

Derrame pericárdico y derrame pleural unilateral como primera manifestación de esclerosis sistémica sin esclerodermia

Pericardial effusion and unilateral pleural effusion as the first sign of systemic sclerosis without scleroderma

MÓNICA FERNANDEZ-PINEDA, SEBASTIÁN AYALA-ZAPATA • CALI (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2891>

Resumen

Contexto: la esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conectivo que se destaca por la autoinmunidad, vasculopatía y fibrosis; en la cual las manifestaciones cardíacas y pulmonares, con derrame pericárdico y derrame pleural como síntoma inicial no son raros, pero la inestabilidad asociada a taponamiento cardíaco con compromiso hemodinámico es inusual y se asocia a alta mortalidad.

Caso clínico: se reporta el caso de una mujer de 50 años, con cuadro de disnea progresiva, ortopnea y edema de miembros inferiores, remitida por derrame pleural izquierdo, derrame pericárdico recurrente y taponamiento cardíaco secundario; en quien se realizó el diagnóstico de esclerosis sistémica sin esclerodermia.

Conclusión: las manifestaciones cardíacas iniciales en la ssSC son poco frecuentes, pero al cursar con derrame pericárdico y taponamiento cardíaco es una condición con alta morbi-mortalidad, en la que se debe llegar rápidamente a su diagnóstico para dar un tratamiento oportuno. (*Acta Med Colomb 2022; 48 (suplemento)*). DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2891>.

Palabras clave: *esclerodermia sistémica, enfermedades autoinmunes, enfermedades raras.*

Abstract

Context: systemic sclerosis is a connective tissue disease noted for autoimmunity, vasculopathy and fibrosis, in which cardiac and pulmonary manifestations, with pericardial effusion and pleural effusion as initial symptoms, are not uncommon. However, instability related to cardiac tamponade with hemodynamic involvement is unusual and associated with high mortality.

Clinical case: we report the case of a 50-year-old woman with progressive dyspnea, orthopnea and edema of the lower extremities who was referred for left pleural effusion, recurrent pericardial effusion and secondary cardiac tamponade, and was diagnosed with systemic sclerosis without scleroderma.

Conclusion: initial cardiac manifestations of SSc are uncommon, but when pericardial effusion and cardiac tamponade occur, SSc has high morbidity and mortality and must be rapidly diagnosed to provide timely treatment. (*Acta Med Colomb 2022; 48 (suplemento)*). DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2891>.

Keywords: *systemic sclerosis, autoimmune diseases, rare diseases.*

Dra. Mónica Fernandez-Pineda: Residente de segundo año de Medicina Interna, Departamento de Medicina Interna Universidad del Valle; Dr. Sebastián Ayala-Zapata: Internista, Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario del Valle. Cali (Colombia).

Correspondencia: Dra. Mónica Fernandez-Pineda. Cali (Colombia).

E-Mail: monica.fernandez@correounivalle.edu.co

Recibido: 13/X/2022 Aceptado: 16/XI/2022

Introducción

La esclerosis sistémica es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por fibrosis a nivel cutáneo y en los órganos internos, asociada a anomalías vasculares y alteraciones inmunes; que se puede dividir en subtipos difusos y limitados. El subtipo de esclerosis sistémica sin esclerodermia es poco frecuente, que se caracteriza por la ausencia de manifesta-

ciones cutáneas, junto con el compromiso multiorgánico y las anomalías serológicas (1).

La esclerosis sistémica sin esclerodermia se puede dividir en dos variantes: aquellos pacientes que no tienen compromiso cutáneo durante todo el período de observación clínica, más compromiso de órganos internos; y aquellos pacientes que tienen compromiso visceral típico de esclerosis sistémica,

pero que al momento del diagnóstico no contaba con manifestación cutánea y posteriormente la desarrollaron (1, 2).

En sus criterios de inclusión para el diagnóstico, implica pacientes sin esclerosis cutánea y las siguientes manifestaciones: fenómeno de Raynaud o sus equivalentes (úlceras en pulpejos o alteraciones capilaroscópicas) (2), anticuerpos antinucleares (ANA) positivos y manifestaciones en órganos internos (1-3).

