

Miopericarditis en enfermedad de Still del adulto. Reporte de un caso.

Myopericarditis revealing Adult-onset Still's disease: A case report.

Peralta Vargas Carmen Eliana¹, Vasquez Kunze Sergio².

RESUMEN

Varón de 22 años, admitido en el Hospital Nacional Cayetano Heredia, con un tiempo de enfermedad de diez días, manifestando fiebre, malestar general y diaforesis nocturna; se añade astenia, disnea a moderados esfuerzos y tos productiva. No tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedad previa. En el Hospital, desarrolla Insuficiencia Cardíaca Aguda y efusión pericárdica, el estudio del líquido y la biopsia del pericardio fueron de tipo inflamatorio inespecífico. El paciente, inicialmente recibió antibióticos, sin mejoría de cuadro clínico; desarrolló rash dérmico y oligoartritis, con estudio de líquido articular no inflamatorio, con cultivos negativos. Se solicita ferritina sérica, resultado 95 873 ng/mL. Se obtuvo mejoría en el estado general y caída de la fiebre con prednisona 60mg/d. Al excluirse otras enfermedades, se sugiere el diagnóstico de enfermedad de Still de inicio del adulto, con miopericarditis como manifestación inicial. (*Rev Med Hered 2008; 19:167-170*).

PALABRAS CLAVE: Miopericarditis, enfermedad de Still del adulto.

SUMMARY

A 22 year old male patient was admitted to the emergency room at the Hospital Nacional Cayetano Heredia with a history of ten days of fever, malaise and night sweats, accompanied by asthenia, mild dyspnea, and cough. His past medical history is unremarkable. Once admitted he developed acute heart failure and pericardial effusion, the analyses of the pericardial fluid and biopsy only showed no specific inflammatory changes. Antibiotic therapy was initiated by the patient progressively worsened. During the hospitalization he presented an evanescent rash and oligoarticular arthritis with culture negative and non inflammatory effusion. Because of the exclusion of infections and neoplastic disease and the clinical picture of prolonged fever with rash and oligoarticular arthritis we were concerned about the possibility of Still's disease. We asked for serum ferritin levels which showed an extreme elevation (95 873 ng/mL). Prednisone therapy with 60mg/d was initiated, and the fever decreased and the patient felt better. We excluded other diseases and suggested the diagnosis of Adult onset Still's disease with myopericarditis as initial manifestation. (*Rev Med Hered 2008; 19:167-170*).

¹ Médico Residente de Medicina Interna del Hospital Nacional Cayetano Heredia, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú.

² Médico Asistente del Servicio de Medicina Interna, Departamento de Medicina, Hospital nacional Cayetano Heredia, Universidad Cayetano Heredia. Lima, Perú

KEY WORDS: Myopericarditis, Adult onset Still disease.

INTRODUCCION

La enfermedad de Still de inicio del Adulto (ESIA), es un desorden inflamatorio infrecuente, de etiología no conocida caracterizado por fiebre, artritis, rash evanescente y compromiso de múltiples órganos. La miopericarditis es una manifestación de debut cardiovascular infrecuente de Still. Nosotros describimos el caso de un joven de 22 años con ESIA, quien debutó con miopericarditis como primera manifestación de enfermedad.

Caso clínico

Varón de 22 años, ingresó al servicio de emergencia de nuestro hospital con un tiempo de enfermedad de diez días, manifestando fiebre, malestar general y diaforesis nocturna; con el transcurrir de los días se añade astenia, disnea a moderados esfuerzos, tos productiva con expectoración verdosa. Además, sueño interrumpido y alteración en la consistencia y frecuencia de las deposiciones. No tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedad alguna.

Al examen físico estaba febril (T: 39°C) en mal estado general, polipneico; la piel caliente, enrojecida y diaforética; TCSC disminuido; hipotrofia muscular; tenía adenopatías submaxilares, axilares de 0,5 cm bilaterales, móviles e indoloras, sin signos de flogosis superficial, ni adherencia a planos profundos; tiraje supraclavicular, supraesternal y subcostal, respiración abdominal y crepitantes en base de hemitórax izquierdo; ruidos cardiacos taquicárdicos, ritmo de galope (S3) presente; borde inferior del hígado a 3 cm debajo de reborde costal derecho y espacio de traube ocupado. El resto del examen físico era normal.

