



CARDIOLOGÍA DEL ADULTO – PRESENTACIÓN DE CASOS

Miopericarditis como manifestación inicial de enfermedad de Still del adulto



Sandra B. Amado-Garzón* y Paula A. Ruiz-Talero

Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

Recibido el 17 de diciembre de 2014; aceptado el 18 de abril de 2015

Disponible en Internet el 6 de junio de 2015

PALABRAS CLAVE

Miocarditis;
Falla cardíaca;
Adulto

Resumen Se presenta el caso de un hombre de 25 años de edad con cuadro febril persistente, leucocitosis, mialgias y artralgias, en quien se documenta miopericarditis con falla cardíaca aguda asociada. Tras un exhaustivo estudio de fiebre de origen desconocido se hace diagnóstico de enfermedad de Still del adulto.

© 2014 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Myocarditis;
Heart failure;
Adult

Myopericarditis as initial manifestation of adult-onset Still's disease

Abstract We report the case of a 25 year-old man with persistent fever, leukocytosis, myalgias and arthralgias; in whom myopericarditis associated with acute heart failure was documented. After an exhaustive study of fever of unknown origin he was diagnosed as adult Still's disease.

© 2014 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La enfermedad de Still del adulto es una entidad inflamatoria con compromiso multisistémico, poco frecuente, que requiere de alta sospecha clínica. Usualmente el diagnóstico es de descarte en el contexto de estudio de fiebre de origen desconocido^{1,2}.

Su etiopatogenia no es clara; se han postulado como posibles desencadenantes las infecciones virales, las asociaciones múltiples con HLA y últimamente como una probable enfermedad autoinflamatoria multigénica que afecta la inmunidad innata con inapropiada activación de los fagocitos³.

Existe compromiso de las serosas en 30-40% de los casos; dentro de las manifestaciones cardíacas, la pericarditis se presenta hasta en el 50% de los casos, siendo la mayoría de ellos de aparición subclínica. No obstante el compromiso miocárdico, la endocarditis y el taponamiento cardíaco son infrecuentes⁴.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amados@javeriana.edu.co
(S.B. Amado-Garzón).

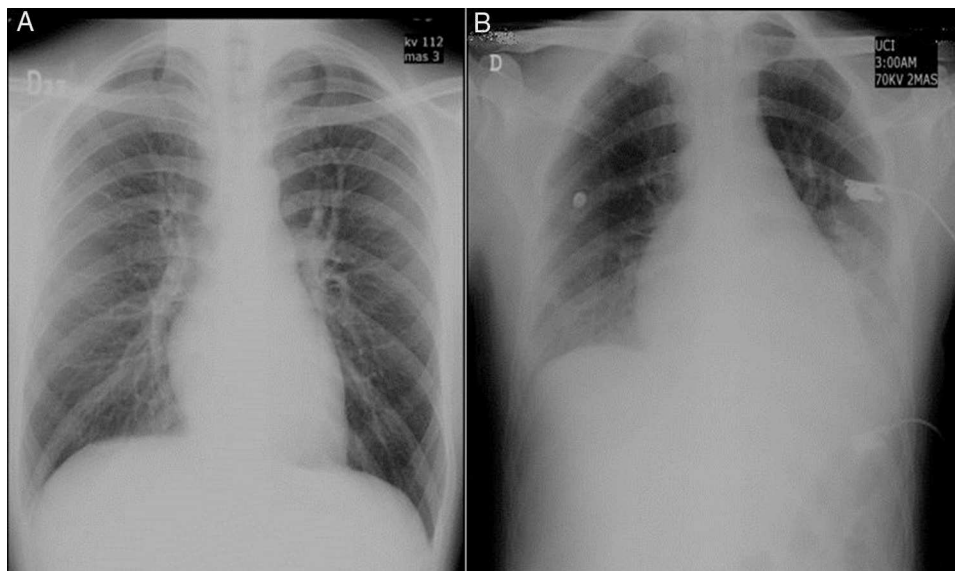


Figura 1 A) Radiografía de tórax en el ingreso normal. B) Radiografía de tórax control con signos de hipertensión pulmonar poscapilar, aumento de la silueta cardiome-diastínica y derrame pleural bilateral.

Se reporta el caso de un paciente quien presenta miopericarditis como manifestación inicial de la enfermedad de Still del adulto.

Caso clínico

Paciente de 25 años de edad sin antecedentes de importancia con cuadro clínico de ocho días de lumbalgia, malestar general, mialgias, odinofagia, cefalea global y fiebre persistente de 38.5°C-39.5°C. En la revisión por sistemas refiere dolor tipo picada retroesternal de corta duración; artralgias en las manos, las rodillas y los hombros, sin artritis.