En el presente artículo se presenta un caso de esclerosis sistémica sin esclerodermia, que cursó con derrame pleural izquierdo, derrame pericárdico, y taponamiento cardíaco como manifestación inicial de su enfermedad.

Caso clínico

Paciente de 50 años, con antecedente de tos crónica desde hace 18 años, quien ingresó por cuadro de dos semanas de disnea progresiva, asociada a ortopnea, disnea paroxística nocturna y edema de miembros inferiores, junto con pérdida de peso, inapetencia y adinamia. En el abordaje inicial, se realizó ecocardiograma transtorácico que evidenció derrame pericárdico masivo, por lo que realizaron pericardiocentesis (con drenaje 1.2 L). Sin embargo, por recurrencia a la semana del derrame evidenciando en ecocardiograma de control (>1 L), remitieron a mayor nivel de complejidad (Figura 1).

En la segunda pericardiocentesis de urgencia, con shock cardiogénico secundario a taponamiento cardíaco, drenan 600 cc de líquido hemorrágico. Posteriormente, trasladan a UCI e inician soporte vasopresor, soporte de oxígeno (FiO₂ 38%) y realizan hemodiálisis por urgencia dialítica con elevación de azoados. Citoquímico de líquido pericárdico con pH 6.0, proteínas >11 gr/dL, recuento glóbulos rojos

elevado, recuentos de leucocitos 6800/mm³, no se observan bacterias. En laboratorios con leucocitosis (14 880/cel), anemia severa (Hb 6.3 gr/dL), sin trombocitopenia y tiempos de coagulación en límites de normalidad. BK en esputo, materia fecal, líquido pericárdico y líquido pleural negativos. Cultivo para MTB en líquido pleural y pericárdico negativos.

Angio-tomografía de vasos pulmonares sin evidencia de tromboembolismo pulmonar, dilatación del tronco de la arteria pulmonar y hallazgos en el parénquima pulmonar de patrón de fibrosis difusa asociado a bronquiectasias. En los estudios del lavado broncoalveolar por fibrobroncoscopia, encontraron endobronquitis aguda, PCR para MTB negativo y cultivos negativos.

En escanografía pulmonar se evidenció engrosamiento septal con áreas de fibrosis pulmonar, de predominio subpleural y de lóbulos pulmonares superiores, con engrosamiento de pleura apical, bronquiectasias difusas, cardiomegalia y derrame pleural en el lóbulo inferior izquierdo, asociado a atelectasia pasiva (Figura 2). Requirió drenaje pleural izquierdo por toracocentesis, con citoquímico tipo exudado de predominio linfocitario, cultivos negativos y citología de líquido pleural negativa para malignidad.

Se buscaron causas neoplásicas, con endoscopias digestivas superior e inferior negativas, TAC de tórax y abdominopélvico sin lesiones sospechosas, mamografía BIRADS 0 y ecografía mamaria sin evidencia de lesiones.

Ya descartando etiología infecciosa y neoplásica, con hallazgos de fenómeno de Raynaud al examen físico, sin esclerodactilia, se solicitaron estudios inmunorreumatológicos con ANAS 1:320 patrón nucleolar homogéneo, C3 y C4 normales, FR negativo, Anti-Ro positivo, anti-DNA y

