



Informe de caso

Miopericarditis, una manifestación inicial poco común de la enfermedad de Still del adulto.

Reporte de caso

Viviana López-Ramírez^{a,*}, Pedro Quevedo^a, Vanessa Cadavid-González^a
y Gabriel Quiñones-Ossa^b

^a Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario Clínica San Rafael, Fundación Universitaria Juan N. Corpas, Bogotá, Colombia

^b Facultad de Medicina, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de febrero de 2020

Aceptado el 29 de junio de 2021

On-line el 7 de septiembre de 2021

Palabras clave:

Enfermedad de Still del adulto

Miocarditis

Pericarditis

Reumatología

Cardiología

R E S U M E N

La enfermedad de Still es un desorden inflamatorio infrecuente, con múltiples formas de presentación; sin embargo, el debut con miocarditis o pericarditis es aún menos común (prevalencia del 7%). Se presenta el caso de un hombre de 30 años, previamente sano, que consultó por dolor torácico. Durante su evolución clínica fue diagnosticado con miopericarditis, se indagaron diversas etiologías, pero luego de múltiples estudios se diagnosticó enfermedad de Still del adulto. Se instauró tratamiento con corticoesteroides, el cual tuvo una adecuada respuesta.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Myopericarditis, a rare initial manifestation of adult Still's disease. Case report

A B S T R A C T

Adult-onset Still's disease is a rare inflammatory disorder with multiple forms of manifestation; however, the onset with myocarditis or pericarditis is even less common (7% prevalence). Herein, we present a case of a previously healthy 30-year-old man, who consulted for chest pain. During his clinical evolution, he was diagnosed with myopericarditis. Various aetiologies were evaluated and after multiple studies adult-onset Still's disease

Keywords:

Still's disease, adult onset

Myocarditis

Pericarditis

Rheumatology

Cardiology

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vivilopez0321@gmail.com (V. López-Ramírez).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.06.007>

0121-8123/© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

was diagnosed. Treatment with corticosteroids was established evidencing an adequate response.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es un desorden inflamatorio poco frecuente. Su prevalencia a escala mundial oscila entre 0,16 y 0,4/100.000 habitantes¹, y en Colombia, aunque la prevalencia no se ha establecido, una serie de casos del 2016 reportó 17 casos en 5 años de seguimiento². Su expresión clínica consiste, en general, en fiebre $\geq 39^{\circ}\text{C}$, exantema evanescente salmón-rosa y compromiso articular³. Podría acompañarse de coagulación intravascular diseminada, síndrome de activación macrófágica, adenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia, púrpura, neumonitis y, en casos excepcionales, serositis o miocarditis³⁻⁵. El compromiso seroso aparece entre el 15 y el 40% de los casos, principalmente como pericarditis^{5,6}, y el debut con miocarditis se ha reportado de forma aislada, con una prevalencia estimada del 7% a escala mundial, pero con desenlaces potencialmente mortales^{3,5}. Considerando su exótica manifestación, a continuación se presenta una breve descripción del caso de un paciente con miopericarditis en el contexto de ESA.

Presentación del caso

Hombre de 30 años (1,75 m, 70 kg) que ingresó al servicio de urgencias refiriendo dolor torácico retroesternal de 10 h de evolución, intensidad 8/10 en la escala numérica análoga del dolor, constante aun en reposo, asociado a disnea y que empeoraba con la respiración.

A la revisión por sistemas mencionó fiebre intermitente de 4 días de evolución, sin predominio de horario, exantema tipo placas evanescentes no pruriginosas que desaparecían con la digitopresión, tenía compromiso de extremidades inferiores, superiores, tórax, abdomen y glúteos que empeoraban con la fiebre; además, mialgias, poliartralgias migratorias de pequeñas y grandes articulaciones, sin sinovitis, desde hacía 2 semanas. El paciente era previamente sano y trabajaba como policía en la zona tropical colombiana. Los signos vitales al ingreso revelaron taquicardia (140 lpm) y fiebre ($38,4^{\circ}\text{C}$); el resto del examen físico fue normal.

