

Pericarditis aguda recidivante asociada a enfermedad de Still del adulto tratada con pericardiectomía

Carles Falces Salvador, Josep Sadurní Serrasolsas, Eduardo Kanterewicz Binstock*, Àngels Moleiro Oliva, Montserrat Barcons Vergés y M.^a Luisa Cámara Rosell**

Unidades de Cardiología y *Reumatología. Hospital General de Vic. Barcelona.
**Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

derrame pericárdico / ecocardiografía / enfermedad de Still del adulto / glucocorticoides / pericardiectomía / pericarditis aguda / taponamiento cardíaco

La pericarditis aguda recidivante asociada a enfermedad de Still del adulto constituye una entidad muy poco frecuente. Se presenta un caso que cursó con episodios repetidos de pericarditis aguda con taponamiento cardíaco que respondían únicamente al tratamiento con glucocorticoides. Ante las recidivas frecuentes, graves y el desarrollo de corticodependencia se practicó pericardiectomía subtotal, con buen resultado clínico tras un seguimiento de doce meses.

Palabras clave: Pericarditis. Derrame pericárdico. Taponamiento cardíaco. Enfermedad de Still.

RECURRENT ACUTE PERICARDITIS ASSOCIATED WITH ADULT STILL'S DISEASE TREATED WITH PERICARDIECTOMY

Recurrent acute pericarditis associated with adult onset Still's disease is an unusual feature. We present a case with recurrent episodes of acute pericarditis with cardiac tamponade which only improved with corticosteroid therapy. Because of the severe and frequent recurrences and corticodependence development, a subtotal pericardiectomy was performed with a good outcome after a 12-month observation period.

Key words: Pericarditis. Pericardial effusion. Cardiac tamponade. Still's disease.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 876-878)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Still del adulto constituye una etiología muy poco frecuente de pericarditis aguda¹. Aunque puede presentarse pericarditis entre un 3 y un 20% de casos de enfermedad de Still del adulto, el taponamiento cardíaco es excepcional y ha sido descrito en casos aislados^{2,3}.

Se presenta un caso de pericarditis aguda recidivante asociada a enfermedad de Still del adulto, con episodios de taponamiento cardíaco que respondían al tratamiento con glucocorticoides. Ante las recidivas frecuentes y el desarrollo de corticodependencia, se decidió practicar pericardiectomía quirúrgica con buen resultado tras un seguimiento de doce meses.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 23 años, fumador de 10 cigarrillos al día, sin otros hábitos tóxicos.

A los 19 años de edad el paciente ingresó en nuestro centro por clínica de fiebre en agujas de 38-39 °C, dolores musculares, articulares y odinofagia. El cuarto día del ingreso apareció artritis de codo derecho, exantema macular evanescente en antebrazos y rodillas y dolor torácico que aumentaba con la inspiración y la tos y empeoraba con el decúbito. En el análisis de sangre destacaba velocidad de sedimentación globular (VSG) 92 mm/h, leucocitosis con desviación a la izquierda y ferritina 1.031 µg/l (normal < 142). Las radiografías de tórax, columna y articulaciones fueron normales. Se practicaron seis hemocultivos, urinocultivo, Mantoux y serologías para *Brucella*, *Leptospira*, *Toxoplasma*, *Borrelia*, fiebre Q y antiestreptolisina, todo ello negativo. El estudio inmunológico con determinación de anticuerpos antinucleares, anti-ADN, factor reumatoide, inmunoglobulinas, C3 y C4 fue normal. Una tomografía axial computerizada abdominal resultó normal. En un mielograma se observó aspirado de médula ósea hiper celular compatible con médula ósea reactiva. El electrocardiograma evidenció una al-

Correspondencia: Dr. C. Falces Salvador.
Unidad de Cardiología. Hospital General de Vic.
Francesc Pla «El Vigatà», 1. 08500 Vic. Barcelona.

Recibido el 27 de noviembre de 1998.
Aceptado para su publicación el 7 de abril de 1999.

teración inespecífica de la repolarización con aplanamiento difuso de la onda T. Las enzimas cardíacas fueron normales. Se realizó un ecocardiograma en el que se observó derrame pericárdico de grado ligero. Ante los hallazgos clínicos y de las exploraciones complementarias se alcanzó el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto. Se inició tratamiento con indometacina 50 mg/8 h sin mejoría clínica, por lo que se sustituyó al cabo de 72 h por prednisona 1 mg/kg/día con desaparición de la sintomatología y normalización analítica. El paciente fue dado de alta hospitalaria bajo tratamiento con prednisona en pauta descendente progresiva, con una reducción de la dosis diaria de 5 mg cada 5 días. Cuatro meses después, el paciente presentó artritis de ambas rodillas por lo que se añadieron 7,5 mg/semana de metotrexato. Se mantuvo asintomático durante ocho meses, cuando presentó artritis de muñeca izquierda y elevación ligera de reactantes de fase aguda (VSG 35 mm/h y proteína C reactiva 40 mg/l). Desde entonces, el paciente ya no presentó más afectación articular de su enfermedad de Still.