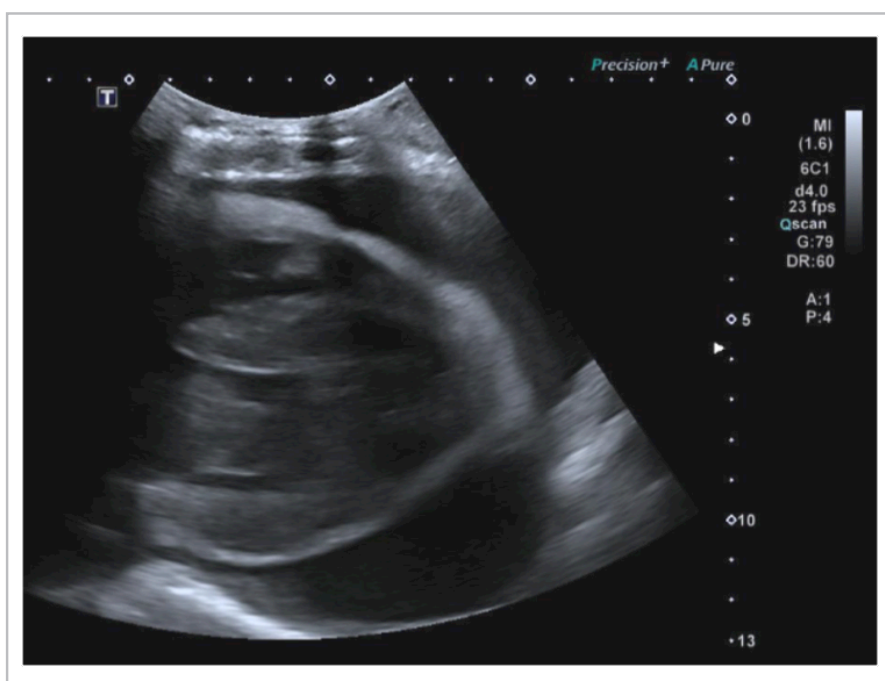


Figura 1. Hallazgos ecocardiográficos de derrame pericárdico severo al ingreso en urgencias.

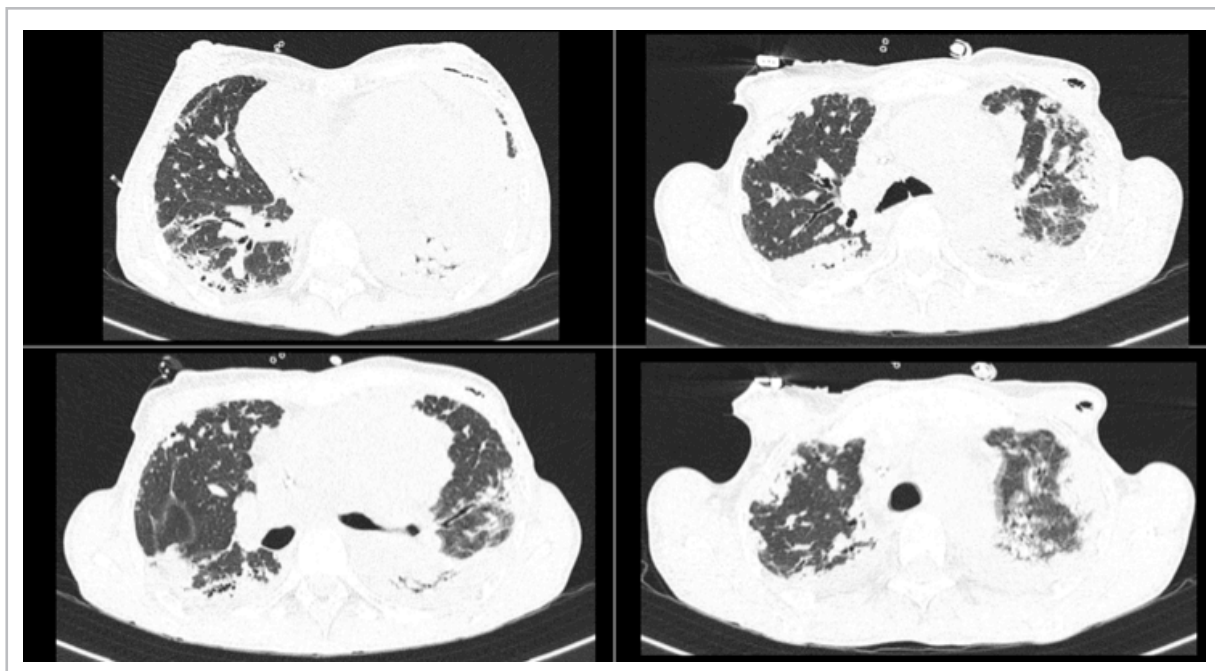


Figura 2. TACAR pulmonar: engrosamiento septal con áreas de fibrosis pulmonar, de predominio subpleural y de lóbulos pulmonares superiores, con engrosamiento de pleura apical, bronquiectasias difusas, cardiomegalia y derrame pleural en el lóbulo inferior izquierdo, asociado a atelectasia pasiva.

anti-Scl 70 negativo. Perfil para SAF negativo (IgG IgM anticardiolipina y anti B2 glicoproteína I), anticoagulante lúpico positivo con prueba confirmatoria con víbora Russel negativo. Uroanálisis sin sedimento activo, proteinuria en 24 horas de 294 mg, CPK normal. Biopsia de glándula salivar con sialoadenitis linfocítica leve, test de Schirmer negativo. Capilaroscopia que evidencia índice capilar disminuido,

áreas avasculares y notable pérdida capilar muy sugestivo de escleroderma en fase activa (Figura 3).

