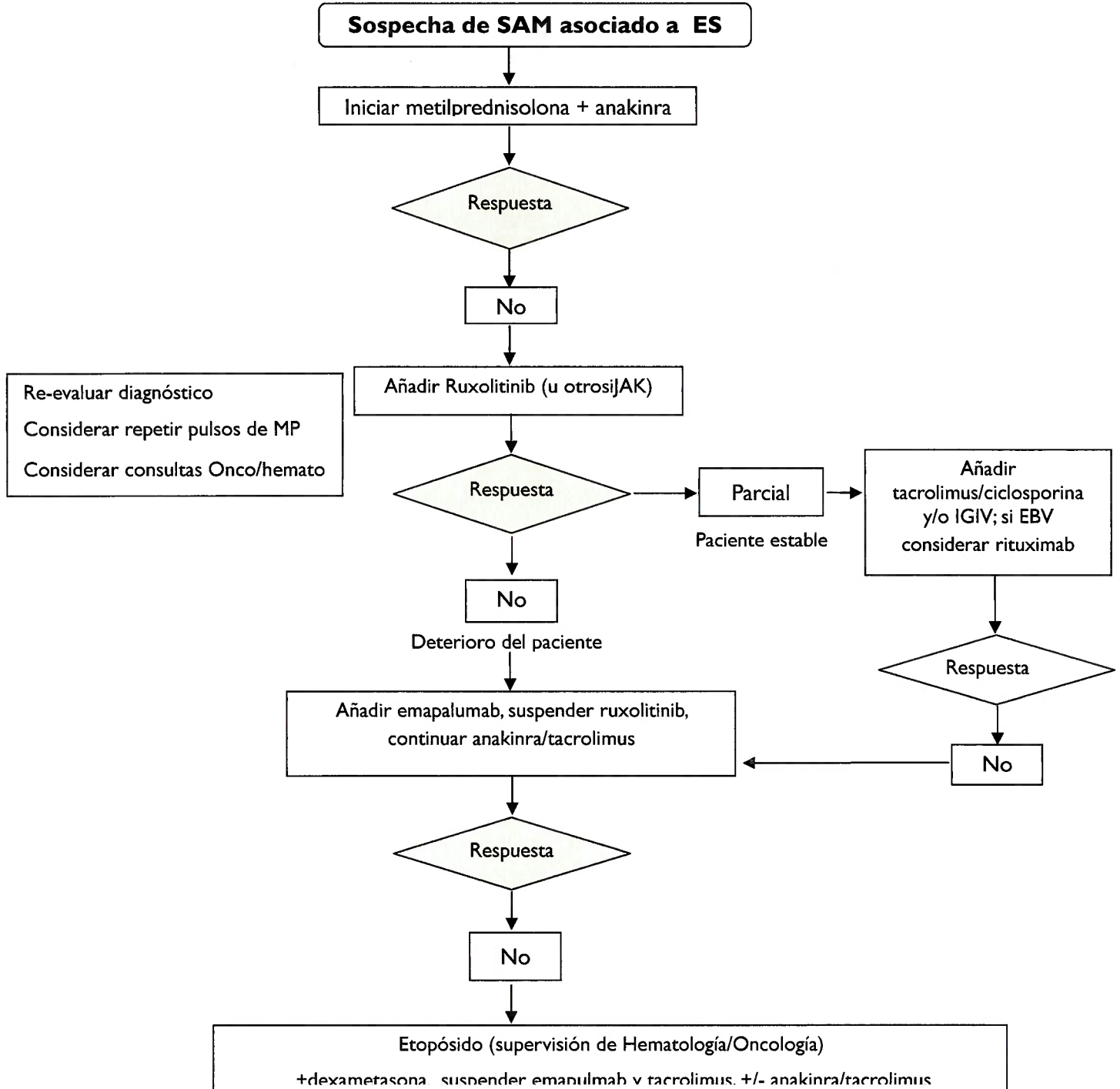
 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>		<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – O13 – CFT - 02	Página 10 de 20

Solicitar laboratorios de MAS:

- Hemograma completo con diferencial
- AST, ALT, LDH, ferritina, VSG, PCR
- Dímero D, TP, fibrinógeno, triglicéridos
- CK, CD25, IL-18
- Serologías VHB, VHC, VIH y PCR

Considerar diagnósticos alternativos:

- MAS secundario a infección
- HLH (linfocitosis hemofagocítica) primario (especialmente <1 año, ANC $\leq 1.4 \times 10^9/L$)
- Enfermedad maligna
- Sepsis grave



Algoritmo de tratamiento para la sospecha de SAM asociado a la enfermedad de Still. Tomado de Nigrovic et al. 2025.

