



## IF-50. - TAPONAMIENTO CARDÍACO Y DERRAME PERICÁRDICO GRAVE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

N. Iniesta<sup>1</sup>, A. Fernández-Morales<sup>1</sup>, A. Fernández-Codina<sup>2</sup>, R. Hurtado<sup>3</sup>, T. Pérez-Romero<sup>1</sup>, C. Simeón-Aznar<sup>2</sup>, V. Fonllosa<sup>2</sup>, G. Espinosa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Vega Baja. Orihuela. Alicante.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas y evolutivas de los pacientes con esclerosis sistémica (ES) y derrame pericárdico grave o taponamiento cardíaco (TC).

**Métodos:** Se han recogido datos demográficos, clínicos, de laboratorio, tratamiento y evolución de los pacientes con ES y DPG o TC atendidos en tres hospitales españoles. Además se ha realizado una revisión de la literatura (PubMed, MEDLINE), entre 1987 y junio 2014 (palabras clave: "severe pericardial effusion" y los siguientes términos MeSH "scleroderma, systemic", "scleroderma, diffuse", "scleroderma, limited", and "cardiac tamponade"). Pacientes con otras enfermedades autoinmunes u otras causas de DP como hipo o hipertiroidismo no tratado, infecciones, neoplasia o hipertensión pulmonar se excluyeron de la revisión.

**Resultados:** Describimos 42 casos (10 de los hospitales españoles y 32 descritos en la literatura). El 83% fueron mujeres. El 58% presentaba el subtipo cutáneo difuso, 39% el subtipo limitado y una paciente una ES sine esclerodermia. La edad media al diagnóstico de la afectación pericárdica fue de  $49,7 \pm 14,9$  años (límites 18-80) y al diagnóstico de la ES de  $47,3 \pm 15,9$  años (límites 15-80). En 5 (12%) pacientes, el DPG o TC fue previo al diagnóstico de la ES y en 9 (21%) simultáneo. En los 28 pacientes restantes, la afectación pericárdica apareció en el curso de la ES, con una media de  $49,3 \pm 55$  meses. El síntoma más frecuente fue la disnea (71%) aunque 5 (12%) pacientes estaban asintomáticos. El 52% de los pacientes en que se determinó el anticuerpo anti-Scl70 y el 29% en los que se determinó el anti-centrómero fueron positivos. Globalmente, el 48% de pacientes presentaron anti-Scl70 mientras que sólo el 20% anticentrómero. El 20% de los pacientes requirió drenaje pericárdico mediante un catéter, el 29% la realización de una ventana pericárdica y un paciente una pericardiectomía. En el 88% de los casos, las características del líquido pericárdico fueron de un exudado. La media de volumen fue de  $626,8 \pm 322,9$  ml (límites 60-1420). En 13 (31%) pacientes se obtuvo información de la biopsia pericárdica. El principal hallazgo fue una fibrosis pericárdica (6 pacientes), seguida de un infiltrado inflamatorio en 5, vasculitis en uno y datos inespecíficos en el restante. Casi la mitad de los pacientes (48%) recibieron corticosteroides, la gran mayoría a dosis superiores de 30 mg/día de prednisona, asociados a algún inmunosupresor en el 27% de ellos. Respecto a la evolución clínica, 4 (9%) pacientes fallecieron en la fase aguda debido a la afectación pericárdica y un paciente por fallo multiorgánico. Con una media de seguimiento de 37 meses, 8

(19%) pacientes fallecieron durante el curso evolutivo de la enfermedad (4 por crisis renal esclerodérmica, 2 por cáncer, uno por arritmia cardíaca y en el restante, la causa no se especificó).

*Conclusiones:* La afectación pericárdica grave como expresión de actividad de la enfermedad es excepcional en la ES aunque se asocia a un mal pronóstico. Se asocia con el subtipo difuso y el anticuerpo anti-Scl70.