Al ingreso se encuentra con signos vitales normales, deshidratado, orofaringe congestiva, sin otros hallazgos positivos.

Se inicia el estudio de la fiebre, con hemograma que muestra leucocitosis, neutrofilia y cayademia; la proteína C reactiva 22.5 mg/dL, el parcial de orina, la radiografía de tórax (fig. 1A), la función renal y los electrolitos normales.

El electrocardiograma muestra taquicardia sinusal con patrón de repolarización precoz (fig. 2A), la troponina es positiva en 0,732 ng/dL con control en ascenso de 0,936 ng/dL. Con esto se considera probable la miocarditis vs. disfunción miocárdica por sepsis de foco no claro. Se inicia el manejo del paciente con antiinflamatorios no esteroideos y se continúa estudio de síndrome febril con función hepática que fue normal, los hemocultivos y la serología para virus de inmunodeficiencia humana fueron negativos. Se realiza también ecografía abdominal total que muestra escaso líquido libre perihepático. El ecocardiograma transtorácico reportaba las cavidades, las válvulas y el pericardio normales; la fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 60% y la presión sistólica de la arteria pulmonar de 25 mmHg. Como parte del estudio de la fiebre se descarta también neuroinfección, colecciones intraabdominales y espondilodiscitis.

En su evolución posterior el paciente presenta erupción macular que resuelve espontáneamente, seguido de deterioro respiratorio, fiebre hasta 40°C, taquicardia, mialgias; leucocitosis hasta 30.500/uL, hipoalbuminemia severa, elevación de transaminasas y procalcitonina negativa. La radiografía de tórax de control (fig. 1B) muestra derrame pleural libre bilateral, signos de hipertensión pulmonar poscapilar y aumento de la silueta cardiome-diastínica. Esto se correlaciona con hallazgos nuevos en el electrocardiograma dados por taquicardia sinusal, un trastorno difuso de la repolarización, un trastorno de la conducción intraventricular, el intervalo QT corregido prolongado y en las derivaciones de V2 a V4 cambios en el ST con inversión de la onda T (fig. 2B). Se hizo el control ecocardiográfico que muestra derrame pericárdico escaso y aumento en la presión sistólica de la arteria pulmonar a 40 mmHg. Teniendo en cuenta la presencia de edema pulmonar con compromiso miocárdico dado por la troponina positiva, los signos radiológicos sugestivos y los cambios ecocardiográficos descritos, pese a un péptido natriurético cerebral (BNP) en zona gris, 113 pg/ml; se consideró cuadro de falla cardíaca aguda Stevenson B. En el contexto de fiebre de origen desconocido se hace búsqueda para citomegalovirus, herpes simple, hepatitis B, hepatitis C, Epstein Barr, *Toxoplasma*, *Salmonella*, *Leptospira* y *Brucella* que es negativa. El estudio de la médula ósea es igualmente negativo. Ante la posibilidad de enfermedad autoinmune se realizan los anticuerpos antinucleares (ANAS) con títulos de 1/160 patrón nucleolar, C3 normal y C4 consumido, los anticuerpos antinucleares extractables, el anti-DNA y el factor reumatoide negativos; la electromiografía negativa para miopatía.

Ante un paciente ampliamente estudiado con poliserositis, leucocitosis, artralgias, elevación de transaminasas y erupción macular se sospecha la enfermedad de Still del adulto por criterios de Yamaguchi (tabla 1). Se encuentra ferritina marcadamente elevada, en 12.745 mg/dL lo cual apoya el diagnóstico. Se inician pulsos de metilprednisolona 500 mg por tres días seguido de prednisolona a 1 mg/kg/día.