Valorada por reumatología, quienes al considerar derrame pericárdico y pleural, fenómeno de Raynaud y hallazgos en capilaroscopia diagnosticaron esclerosis sistémica sin esclerodermia; e iniciaron manejo con ciclofosfamida mensual. Posteriormente, paciente con adecuada evolución clínica,

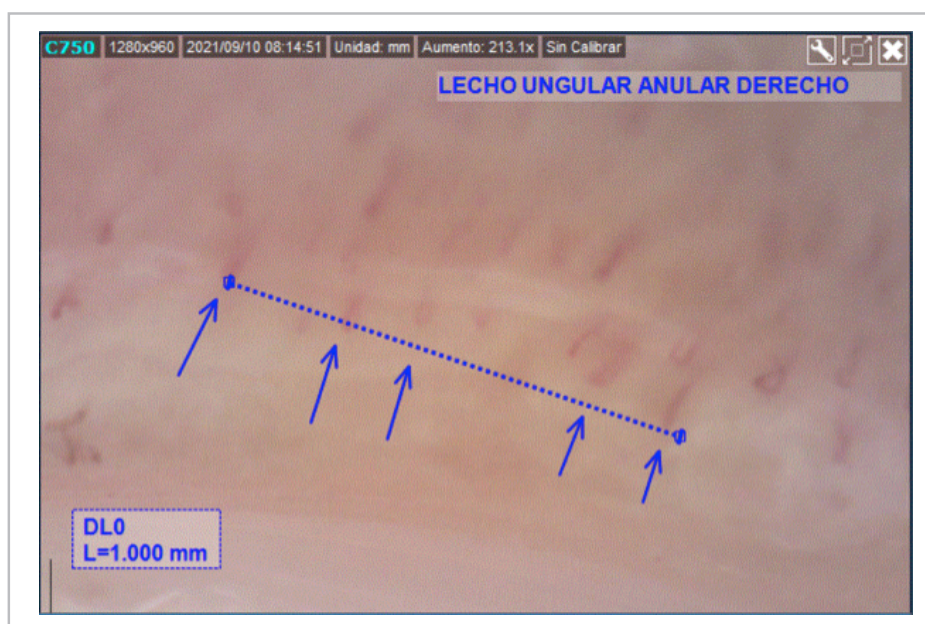


Figura 3. Capilaroscopia: índice capilar disminuido y capilares muy cortos.

sin requerimiento de manejo en UCI, sin tratamiento anti-biótico y en manejo con inmunosupresor, en seguimiento ambulatorio con franca ganancia de peso, disminución en disnea y mejoría en clase funcional.

Discusión

El perfil clínico de los pacientes con ssSSc es más leve, con laboratorios inmunológicos similares a aquellos con esclerosis sistémica difusa; lo que sugiere que la esclerosis ssSSc es una forma inicial del compromiso difuso, relacionada con un compromiso cutáneo inicial o sutil, o con una enfermedad cutánea progresiva de lento desarrollo (3).

En las manifestaciones clínicas, la enfermedad cardiovascular puede estar relacionada directamente con el compromiso esclerosante a nivel cardíaco o secundario a lesión renal o pulmonar. La incidencia del compromiso cardíaco en esclerosis sistémica se encuentra en 50% de los resultados de las autopsias, pero con síntomas evidentes en los pacientes con esclerosis sistémicas está en 16% de los casos. Existen reportes en los que una efusión pericárdica severa, asociada a taponamiento cardíaco, puede ocurrir antes que los cambios de esclerosis sistémica y del mismo diagnóstico (4).

