



Caso clínico

Miopericarditis aguda como presentación de enfermedad de Still del adulto

Gema García-García^{a,*}, Verónica Fernández-Auzmendi^b, Fermín Olgado-Ferrero^a, Dolores Magro-Ledesma^a y Sara Sánchez Giralt^c

^a Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital de Don Benito-Villanueva (Badajoz), España

^c Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de diciembre de 2010

Aceptado el 8 de marzo de 2011

On-line el 17 de junio de 2011

Palabras clave:

Enfermedad de Still
Miopericarditis
Inmunosupresores

Keywords:

Still's disease
Myopericarditis
Immunosuppressants

R E S U M E N

La enfermedad del Still del adulto (ESA) fue descrita en niños por George Still en 1896. La ESA es una entidad inflamatoria, infrecuente, de etiología desconocida cuyas manifestaciones clínicas son múltiples. El diagnóstico requiere una alta sospecha clínica y la exclusión de diferentes etiologías. Presentamos el caso de un varón de 20 años que consultó por fiebre, artritis, disnea y dolor costal. Se objetivaron elevación de enzimas cardíacas, y en las pruebas de imagen, derrame pleuropericárdico compatibles con miopericarditis. Se inició tratamiento con corticoides con mejoría inicial, precisando en los meses posteriores la adición de metotrexato.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Acute miopericarditis as the presenting feature of adult-onset Still's disease

A B S T R A C T

Adult Still's disease (ASD) was described by George Still in 1896. ASD is a rare inflammatory disorder, of unknown etiology, whose clinical manifestations are manifold. Diagnosis requires high clinical suspicion and exclusion of different etiologies. We report the case of a 20 year old male with fever, arthritis, dyspnea and chest pain. Laboratory findings showed increased levels of cardiac enzymes, and a pleuropericardial effusion was detected in imaging tests, both of them showing myopericarditis. Corticosteroid treatment was started with initial improvement, although the addition of methotrexate was necessary in the following months.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es más frecuente en adultos jóvenes. Aportamos un caso de un varón de 20 años con manifestaciones cardíacas como forma de presentación inicial.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 20 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresó por un cuadro de 3 semanas de fiebre, artralgias en raquis, hombros y muñecas, dolor costal derecho de características pleuríticas, disnea y ortopnea. En la exploración destacaba palidez cutáneo-mucosa, taquipnea, ingurgitación yugular, adenopatías latero-cervicales, soplo sistólico,

roce pericárdico, hipofonesis bibasal, hepatoesplenomegalia y edemas bimaleolares.

En las pruebas de laboratorio, hemoglobina 9,3 g/dl, leucocitos 33.200/mm³ (neutrófilos 93,8%), plaquetas 512.000/mm³, actividad de protrombina 51,9%, GOT 177 U/l, GPT 108 U/l, gammaglutamil transpeptidasa 225 U/l, LDH 1.044 U/l y troponina I 3 ng/ml. Proteína C reactiva 262,8 mg/l, velocidad de sedimentación globular 97 mm/1.^a hora y ferritina 37.640 ng/ml. Hormonas tiroideas, inmunoglobulinas y complemento normales. Factor reumatoide, ANA, antígeno nuclear extraíble, anti-ADNn, anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos y antifosfolípidos, negativos. Serologías, hemocultivos, urocultivos y Mantoux, negativos. Frotis sin hallazgos. Gasometría arterial, insuficiencia respiratoria parcial. Electrocardiograma, taquicardia sinusal con T negativas en V4-6 (fig. 1A). En radiografía de tórax (fig. 1B), cardiomegalia global y derrame pleural bilateral. Líquido pleural tipo exudado, con baciloscopias, cultivos y citología negativos. En la TC toraco-abdominal (fig. 1C), mínimo derrame pleuropericárdico,

* Autor de correspondencia.

Correo electrónico: geminway21@hotmail.com (G. García-García).