El electrocardiograma de 12 derivaciones puso en evidencia taquicardia sinusal y trastorno de la repolarización en la cara inferior. Los laboratorios demostraron troponina I positiva (27.235,9 pg/dl) y delta -63% (10.076,9 pg/ml), con dímero D en 9.735 ng/ml, transaminasas y reactantes de fase aguda (PCR, leucocitos, VSG) elevados (tabla 1). La radiografía de tórax mostró un derrame pleural (DP) bilateral persistente en la tomografía a este nivel, como también derrame pericárdico (DPe), y el ecocardiograma permitió observar hipoquinesia lateral del segmento medio del ventrículo izquierdo, fracción

de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 58%, insuficiencia tricuspídea leve y DPe.

Ante los hallazgos y las manifestaciones clínicas del paciente, se decidió descartar una causa infecciosa de pericarditis y miocarditis aguda; se estudió toxoplasmosis, virus de inmunodeficiencia humana, malaria, tuberculosis, virus de la hepatitis (B y C), dengue y *Trypanosoma cruzi*, entre otros; los hemocultivos para microorganismos aerobios y anaerobios resultaron negativos (tabla 1) y las imágenes abdominales (ecografía y tomografía contrastada) fueron normales.

Luego de que el paciente permaneciera 15 días hospitalizado, con persistencia de fiebre (uno a dos episodios al día de $39-40^{\circ}\text{C}$), sin etiología infecciosa documentada, se avanzó a estudio de autoinmunidad: el reporte de ANA, ENA, anti-DNA, ANCA, factor reumatoideo y complemento fueron negativos; la ferritina, $>40.000 \mu\text{g/l}$, y la proteína C reactiva, 376,1 mg/dl (tabla 1). No se realizó resonancia magnética cardíaca (C-RM).

De conformidad con lo descrito, se diagnosticó ESA, por criterios de Yamaguchi⁷ y Fautrel⁸ (tabla 2). Se inició prednisona 50 mg cada 24 h y 250 mg de naproxeno cada 8 h, con mejoría clínica en las siguientes 72 h, desaparición de lesiones cutáneas, ausencia de fiebre y mejoría de dolor articular. Se dio egreso a este término con seguimiento por Reumatología.

Discusión

La ESA es un raro desorden inflamatorio considerado de exclusión luego de descartar otras etiologías bajo el estudio de fiebre de origen desconocido, tal como se llevó a cabo con el paciente del caso, quien finalmente cumplía cuatro criterios mayores y dos menores de Yamaguchi⁷, además de cuatro criterios mayores y dos menores de Fautrel⁸; no se evaluaron los criterios de Crush⁹, dado el requerimiento de seguimiento por un largo periodo de tiempo; nuestra aproximación en este caso fue aguda.

El debut con miopericarditis de la ESA reporta la más baja prevalencia entre las complicaciones¹⁰, con una edad de instauración más joven que otras causas de miocarditis¹¹. Estudios recientes sugieren que la balanza de géneros está relativamente equilibrada para ESA¹², pero la complicación con miocarditis predomina en las mujeres¹³.

El componente reactivo a infecciones con liberación de citoquinas inflamatorias ha sido ampliamente descrito⁵ y puede estar en relación con los reactantes de fase aguda elevados en el paciente cuyo caso se refiere, que si bien son consistentes con otros reportes^{2,3,5}, en este caso se encuentran por encima de estos.

La troponina fue un marcador útil en el abordaje inicial del paciente, considerando que su elevación se ha documentado hasta en el 94% de las miocarditis por ESA, pero no tiene una elevación tan marcada en otras etiologías⁵; en estos