El análisis de gases arteriales mostró pO_2 89 mmHg, alcalosis respiratoria y PaFi en 423. En la radiografía de tórax se evidenció infiltrado intersticial parahiliar bilateral, líquido laminar en la cisura menor y obturación de los ángulos costofrénicos. (Figura N°1). El paciente traía además una Rx tórax previa de nueve días antes (Figura N°2). El tuvo leucocitosis (26 000 WBC/mm³, neutrófilos 80%) con linfopenia.

Al segundo día de hospitalización, el paciente presentó falla ventilatoria, caída del PaFi a 158, y fiebre de 39°C. Los balances hídricos eran ligeramente negativos. La Rx de tórax mostró infiltrado alveolar con compromiso de cuatro cuadrantes, cardiomegalia, obturación de ángulo costofrénico izquierdo y



Figura N°1. Radiografía de tórax muestra infiltrado intersticial parahiliar bilateral, líquido laminar en la cisura menor y obturación de ángulos costofrénicos. (Tomada en otro centro, el mismo día, antes de su ingreso).



Figura N°2. Radiografía de tórax muestra infiltrado intersticial parahiliar derecho. (Tomado en otro centro 9 días antes del ingreso).

redistribución de flujo (Figura N°3) y el EKG: bloqueo completo de rama derecha de novo e inversión simétrica de ondas T desde V₁ hasta V₄. El líquido pleural fue trasudado.

Al día siguiente presentó hipotensión, la ecocardiografía mostró efusión pericárdica moderada con colapso de 100% de la aurícula derecha por lo que le realizó ventana pericárdica de emergencia y drenaje de líquido pericárdico descrito como amarillo citrino.



Figura N°3. Rx de tórax que muestra infiltrado alveolar con compromiso de los cuatro cuadrantes, cardiomegalia, obturación de ángulo costofrénico izquierdo y redistribución de flujo.

La ecocardiografía control evidenció pericarditis leve, con función sistólica y motilidad conservadas. Estuvo en UCI recibiendo tratamiento con inotrópicos por 6 días, vancomicina, imipenem e hidrocortisona a dosis establecidas y ventilación mecánica invasiva.

La VSG fue 48mm/h, proteína C reactiva 256 ANA y ANCA negativos, factor reumatoideo negativo, BK de esputo x 3 negativos, PPD 0 mm; HIV (ELISA) test serológicos para influenza A y B, serología Virus hepatitis A, B y C, no reactivos; TGO 198U/L (N: 12-46U/L) y DHL 4739U/L (N: 150-360U/L). La biopsia de pericardio fue negativa para proceso infeccioso y neoplásico y la biopsia de ganglio y de hueso fueron negativos para neoplasia.

El paciente tuvo fiebre de hasta 40°C, por mas de una semana, intermitente (apirexia entre los accesos febriles), cotidiana, doble (dos elevaciones febriles diarias), con escalofríos y abundante sudoración. No cedió con antibióticos. La ecocardiografía transesofágica no mostró signos de endocarditis, tuvo cuatro hemocultivos negativos y aglutinaciones para fiebre tifoidea y brucelosis negativas.

En la evolución presentó rash dérmico (Figura N°4), no pruriginoso, máculo-papuloso, evanescente, que aparecía con la fiebre; y oligoartritis de codos y rodillas. El estudio del líquido articular mostró características no inflamatorias. El dosaje de ferritina sérica, fue 95 873 ng/mL.

Por descarte de enfermedades infecciosas y neoplásicas, por cuadro clínico sugerente y por hallazgo de ferritina enormemente elevada, el paciente fue diagnosticado como Enfermedad de Still del Adulto y recibiendo como tratamiento: prednisona (60mg/d), naproxeno (500mg VO bid), cloroquina (250mg VO qd), isoniacida como profilaxis para TBC. Dos días después, la fiebre descendió hasta 37,5°C, desapareció el rash y la artritis.



Figura N°4. Rash dérmico: evanescente máculo-papular.

DISCUSION

La enfermedad Still de inicio del adulto (ESIA) es una variante sistémica de la artritis reumatoidea juvenil (ARJ) y se caracteriza por fiebre alta, artritis, rash evanescente y disfunción de múltiples órganos. No hay cuadro clínico ni estudios de laboratorio, ni hallazgos histológicos patognomónicos. El diagnóstico de ESIA depende de la presencia de hallazgos clínicos compatibles y la exclusión de otros diagnósticos como infecciones, desórdenes neoplásicos, alergia a drogas y otras enfermedades autoinmunes (1).

