



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

N. Iniesta¹, A. Fernández-Morales¹, A. Fernández-Codina², R. Hurtado³, T. Pérez-Romero¹, C. Simeón-Aznar², V. Fonllosa², G. Espinosa¹

¹Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona. ³Servicio 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.