El compromiso pericárdico se puede manifestar como pericarditis fibrosa, adhesiones o derrame pericárdicos, raramente como taponamiento cardíaco o pericarditis constrictiva. Generalmente, es un compromiso clínicamente silente y benigno, en el que en la mayoría de las veces son derrames pequeños que no presentan síntomas y no tienen significancia clínica. En cambio, en derrames pericárdicos severos se asocian a mayor compromiso hemodinámico con falla renal secundaria, como en el caso de nuestro paciente, que seguramente es ocasionada por la hipoperfusión en la corteza renal y al uso de diuréticos. Por su parte, el taponamiento cardíaco es raro y se puede asociar a desenlaces fatales, sobre todo cuando su presentación es súbita (5).

En nuestro caso, la efusión pericárdica cursó como manifestación inicial asociada a taponamiento cardíaco; a pesar de que existe una clara asociación entre hipertensión pulmonar, manifestaciones cardíacas y esclerodermia, que se determina como marcador de mal pronóstico; en nuestro reporte el ecocardiograma de la paciente no evidenciaba signos indirectos de hipertensión pulmonar y cursó con una evolución satisfactoria, sin otras complicaciones posteriores al drenaje pericárdico (6).

Respecto al derrame pleural, Thompson *et al.* evaluaron su prevalencia en pacientes con esclerosis sistémica, cursando en 7% de los casos, que era una prevalencia mucho menor al

compararla en aquellos que presentaban lupus, principalmente se encontraba en aquellos pacientes con esclerosis sistémica, hipertensión pulmonar y disfunción cardíaca derecha. Aunque el citoquímico del líquido pleural de nuestra paciente evidenció un exudado, se descartaron causas infecciosas y malignidad secundaria (7).

Al revisar la presentación inusual de derrame pericárdico con taponamiento cardíaco y derrame pleural unilateral secundario a esclerosis sistémica sin esclerodermia, con hallazgos francos en capilaroscopia de actividad, sin manifestaciones cutáneas (angiectasias vasculares o calcinosis); consideramos que no siempre se requiere una asociación directa con hipertensión pulmonar (6); por lo cual, cuando se realice el abordaje diagnóstico y se tenga sospecha de etiología inflamatoria, el inicio de la terapia inmunosupresora puede ayudar a reducir marcadamente el volumen del derrame, tanto pericárdico como pleural, lo que resalta la importancia de un enfoque temprano adecuado.

Conclusión

En nuestro caso se evidencia que, aunque la esclerosis sistémica sin esclerodermia es una enfermedad poco frecuente, la efusión pericárdica recidivante como primera manifestación asociada a derrame pleural unilateral se puede presentar, sin encontrarse siempre asociada a hipertensión pulmonar y sin manifestaciones cutáneas. Por lo cual, en aquellos pacientes que cursen con disnea súbita de origen cardiovascular y pulmonar, es importante considerar una enfermedad reumatológica entre los diagnósticos diferenciales (8).

Referencias

1. Kucharz EJ, Kopeć-Mędrak M. Systemic sclerosis sine scleroderma. *Adv Clin Exp Med*. 2017;26(5):875–80.
2. Diab S, Dostrovsky N, Hudson M, Tatibouet S, Fritzler MJ, Baron M, et al. Systemic sclerosis sine scleroderma: A multicenter study of 1417 subjects. *J Rheumatol*. 2014;41(11):2179–85.
3. Hudson M, Fritzler MJ. Diagnostic criteria of systemic sclerosis. *J Autoimmun*. 2014;48–49:38–41.
4. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World J Cardiol*. 2014;6(9):993.
5. Subramanian SR, Akram R, Velayati A, Chadow H. New development of cardiac tamponade on underlying effusive-constrictive pericarditis: an uncommon initial presentation of scleroderma. *BMJ Case Rep*. 2013;2013.
6. Kružliak P, Kováčová G, Balogh Š. Pericardial effusion as a first sign of systemic scleroderma. *Cor Vasa*. 2012;54(4):e258–60.
7. Thompson AE, Pope JE. A study of the frequency of pericardial and pleural effusions in scleroderma. *Br J Rheumatol* 1998;37:1320–1323.
8. Hosoya H, Derk CT. Clinically Symptomatic Pericardial Effusions in Hospitalized Systemic Sclerosis Patients: Demographics and Management. *Biomed Res Int*. 2018;2018.