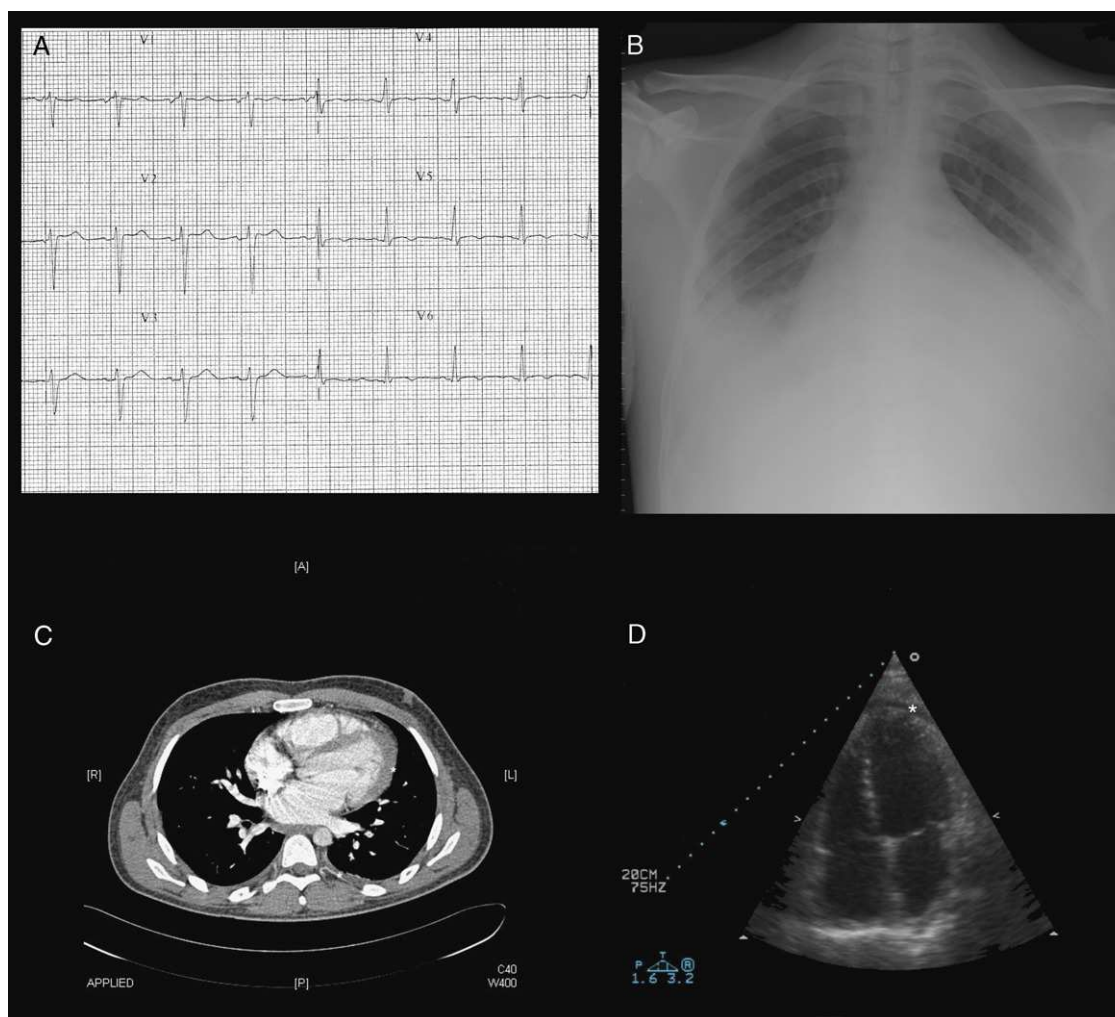


Figura 1. Estudios de apoyo paraclínico que evidenciaron la presencia de miopericarditis: taquicardia sinusal y ondas T negativas en derivaciones V4-V6 del ECG (A), cardiomegalia global y derrame pleural bilateral en la radiografía de tórax (B), derrame pleuropericárdico y cardiomegalia en la TC toraco-abdominal (C), derrame pericárdico leve a moderado en el ecocardiograma (D).

cardiomegalia y hepatomegalia. En el ecocardiograma (fig. 1D), derrame pericárdico leve-moderado, fracción de eyección del ventrículo izquierdo 41%, insuficiencia mitral moderada-severa y estenosis mitral leve-moderada.