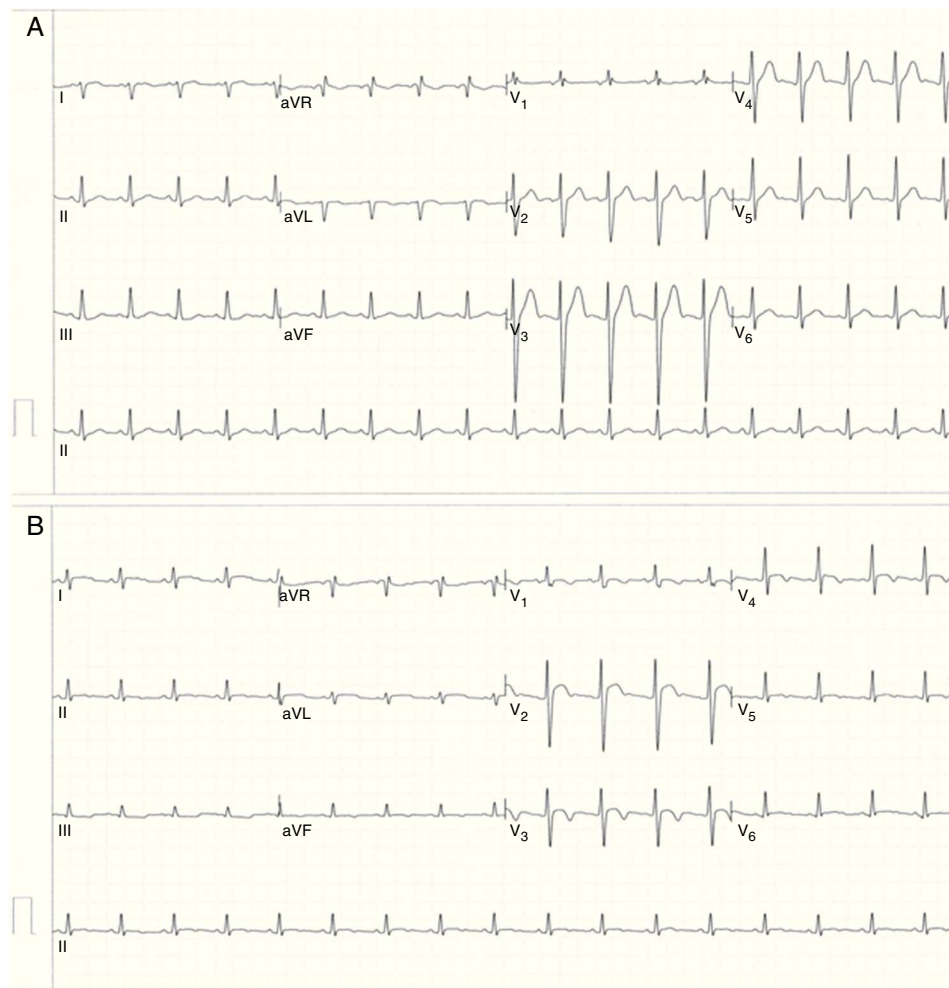


Figura 2 A) Electrocardiograma de ingreso con taquicardia sinusal. B) Electrocardiograma control con taquicardia sinusal, trastorno difuso de la repolarización, trastorno de la conducción intraventricular, intervalo QTc prolongado y en las derivaciones de V2 a V4 cambios en el ST con inversión de la onda T.

Tabla 1 Criterios de Yamaguchi, presencia de cinco o más criterios, de los cuales al menos dos deben ser mayores

Criterios mayores

- Temperatura $>39^{\circ}\text{C}$ por >1 semana
- Leucocitosis $>10.000/\text{mm}^3$ con $>80\%$ neutrofilos
- Rash típico
- Artralgias >2 semanas

Criterios menores

- Dolor de garganta
- Adenomegalias
- Esplenomegalia
- Disfunción hepática (elevación transaminasas)
- ANA y FR negativos

El paciente presenta mejoría clínica y paraclínica. Se da egreso con metotrexate 15 mg semanal, hidroxicloroquina y prednisolona 30 mg/día.

El paciente recibe seguimiento ambulatorio en la consulta externa con buena evolución por lo que se logra suspender terapia con esteroides.

Discusión

La enfermedad de Still del adulto debe ser considerada en el contexto de fiebre de origen desconocido; para su diagnóstico se requiere excluir otras entidades como neoplasia hematolinfóide, infecciones especialmente virales y otras enfermedades autoinmunes¹. En el año 1986 George Still describe por primera vez la enfermedad en niños y el término de la enfermedad de Still del adulto es introducido por Bywaters en el año 1971, quien describió una serie de 14 adultos con la enfermedad^{2,3}. Su incidencia se calcula en 0,16 casos por 100.000, similar en ambos sexos, con presentación bimodal entre los 15-25 años de edad y los 36-45 años de edad; aun así se describen casos en mayores de 60 años de edad¹. Tiene múltiples manifestaciones lo que ha llevado al desarrollo de varios criterios diagnósticos; los más reconocidos y aceptados son los propuestos por Yamaguchi con sensibilidad del 96,2% y especificidad del 92,1%⁴ (tabla 1). El paciente que presentamos cumple todos los criterios mayores y parte de los menores incluyendo la erupción, la cual se describe en el 80% de los casos. Los hallazgos en los laboratorios tanto hematológicos, función hepática y elevación de reactantes

de fase aguda son también compatibles. Reportan niveles de ferritina superiores a 15.000 en 5% de los pacientes; niveles superiores a 10.000 tienen valor pronóstico y terapéutico al momento del diagnóstico al igual que en este caso⁵.