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>		<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – 013 – CFT - 02	Página 12 de 20

Los datos que respaldan el orden de tratamiento son muy limitados; por lo tanto, el algoritmo refleja la opinión de expertos y no el estándar de atención. La duración de cada paso variará según el estado clínico del paciente. Se debe realizar un seguimiento estrecho de los biomarcadores durante todo el proceso.

RUXOLITINIB

- Ruxolitinib está indicado para el tratamiento de la esplenomegalia o los síntomas relacionados con la enfermedad en pacientes adultos con mielofibrosis primaria, mielofibrosis secundaria a policitemia vera o mielofibrosis secundaria a trombocitemia esencial. Para el tratamiento de pacientes adultos con policitemia vera que son resistentes o intolerantes a la hidroxiurea y para la enfermedad de injerto contra huésped aguda y crónica.

Su posicionamiento en este protocolo es un uso fuera de ficha técnica (FFT) Real Decreto 1015/2009, de 19 de junio, por el que se regula la disponibilidad de medicamentos en situaciones especiales

5.1 ETOPÓSIDO


- Fármaco indicado para cáncer testicular, Cáncer de pulmón microcítico, Linfomade Hodgkin, Linfoma no hodgkiniano, Leucemia mieloide aguda, Neoplasia trofoblástica gestacional, Cáncer ovárico.

Su posicionamiento en este protocolo es un uso fuera de ficha técnica (FFT) Real Decreto 1015/2009, de 19 de junio, por el que se regula la disponibilidad de medicamentos en situaciones especiales

5.2 EMAPALUMAB

- En el momento de elaboración del protocolo el fármaco no está comercializado en España. Medicamento en situaciones especiales. RD 1015/2009.


Se ha de realizar una solicitud individualizada. Procedimiento de Solicitud de Fármacos Individualizados-Medicamentos en Situaciones especiales o no incluidos en la GFT y de dispensación Hospitalaria. P0-013.1.4-96

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>	<p>Tratamiento de la Enfermedad de Still</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>	
<p>Ed.: 01</p>	<p>Fecha: 10/04/2026</p>	<p>Código: IT – O13 – CFT - 02</p>	<p>Página 13 de 20</p>

6 Información al paciente

En aquellas situaciones que alguno de los medicamentos indicados al paciente sea un uso fuera de ficha técnica el médico/a responsable deberá informar a la paciente de éste uso, explicar claramente posibles beneficios y riesgos, y recoger el Consentimiento informado del mismo en los términos recogidos en la Ley Básica de autonomía del Paciente 41/2002.

Asimismo se seguirá el Procedimiento de Solicitud de Fármacos Individualizados-Medicamentos en Situaciones especiales o no incluidos en la GFT y de dispensación Hospitalaria. P0-013.1.4-96

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		Protocolo de Tratamiento de la Enfermedad de Still		GERENCIA ÁREA DE SALUD II
Ed.: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – O13 – CFT - 02		Página 14 de 20

7 Fármacos para el tratamiento de la enfermedad de Still

TABLA I. FÁRMACOS PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE STILL

GLUCOCORTICOIDES				
FÁRMACO	DOSIS PARA NIÑOS	DOSIS PARA ADULTOS	LATENCIA DEL EFECTO	EFECTOS SECUNDARIOS
PREDNISONA Vía administración: oral	Hasta 2 mg/kg/día	Hasta 0,5 mg/kg/día	Horas-días	Aumento de peso, enfermedad de Cushing, diabetes, infecciones, hipertensión, osteoporosis, osteonecrosis aséptica, eventos cardiovasculares, catarata, glaucoma, retraso del crecimiento, retraso puberal en niños
METILPREDNISOLONA Vía administración: IV	30 mg/kg/día (máx 1 g por infusión)	15 mg/kg/día (máx 1 g por infusión)	Horas-días	
	MAS 10- 30 mg/kg/día IV (max 1 gr) x 1-3 d, seguido de 2-3 mg/kg/día	MAS 15 mg/kg/d IV (max 1 g/infusion) x 1-3 seguido de 1 mg/kg/d orally		
DEXAMETASONA Vía administración: IV	MAS 10 to 20 mg/m ² (en 2 inyecciones día). Sólo en niños ≥ 1 mes	MAS 100 a 200 mg día (en 2 inyecciones día).	Horas-días	Riesgo vascular



SERVICIO DE SALUD
DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Ed.: 01 Fecha: 10/04/2026