La presencia de dolor torácico de características pleuropericárdicas, la exploración física y la elevación de enzimas cardíacas fueron compatibles con miopericarditis. Se inició tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y antibióticos de amplio espectro para cubrir etiología infecciosa. Dada la presentación conjunta con fiebre, artritis, disfunción hepática, leucocitosis, derrame pleural y visceromegalias, se diagnosticó de ESA según los criterios de Yamaguchi y se iniciaron bolos intravenosos de corticoides, seguidos de prednisona oral en pauta descendente. Se evidenció progresiva mejoría clínica, analítica, radiológica (normal) y ecocardiográfica (derrame pericárdico ligero, insuficiencia mitral grado-II con Valsalva). Posteriormente, coincidiendo con el descenso de prednisona, presentó un brote similar al inicial que mejoró con el incremento de prednisona, decidiéndose añadir metotrexato, que ha permitido estabilizar la enfermedad y disminuir la prednisona a dosis mínimas.

Discusión

La fiebre es la manifestación clínica más frecuente de la ESA, seguida de la artritis en rodillas y muñecas fundamentalmente¹.

Nuestro paciente no ha presentado una erupción evanescente con la fiebre que es típica y frecuente.

Hasta un 30-40% de los casos presentan afectación de serosas²⁻⁷. La pericarditis es la manifestación cardíaca más común y suele ser subclínica hasta en un 50%. La miocarditis es rara y puede ocasionar arritmias. Son excepcionales el taponamiento cardíaco, la pericarditis constrictiva o la endocarditis.

Es frecuente la disfunción hepática con patrón de citólisis, por lo general leve-moderada, que en nuestro paciente se asoció a alteración en la coagulación.

Es característica la elevación de la ferritina como reactante fase aguda, considerándose un marcador de enfermedad activa y respuesta al tratamiento, que no aumenta en otras enfermedades reumáticas⁸.

El diagnóstico⁹ es clínico, siendo los criterios de Yamaguchi los más utilizados, precisando 5 criterios, con al menos 2 mayores:

- Criterios mayores: fiebre de al menos 39 °C de más de 7 días de evolución, artralgias o artritis de más de 2 semanas, rash típico y leucocitosis ($\geq 10.000/\text{mm}^3$) con al menos 80% de neutrófilos.
- Criterios menores: odinofagia, linfadenopatía, hepato/esplenomegalia, disfunción hepática (fundamentalmente GOT, GPT y LDH), ANA y factor reumatoide, negativos. Es necesario excluir procesos infecciosos, linfoproliferativos, granulomatosos o reumatológicos.

Al inicio del tratamiento¹⁰ se utilizan corticoides por vía oral o intravenosa, si la situación es muy grave. Posteriormente, se asocian inmunosupresores para controlar la enfermedad y ahorrar corticoides, principalmente el metotrexato. Si no hay respuesta, se pueden administrar terapias biológicas.

Conclusiones

La ESA es una enfermedad inflamatoria multisistémica de etiología desconocida. La forma de presentación inicial con manifestaciones pleuromiopericárdicas es infrecuente.

Bibliografía

1. Mandl LA, Esdaile JM. Clinical manifestations and diagnosis of adult Still's disease. En: Basow, D.S., editor. UpToDate on line. Waltham, mayo de 2010.
2. Falkenbach A, Lembcke B, Schneider M, Wigand R. Polyserositis in adult Still's disease with onset during pregnancy. *Clin Rheumatol*. 1994;13:513–7.
3. Zenagui D, De Coninck JP. Atypical presentation of adult Still's disease mimicking acute bacterial endocarditis. *Eur Heart J*. 1995;16:1448–50.
4. Vandergheynst F, Gosset J, Van de Borne P, Decaux G. Myopericarditis revealing adult-onset Still's disease. *Acta Clin Belg*. 2005;60:205–8.
5. Ikeue T, Fukuhara A, Watanabe S, Sugita T. A case of severe adult-onset Still's disease presenting with pleuropericarditis. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. 2006;44:389–93.
6. Ben Ghorbel I, Lamloum M, Miled M, Aoun N. Adult-onset Still's disease revealed by a pericardial tamponade: report of two cases. *Rev Med Interne*. 2006;27:546–9.
7. Buss SJ, Wolf D, Mereles D, Blank N, Katus HA. A rare case of reversible constrictive pericarditis with severe pericardial thickening in a patient with adult onset Still's disease. *Int J Cardiol*. 2010;144:e23–25.
8. Chanqueo L. Enfermedad de Still del adulto y valor diagnóstico de la ferritina sérica. *Reumatología*. 2001;17:179–83.
9. Fautrel B. Adult-onset Still disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008;22:773–92.
10. Mandl LA, Esdaile JM. Treatment of adult Still's disease. En: Basow DS, editor. UpToDate on line. Waltham, mayo de 2010.