Tabla 1 – Paraclínicos del paciente

Valores de laboratorio (unidades)	Resultado	Referencia
Leucocitos ($\times \text{mm}^3$)	14.580	40.00-10.600
Neutrófilos ($\times \text{mm}^3$)	13.030	20.00-6.900
Linfocitos ($\times \text{mm}^3$)	960	600-10.000
Hemoglobina (g/dl)	12,96	12,2-18,1
Plaquetas ($\times \text{mm}^3$)	142.400	142.000-460.000
Troponina I (pg/ml)	27.235,9	0-34,2
Troponina I (pg/ml)	10.076,9	0-34,2
Dímero D (ng/ml)	9.735,9	
PCR (mg/l)	376,1	0-5
VSG (mm/h)	51	5-15
AST (U/l)	216,4	5-34
ALT (U/l)	307	0-55
Ferritina (ng/ml)	> 40.000	21,8-274,6
Creatinina (mg/dl)	0,7	0,7-1,3
C-ANCA	Negativo	Negativo
P-ANCA	Negativo	Negativo
Factor reumatoideo (IU/ml)	< 15	0-30
ANA (títulos)	Negativos	< 1:80
Anti-ENA	Negativos	
Anti-DNA	Negativo	Negativo
C3 (mg/dl)	172,5	82-185
C4 (mg/dl)	39,8	15-53
Albúmina (g/dl)	3,3	3,5-5,2
Electroforesis de proteínas en suero	Hipoalbuminemia	
Potasio (mmol/l)	4,2	3,5-5,1
Sodio (mmol/l)	137,1	136-145
Lactato (mmol/l)	1,1	0,5-2-2
Cultivo <i>M. tuberculosis</i>	Negativo	
PCR <i>M. tuberculosis</i>	Negativo	
Anti- <i>Mycoplasma pneumoniae</i> IgM	Negativo	
Hemoparásitos gota gruesa	Negativo	
<i>Toxoplasma gondii</i> IgM (IU/ml)	0	0-1,6
<i>Toxoplasma gondii</i> IgG (IU/ml)	0,1	0-0,5
Anticuerpos VIH 1/2	Negativo	
Dengue IgM (U panbio)	2,6	0-9
Hemocultivos (anaerobios y aerobios)	Negativo	

Tabla 2 – Criterios clasificatorios

Yamaguchi	Fautrel	Crush
Criterios mayores	Criterios mayores	2 puntos
Fiebre $\geq 39^\circ \text{C}$ > 1 semana	Fiebre $\geq 39^\circ \text{C}$	Fiebre cotidiana $\geq 39^\circ \text{C}$
Artralgias/artritis > 2 semanas	Artralgias	Rash transitorio
Leucocitosis $\geq 10.000 \text{mm}^3$ con $\geq 80\%$ polimorfonucleares	Eritema transitorio	Leucocitosis > 12.000/ml y VSG > 40 mm/h
Rash típico	Faringitis	ANA y factor reumatoideo negativo
	Polimorfonucleares $\geq 80\%$	Anquilosis carpiana
	Ferritina glicosilada $\leq 20\%$	
Criterios menores	Criterios menores	1 punto
Dolor de garganta	Rash maculopapular	Edad > 35 años
Linfadenopatía	Leucocitosis $\geq 10.000 \text{mm}^3$	Artritis
Esplenomegalia		Dolor de garganta
Anormalidades en pruebas de función hepática	Se requieren cuatro o más criterios mayores o tres criterios mayores + dos criterios menores	Anormalidades en pruebas de función hepática o compromiso del sistema reticuloendotelial
ANA y factor reumatoideo negativo		Serositis
Excluir: infecciones, malignidad, otras causas reumatológicas o enfermedades inflamatorias		Anquilosis carpiana o cervical
Se requieren cinco o más criterios, de los cuales dos o más deben ser mayores		ESA probable: 10 puntos durante 12 semanas de observación
		ESA definitiva: 10 puntos durante seis meses de observación

casos es de utilidad la realización de C-RM, en la cual se esperaría tener hallazgos compatibles con inflamación del miocardio y cumplimiento de los criterios descritos por el Consenso Internacional de Resonancia Magnética Cardiovascular en Miocarditis¹⁴; sin embargo, no se contó con el recurso en la institución.

El DPe se espera encontrar hasta en el 40% de los casos¹⁵ y, aunque no es usual, se ha reportado incluso taponamiento cardíaco¹⁶.

El tratamiento se basa en corticoesteroides, antiinflamatorios no esteroideos y antirreumatoideos, reservando el uso de anticitoquinas (IL-1, 6, 18, TNF) para los casos refractarios o que amenazan la vida^{5,17}. El paciente del caso reportado respondió satisfactoriamente a 50 mg de prednisolona al día, lo cual es compatible con otros estudios, en los cuales el 60% son manejados solo con la primera línea^{18,19}; esto permitió un egreso temprano una vez se llegó al diagnóstico, evitando complicaciones mortales descritas hasta del 4,2% al año⁵.

Conclusión

La miopericarditis es una manifestación rara de la ESA, lo cual dificulta su diagnóstico temprano; sin embargo, se debe considerar, ya que la instauración del tratamiento oportuno conlleva buenos resultados.