Protocolo de Tratamiento de la Enfermedad de Still

GERENCIA ÁREA DE SALUD II

Página 15 de 20

Código: IT – O13 – CFT - 02

INHIBIDORES DE IL-1 (IL-1i)			
FÁRMACO	DOSIS PARA NIÑOS	DOSIS PARA ADULTOS	LATENCIA DEL EFECTO
ANAKINRA Vía administración: SC	2 a 4 mg/kg/día Pudiendo precisarse dosis mayores (FFT) Autorizado en niños a partir de los 8 meses de edad con un peso corporal de 10 kg	100 mg/día (a veces dos veces por día)	Unos días
	MAS SC o IV 5–15 mg/kg/día por vía subcutánea o intravenosa, dividida en varias dosis diarias (de 2 a 4 al día). Solo en niños \geq 8 meses o 10 kg.	SC o IV 2 a 10 mg/kg/día (en 2 dosis al día)	
CANAKINUMAB Vía administración: SC	4 mg/kg/mes (máx 300 mg) Autorizado en niños mayores de 2 años	4 mg/kg/mes (o 2 mg/kg cada dos semanas), máx 300 mg	Unos días
			EFECTOS SECUNDARIOS Infecciones, neutropenia, citólisis hepática, hipersensibilidad, reacción en el sitio de inyección. La mayoría de las reacciones en el lugar de la inyección son temporales y existen consejos para ayudar a abordarlas. Las reacciones cutáneas son el efecto secundario más común de anakinra y pueden aparecer como enrojecimiento, hinchazón, hematomas, picazón o escozor en la piel en el lugar de la inyección. Las reacciones cutáneas en el lugar de la inyección son más comunes durante el primer mes de tratamiento y suelen durar entre 14 y 28 días. Por lo que hay que insistir en la en las recomendaciones para la administración (enfriar el sitio de administración (antes y después), atemperar el fármaco previo a la administración, aplicar hidrocortisona o una crema antihistamínica en el lugar de inyección, alternar la zona de administración...)
			Similares a anakinra.



SERVICIO DE SALUD
DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Ed.: 01 Fecha: 10/04/2026

Protocolo de Tratamiento de la Enfermedad de Still

GERENCIA ÁREA DE SALUD II

Código: IT – O13 – CFT - 02

Página 16 de 20

INHIBIDORES DE IL-1 (IL-6i)

FÁRMACO	DOSIS PARA NIÑOS	DOSIS PARA ADULTOS	LATENCIA DEL EFECTO	EFFECTOS SECUNDARIOS
TOCILIZUMAB Vía administración: SC o IV.	Peso \geq 30 kg: 8 mg/kg cada 2 semanas IV o 162 mg/semana SC Peso < 30 kg: 12 mg/kg cada 2 semanas IV o 162 mg cada 2 semanas SC	8 mg/kg/mes IV o 162 mg/semana SC Uso FFT	Unos pocos días	Leucopenia, elevación de pruebas hepáticas, infecciones, dislipemia, perforación gastrointestinal baja.

FÁRMACOS ANTIRREUMÁTICOS SINTÉTICOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD (CsDMARD)

FÁRMACO	DOSIS PARA NIÑOS	DOSIS PARA ADULTOS	LATENCIA DEL EFECTO	EFFECTOS SECUNDARIOS
METOTREXATO Vía administración: oral o SC	15 mg/m ² /semana (máx 25 mg/semana)	0.2 a 0.3 mg/kg/semana (máx mg/semana) 25	4 semanas	Hipersensibilidad, elevación de pruebas hepáticas, aplasia si se sobredosifica, infecciones



SERVICIO DE SALUD
DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Protocolo de Tratamiento de la Enfermedad de Still

GERENCIA ÁREA DE SALUD II

Ed.: 01

Fecha: 10/04/2026

Código: IT – O13 – CFT – 02

Página 17 de 20

	2 a 5 mg/kg/día (con concentración objetivo de 200 µg/L)	2 a 5 mg/kg/día por vía oral (con concentración objetivo de 200 µg/L)	1 a 2 meses	Hipertensión, insuficiencia renal, hipertricosis, hipertrofia gingival, neuropatía
CICLOSPORINA A Vía administración: IV u oral	SAM 3 a 6 mg/kg/día por vía oral o intravenosa (concentración mínima objetivo 200 µg/L)	SAM 3 a 5 mg/kg/día por vía oral o intravenosa (concentración mínima objetivo 200 µg/L)		
INHIBIDORES (RUXOLITINIB) Vía administración: oral	SAM Ruxolitinib 5 to 20 mg /12 h	SAM Ruxolitinib 5 to 20 mg /12 h	Una semana	Infección viral, anemia, neutropenia, trombocitopenia, elevación de las pruebas de función hepática, aumento de las lipoproteínas séricas.
ETOÓSIDO (VP-16) Vía administración: IV	50 to 100 mg/m ² IV una vez a la semana	50 to 100 mg/m ² IV una vez a la semana	Una semana	Hipersensibilidad, citopenia, infecciones, arritmia, aumento de las pruebas de función hepática, alopecia, fatiga.
EMAPALUMAB Vía administración: IV	Initial dose at 6 mg/kg/day IV, then 3 mg/kg every 3 days	Initial dose at 6 mg/kg/day IV, then 3 mg/kg every 3 days	Dos semanas	Infecciones, incluida la tuberculosis. Hipersensibilidad.