Un mes más tarde, el paciente reingresó en el hospital por presentar dolor torácico de características pericardíacas, disnea, febrícula, anemia normocítica y aumento de reactantes de fase aguda. En la exploración física destacaba el hallazgo de pulso paradójico. En la radiografía de tórax se objetivó cardiomegalia importante y en el electrocardiograma se detectaron bajos voltajes, alternancia eléctrica y alteración difusa de la repolarización con pequeñas ondas T negativas. Se practicó ecocardiograma urgente en el que se observó derrame pericárdico grave con compresión de aurícula derecha. Se administró tratamiento con metilprednisolona intravenosa, con rápida desaparición de la clínica en las primeras 12 h y desaparición del derrame pericárdico en una ecocardiografía de control practicada cuatro días más tarde. El paciente fue dado de alta bajo tratamiento con pauta descendente de prednisona oral, a partir de 40 mg/día.

En los siguientes 3 años, el paciente presentó un total de seis nuevos reingresos por pericarditis con dolor torácico, disnea y derrame pericárdico importante con compresión de aurícula derecha (fig. 1). Todos los episodios coincidieron con intentos de retirada del tratamiento corticoideo, a pesar de pautas progresivas muy lentas. En todos los casos, la clínica desaparecía espectacularmente a las pocas horas de administrar glucocorticoides intravenosos, sin precisar pericardiocentesis en ninguna ocasión. En los ecocardiogramas de control se observaba la desaparición total del derrame a los pocos días de iniciar el tratamiento. Entre los episodios, el paciente permanecía absolutamente asintomático y con normalidad de los parámetros analíticos. Para evitar las recidivas se ensayó tratamiento con colchicina 1 mg/12 h y metotrexato 7,5 mg/semana, ambos sin éxito. Se intentó tratamiento con azatioprina 75 mg/día que debió retirarse por intolerancia.

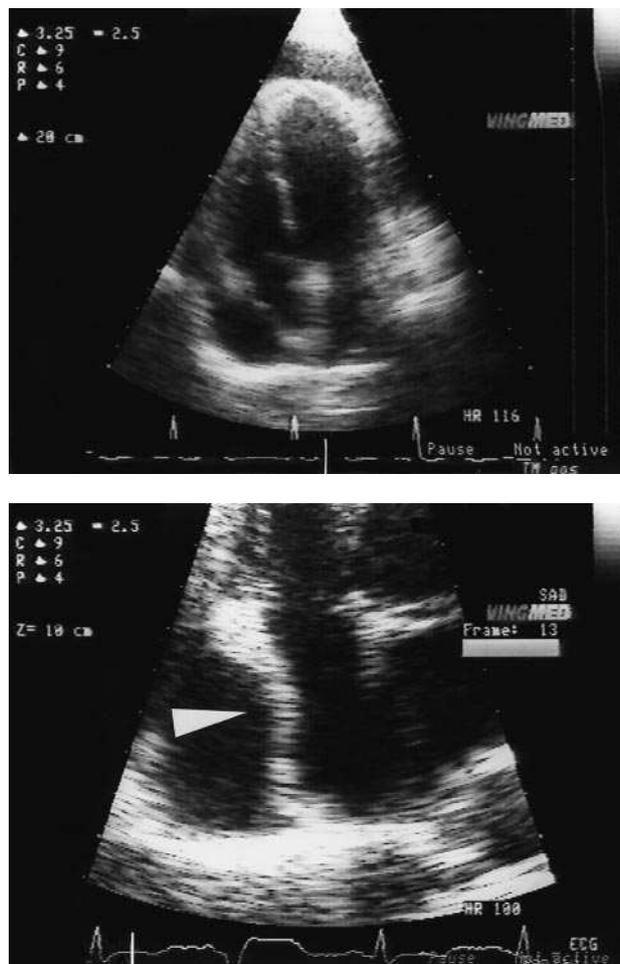


Fig. 1. Ecocardiograma en el que se observa derrame pericárdico importante (A) con compresión de aurícula derecha en diástole auricular (señalado con flecha en la figura B).

El paciente desarrolló efectos secundarios por el tratamiento corticoideo: estrías cutáneas y facies cushingoide. Las manifestaciones articulares y cutáneas de la enfermedad de Still no se repitieron en los últimos tres años. Ante las recidivas frecuentes y graves de la pericarditis, el desarrollo de corticodependencia y el fracaso de las estrategias farmacológicas ensayadas, se decidió practicar pericardiectomía quirúrgica.

Mediante esternotomía media se practicó pericardiectomía subtotal hasta nervios frénicos. Se inició la disección en la cara anterior, sobre el ventrículo derecho y la aurícula derecha, hasta llegar al nervio frénico. Se siguió por el pericardio diafragmático hasta la punta del corazón. La parte izquierda del pericardio se reseco hasta un centímetro por delante del nervio frénico izquierdo. En el examen anatomopatológico se observó pericarditis crónica con edema difuso y hemorragia focal.