El curso clínico de ESIA puede ser dividido en tres grupos: enfermedad autolimitada, intermitente y enfermedad crónica (2), con una frecuencia de presentación de un tercio para cada grupo (2,3,4). La manifestación cardio-pulmonar en ESIA incluye pericarditis, efusión pleural, infiltrados pulmonares transitorios, enfermedad pulmonar intersticial severa y miocarditis (5-9). Raramente la efusión pericárdica está asociada con taponamiento cardiaco. Efusión pleural o

pericarditis se observan entre 10 y 37% según las series más grandes (1,10-12). Hasta ahora, ocho casos de taponamiento cardíaco y uno de miocarditis han sido reportados como manifestación inicial de ESIA (9,13-16).

Nuestro paciente, joven, tuvo compromiso cardíaco agudo como debut de ESIA: miopericarditis (insuficiencia cardíaca, bloqueo de rama derecha de novo, inversión de onda T, efusión pericárdica), luego presentó como síntomas asociados: rash característico y artritis. Reportes de casos dan a conocer, que el taponamiento pericárdico algunas veces es la primera manifestación de ESIA (9,13,14) y que efusión pericárdica debería ser incluido como característica, en el grupo de enfermedad de Still, de clasificación intermitente (17).

En resumen, miopericarditis es una manifestación cardíaca rara de ESIA, ahora conocida. Futuras evaluaciones son necesarias para proporcionar mayor conocimiento.

Correspondencia:

Carmen Eliana Peralta Vargas

Correo electrónico: cepv41236@yahoo.es

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pouchot J, Sampalis J, Beaudet F, et al. Adult Still's disease: manifestations, disease course, and outcome in 62 patients. *Medicine* 1991; 70: 118-136.
2. Efthimiou P, Paik P, Bielory L. Diagnosis and Management of Adult onset Still's Disease. *Ann Rheum Dis* 2005; 65(5):564-572-.
3. Cush J. Adult-onset Still's disease. *Bull Rheum Dis* 2000; 49(6): 1-4.
4. Mandl L, Esdaile J. Adult Still's disease. URL disponible en: <http://www.uptodate.com> (Fecha de acceso: 15 de marzo del 2007).
5. Van Hoeyweghan R, De Clerck L, Van Offel J. Interstitial lung disease and adult-onset Still's disease. *Clin Rheumatol* 1993; 12: 418.
6. Cheema G, Quismorio F. Pulmonary involvement in adult-onset Still's disease. *Curr Opin Pulm Med* 1999; 5: 305.
7. Suleiman M, Wolfowitz E, Boulman N, Levy Y. Adult onset Still's disease as a cause of ARDS and acute respiratory failure. *Scand J Rheumatol* 2002; 31: 181.
8. Manganelli P, Fietta P, Zuccoli P. Adult-onset Still's disease with respiratory distress syndrome, polyserositis and disseminated intravascular coagulation: a case with a fatal outcome. *Clin Exp Rheumatol* 2003; 21: 139.
9. Drout M, Hachulla E, Flipo R. Cardiac complication of Adult-onset Still's disease: from pericarditis to tamponade, sometimes a manifestation of the disease. *Rev Med Interne* 1993; 14: 1017.
10. Ohta A, Yamaguchi M, Tsunematsu T. Adult Still's disease: a multicenter survey of Japanese patients. *J Rheumatol* 1990; 17(8): 1058-1063.
11. Fautrel B, Zing E, Golmard J. proposal for a new set of classification criteria for adult-onset Still disease. *Medicine* 2002; 81(3): 194-200.
12. Masson C, Le Loet X, Liote F. Adult Still's disease: part I. Manifestations and complications in sixty-five cases in France. *Rev Rhum Engl* 1995; 62(11): 748-757.
13. Ben Ghorbel I, Lamoum M, Miled M, Aoun N, Houman M, Pouchot J. Adult-onset Still's disease revealed by a pericardial tamponade: report of two cases. *Rev Med Interne* 2006; 27(7): 546-9.
14. Najm F, Fuchs F. Cardiac Tamponade: A life-threatening complication of Still's disease. *J Clin Rheumatol* 2001; 7(2): 97-101.
15. Moder K, Miller T, Allen G. Cardiac tamponade: an unusual feature of adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1995; 22(1): 180-2.
16. Sachs R, Talvard O, Lanfrauchi J. Myocarditis in adult Still's disease. *Int J Cardiol* 1990; 27(3): 377-380.
17. Yoo WH. Adult onset Still's disease flared with pericardial effusion. *Rheumatol Int* 2008; 28(3): 285-287.

Recibido: 24/08/08

Aceptado para publicación: 30/11/08