SC: subcutáneo; IV: intravenoso; mg: miligramos; d: día; sem: semana ;cada dos sem: cada dos semanas; BW: peso corporal ; NA: no disponible ; LFT: pruebas de función hepática; FFT: Fuera de ficha técnica

 <p>SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS</p>	<p>TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE STILL</p>	<p>GERENCIA ÁREA DE SALUD II</p>	
Ed: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT - O13 - CFT - 02	Página 18 de 20

8 Reducción gradual de fármacos biológicos

En la TABLA 2 se recogen posibles esquemas de reducción gradual de los inhibidores de IL-1 o IL-6 en población adulta, con el objetivo final de lograr su retirada (es decir, la remisión sin medicación) en pacientes con enfermedad de Still que alcanzaron y mantuvieron la ECI con medicación (durante 3 a 6 meses).

Para cada esquema, el paso siguiente requiere el mantenimiento de la ECI durante al menos 1 a 4 meses, dependiendo del fármaco.



TABLA 2. ESQUEMAS RECOMENDADOS DE REDUCCIÓN DE FÁRMACOS BIOLÓGICOS EN POBLACIÓN ADULTA

	PAUTA INICIAL	PASO 1	PASO 2	PASO 3	PASO 4	PASO 5	PASO 6	PASO 7
ANAKINRA Esquema 1	SC diario	SC cada 2 días (3 meses)	SC cada 3 días (3 meses)	Retirada				
ANAKINRA Esquema 2	SC diario	SC 6 días a la semana (1 mes)	SC 5 días a la semana (1 mes)	SC 4 días a la semana (1 mes)	SC 3 días a la semana (1 mes)	SC 2 día a la semana (1 mes)		Retirada
CANAKINUMAB Esquema 1	4 mg/Kg SC cada 4 semanas	2 mg/Kg SC cada 4 semanas (6 meses)	1 mg/Kg SC cada 4 semanas (6 meses)	Retirada				
CANAKINUMAB Esquema 2	4 mg/Kg SC cada 4 semanas	4 mg/Kg SC cada 8 semanas (6 meses)	4 mg/Kg SC cada 12 semanas (6 meses)	Retirada				
TOCILIZUMAB	IV cada dos semanas	IV cada 3 semanas (3 meses)	IV cada 4 semanas (3 meses) Retirada	Retirada				

 SERVICIO DE SALUD DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS		TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE STILL	GERENCIA ÁREA DE SALUD II
Ed: 01	Fecha: 10/04/2026	Código: IT – O13 – CFT - 02	Página 20 de 20

9 Bibliografía

Yamaguchi H, Tsukimura H, Aotsuka K, et al. Criteria for diagnosis of systemic juvenile arthritis. *J Rheumatol.* 1992;19(4):665-9.

Fautrel B, Sibilia J, Miossec P, et al. EULAR/ACR classification criteria for adult-onset rheumatoid arthritis: A systematic review and recommendations. *Ann Rheum Dis.* 2016;75(7):1283-92.

Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: Second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004;31(2):390-2. PMID: 14760812.

Fautrel B, Mitrovic S, De Matteis A, Bindoli S, Antón J, Belot A, et al. EULAR/PreS recommendations for the diagnosis and management of Still's disease, comprising systemic juvenile idiopathic arthritis and adult-onset Still's disease. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(12):1614-1627. doi:10.1136/ard-2024-225851. PMID: 39317417; PMCID: PMC11672000.

Jakavi®. Ficha técnica [Internet]. Madrid: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS); [consultado 14 Oct 2025]. Disponible en:
https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/112773015/FT_112773015.html#6

Kineret®. Ficha técnica [Internet]. Madrid: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS); [consultado 14 Oct 2025]. Disponible en:
https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/102203006/FT_102203006.html

RoActemra®. Ficha técnica [Internet]. Ámsterdam: European Medicines Agency (EMA); [consultado 14 Oct 2025]. Disponible en:
https://www.ema.europa.eu/es/documents/product-information/roactemra-epar-product-information_es.pdf

Ilaris®. Ficha técnica [Internet]. Madrid: Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS); [consultado 14 Oct 2025]. Disponible en:
https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/109564004/FT_109564004.html Nigrovic PA.

Nigrovic PA. Macrophage activation syndrome. *Arthritis Rheumatol.* 2025 Apr;77(4):367-379. doi:10.1002/art.43052. Epub 2024 Dec 12. PMID:39491365.