El paciente presentó buena evolución postoperatoria, siendo dado de alta al cuarto día. El tratamiento corticoideo se retiró progresivamente en el mes si-

guiente. Tras un seguimiento clínico de 12 meses, el paciente se halla asintomático y se ha reincorporado a su trabajo con normalidad.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad inflamatoria sistémica poco frecuente, caracterizada por una tríada de fiebre, artritis y exantema cutáneo. La pericarditis se presenta en un 3-20% de casos de esta enfermedad, aunque el taponamiento cardíaco se ha descrito de forma excepcional^{2,3}. La fiebre y la artritis suelen preceder a la clínica de pericarditis, que posteriormente puede constituir la única manifestación clínica⁴. Aunque el tratamiento no difiere sustancialmente del de la pericarditis idiopática o asociada a otras enfermedades autoinmunes⁵, la tendencia a la recidiva es mayor^{1,6} y, a menudo, la enfermedad no se controla con ácido acetilsalicílico y antiinflamatorios no esteroideos, por lo que es frecuente el uso obligado de corticoides e inmunosupresores⁷⁻⁹. En los casos aislados en que se ha descrito taponamiento cardíaco, éste respondió de forma muy rápida al tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa, por lo que se ha propuesto como el tratamiento de primera elección en esta situación^{2,3}.

En el caso que se presenta, la clínica de pericarditis aguda recidivante, con derrame pericárdico grave con compromiso hemodinámico, respondió siempre de forma inmediata al tratamiento con glucocorticoides intravenosos, sin que fuese necesario practicar pericardiocentesis en ninguno de los episodios, pero la recidiva fue constante al retirar el tratamiento a pesar de pautas decrecientes muy lentas. Ninguno de los fármacos ensayados (colchicina, metotrexato o azatioprina) resultó eficaz para evitar las recidivas. La frecuencia y gravedad de los episodios y el desarrollo de corticodependencia fue lo que hizo considerar la práctica de la pericardiectomía quirúrgica. Se practicó una pericardiectomía subtotal con disección de frénico a frénico al considerar que suele ser suficiente para minimizar la producción de líquido en las pericarditis exudativas.

La indicación de pericardiectomía ante pericarditis de repetición es muy excepcional. Las «Normas de Actuación Clínica» de la Sociedad Española de Car-

diología¹⁰ la limitan a cuando los brotes se juzgan clínicamente intratables o cuando se produce corticodependencia a pesar de una retirada progresiva del fármaco. En cualquier caso, el número de brotes para indicar la pericardiectomía no debe ser menor de seis ni la evolución de la enfermedad inferior a un año. No existe experiencia previa en la práctica de pericardiectomía en la pericarditis recidivante asociada a enfermedad de Still del adulto. Al tratarse de una entidad clínica muy infrecuente y asociada a enfermedad sistémica, debe considerarse como un tratamiento excepcional y restringido, basado en una decisión individualizada después de agotar las opciones farmacológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Granados A, Anguita Sánchez M, Mesa Rubio MD, Franco Zapata M, Vivancos Delgado R, Bueno Ferrer G et al. Pericarditis aguda como manifestación inicial de la enfermedad de Still del adulto. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 210-212.
2. Drouot MH, Hachulla E, Houvenagel E, Hatron PY, Flipo RM, Goullard L et al. Complications cardiaques de la maladie de Still de l'adulte: de la pericardite a la tamponade parfois revelatrice. *Rev Med Intern* 1994; 15: 740-743.
3. Moder KG, Miller TD, Allen GL. Cardiac tamponade: an unusual feature of adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1995; 22: 180-182.
4. Hoit BD. Pericardial heart disease. *Curr Probl Cardiol* 1997; 22: 405-448.
5. Manresa JM, Gutiérrez L, Viedma P, Alfami O. Taponamiento cardíaco como presentación clínica de lupus eritematoso sistémico. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 600-602.
6. Spodick DA. Pericarditis in systemic diseases: diseases of the pericardium. *Cardiol Clin* 1990; 8: 709-715.
7. Svantesson H, Akensson A, Eberhart K. Prognosis in juvenile rheumatoid arthritis with systemic onset. A follow-up study. *Scand J Rheumatol* 1983; 12: 139-194.
8. Aydintug AO, D'Cruz D, Cervera R, Khamashta MA, Hughes GR. Low dose methotrexate in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 431-435.
9. Fujii T, Akizuki M, Kameda H, Matsumura M, Hirakata M, Yoshida T et al. Methotrexate treatment in patients with adult onset Still's disease. Retrospective study of 13 Japanese cases. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 144-148.
10. Arís Fernández A, Martos Ferrer R, Sagristá Sauleda J, Ribera Casado JM. Manejo del enfermo con pericarditis aguda y crónica. En: Asín E, Cosín J, Del Río A, editores. Normas de actuación clínica en Cardiología. Madrid: Sociedad Española de Cardiología, 1996; 50-59.