Responsabilidades éticas

Este documento fue aprobado por el Comité de Ética del Hospital Universitario Clínica San Rafael de Bogotá; el paciente firmó un consentimiento informado para la publicación del caso.

Financiación

Recursos propios.

Conflicto de intereses

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang MY, Jia JC, Yang CD, Hu QY. Pathogenesis, disease course, and prognosis of adult-onset Still's disease: An update and review. *Chin Med J (Engl)*. 2019;132:2856-64, <http://dx.doi.org/10.1097/CM9.0000000000000538>.
2. Muriel AJ, Rueda JM, González H, Castaño O. Una patología poco frecuente: la enfermedad de Still del adulto. *Experiencia clínica con 17 casos*. *Rev Colomb Reumatol*. 2016;23:126-30.
3. Prieto AE, Suárez W, Pantoja JI. Adult onset Still's disease (AOST): A rare condition with a classic clinical presentation. *Case Rep*. 2020;6:100-8.
4. Ruscitti P, Cipriani P, Masedu F, Iacono D, Ciccia F, Liakouli V, et al. Adult-onset Still's disease: Evaluation of prognostic tools and validation of the systemic score by analysis of 100 cases from three centers. *BMC Med*. 2016;14:194, <http://dx.doi.org/10.1186/s12916-016-0738-8>.
5. Gracia-Ramos AE, Contreras-Ortiz JA. Myocarditis in adult-onset still's disease: Case-based review. *Clin Rheumatol*. 2020;39:933-47, <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-019-04814-9>.
6. Amado SB, Ruiz PA. Miopericarditis como manifestación inicial de enfermedad de Still del adulto. *Rev Colomb Cardiol*. 2015;22:201-4.
7. 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;19:424-30.
8. Fautrel B, Zing E, Golmard JL, le Moel G, Bissery A, Rioux C, et al. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset still disease. *Medicine (Baltimore)*. 2002;81:194-200, <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-200205000-00003>.
9. Crush JJ, Medsger TA Jr, Christy WC, Herbert DC, Cooperstein LA. Adult-onset Still's disease. Clinical course and outcome. *Arthritis Rheum*. 1987;30:186-94, <http://dx.doi.org/10.1002/art.1780300209>.
10. Hintenberger R, Falkinger A, Danninger Pieringer K. Cardiovascular disease in patients with autoinflammatory syndromes. *Rheumatol Int*. 2018;38:37-50, <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-017-3854-7>.
11. Magnani JW, Danik HJ, Dec GW Jr, DiSalvo TG. Survival in biopsy-proven myocarditis: A long-term retrospective analysis of the histopathologic, clinical, and hemodynamic predictors. *Am Heart J*. 2006;151:463-70, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ahj.2005.03.037>.
12. Sayhi S, Bouzid S, Chourabi C, Abid R, Arfaoui B, Bousetta N, et al. [Myocarditis in Still disease treated successfully with anakinra]. *Therapie*. 2019;74:549-53, <http://dx.doi.org/10.1016/j.therap.2019.03.001> (en francés).
13. Fairweather D, Cooper LT Jr, Blauwet LA. Sex and gender differences in myocarditis and dilated cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol*. 2013;38:7-46, <http://dx.doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2012.07.003>.
14. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53:1475-87, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2009.02.007>.
15. Sfriso P, Priori R, Valesini G, Rossi S, Montecucco CM, D'Ascanio A, et al. Adult-onset Still's disease: An Italian multicentre retrospective observational study of manifestations and treatments in 245 patients. *Clin Rheumatol*. 2016;35:1683-9, <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-016-3308-8>.
16. Fung G, Luo H, Qiu Y, Yang D, McManus B. Myocarditis. *Circ Res*. 2016;118:496-514, <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.115.306573>.
17. Narvaez J. Adult onset Still's disease. *Med Clin (Barc)*. 2018;150:348-53, <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2017.10.035>.
18. Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult onset Still's disease. *J Autoimmun*. 2018;93:24-36, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaut.2018.07.018>.
19. Mimura T, Kondo Y, Ohta A, Iwamoto M, Ota A, Okamoto N, et al. Evidence-based clinical practice guideline for adult Still's disease. *Mod Rheumatol*. 2018;28:736-57, <http://dx.doi.org/10.1080/14397595.2018.1465633>.