Está descrito el compromiso de serosas en un 30-40%^{6,7}. El compromiso cardiopulmonar puede incluir la pericarditis y miopericarditis, los infiltrados pulmonares transitorios, el derrame pleural y la enfermedad intersticial. En el caso que reportamos hay compromiso pleural, pericárdico e incluso peritoneal.

La pericarditis, aunque frecuente (50%), en la mayoría de los casos suele ser subclínica y se asocia a derrame pericárdico leve a moderado, siendo infrecuentes la pericarditis constrictiva y el taponamiento cardíaco⁸. En el año 2009 Parvez y Carpenter hacen una revisión de 18 casos con taponamiento cardíaco asociado a la enfermedad de Still, de los cuales 10 fueron niños y ocho adultos⁷. La presentación con miocarditis y falla cardíaca aguda no es frecuente en adultos y la mayoría de los casos se reportan en niños con hallazgos histológicos inespecíficos^{7,9}. El paciente que se describe presenta claro deterioro clínico con falla cardíaca aguda y hallazgos electrocardiográficos y ecocardiográficos compatibles con miopericarditis.

Aunque en el 90% de los casos los ANAS y el FR son negativos, al igual que en el paciente, se describen ANAS positivos en títulos bajos o moderados hasta en 10% de los casos; por tanto no se excluye el diagnóstico¹⁰.

En cuanto a la evolución de la enfermedad se reconoce un curso intermitente o policíclico, uno monocíclico o auto-limitado y uno crónico^{1,4,9}. La distribución de estos patrones varía según las series; el 30% de los casos tiene un curso monocíclico y usualmente se presentan con fiebre como manifestación inicial². El pronóstico de la enfermedad es variable, no obstante, en la mayoría de los casos tiene un curso benigno. Como se mencionó previamente, niveles muy altos de ferritina se correlacionan con cronicidad y reactivación de la enfermedad⁸.

El manejo incluye esteroides como primera línea, metotrexate y otros medicamentos antirreumáticos modificadores de la enfermedad como ahorradores de esteroide. El uso de pulsos de metilprednisolona es necesario en casos de enfermedad aguda, severa y con riesgo vital⁷⁻⁹.

En caso de complicaciones y refractariedad se considera el uso de inmunoglobulina, ciclofosfamida, plasmaféresis o terapia biológica con bloqueadores TNF alfa, antagonistas de la IL-1 B o de la IL-6⁸.

Conclusión

La enfermedad de Still del adulto es una enfermedad multisistémica que requiere alta sospecha clínica para su diagnóstico. Se presenta un caso clínico que comienza con algunas manifestaciones iniciales clásicas aunque inespecíficas de la enfermedad y que posteriormente evoluciona hacia miopericarditis y falla cardíaca aguda. Por su presentación

inicial atípica requiere un estudio minucioso para descartar otras causas de la fiebre. La manifestación inicial como miopericarditis y falla cardíaca aguda secundaria como ocurre en este paciente es infrecuente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

No hubo financiación para esta publicación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mahroum N, Mahagna H, Amital H. Diagnosis and classification of adult Still's disease. *Journal of Autoimmunity*. 2014;48-9, 34e37.
2. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans*. 1897;80:47-60.
3. Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis*. 1971;30:121-33.
4. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol*. 1992;19(3):424-30.
5. Carreño MA, Carvallo A, Trejo C, Ballesteros F, Martínez C. Enfermedad de Still del adulto: una gran simuladora. Experiencia clínica basada en 20 casos. *Rev Méd Chile*. 2009;137: 1010-6.
6. García G, Fernández V, Olgado F, Dolores Magro D, Sánchez S. Miopericarditis aguda como presentación de enfermedad de Still del adulto. *Reumatol Clin*. 2012;8(1):31-3.
7. Parvez N, Carpenter JL. Cardiac tamponade in still disease: A Review of the literature. *South Med J*. 2009;102(8):832-7.
8. Gerfaud-Valentina M, Jamilloux Y, Iwaz J, Sève P. Adult-onset Still's disease. *Autoimmun Rev*. 2014;13(7):708-22.
9. Yoo WH. Adult onset Still's disease flared with pericardial effusion. *Rheumatol Int*. 2008;28:285-7.
10. Awad J, Farah R, Horn I. Adult Still's disease despite the presence of positive antinuclear antibodies. *Eur J Intern Med*. 2007;18(2):155-7.