

Caso clínico

Pericarditis constrictiva calcificada: una presentación inicial infrecuente de la esclerodermia



Daniel Hernández-Vaquero*, Rubén Álvarez-Cabo, Rocío Díaz, Carlos Morales, Francisco Callejo y Jacobo Silva

Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 1 de agosto de 2016

Aceptado el 20 de octubre de 2016

On-line el 7 de junio de 2017

Palabras clave:

Esclerodermia

Pericarditis constrictiva

Pericardiectomía

RESUMEN

Aunque la afectación pericárdica ha sido demostrada de forma habitual en autopsias de pacientes afectados de esclerodermia, esta afectación pericárdica rara vez es sintomática. Presentamos el primer caso publicado hasta el momento de pericarditis constrictiva calcificada como manifestación inicial de la esclerodermia.

© 2016 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Calcific constrictive pericarditis: An uncommon initial presentation of scleroderma

ABSTRACT

Although pericardial involvement has been demonstrated regularly in autopsies of patients suffering from scleroderma, this pericardial involvement is rarely symptomatic. This is the first reported case of calcified constrictive pericarditis as initial manifestation of scleroderma.

© 2016 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Scleroderma

Constrictive pericarditis

Pericardiectomy

Un varón de 64 años consultó por aumento progresivo de edemas en los miembros inferiores, disnea, astenia y aumento del perímetro abdominal. No tenía historia previa de tuberculosis, cirugía cardíaca o tratamiento radioterápico. El examen físico demostró ingurgitación yugular, ascitis, hepatomegalia y edema escrotal. Así mismo se observó la presencia de chasquido pericárdico y signo de Kussmaul.

La radiografía de tórax demostró la presencia de una estructura laminar calcificada rodeando la silueta cardíaca (fig. 1). En el electrocardiograma se observó bajo voltaje en derivaciones de miembros (fig. 2), mientras un ecocardiograma reveló desplazamiento del tabique interventricular con la respiración, variación respiratoria de la velocidad E mitral, ausencia de colapso de vena cava inferior y reversión diastólica del flujo a nivel de las venas suprahepáticas.

La tomografía computarizada (fig. 3) confirmó una extensa calcificación pericárdica, mientras que el cateterismo cardíaco reveló interdependencia ventricular con una fase inicial de llenado rápido ventricular, con posterior brusco impedimento.

El paciente fue sometido a una pericardiectomía bilateral antefrénica (fig. 4), donde se confirmó la presencia de un pericardio tremendamente calcificado y rígido, presentando en ciertas zonas *caseum* en su interior (ver videos en material suplementario).

Una biopsia de piel demostró la presencia de engrosamiento e hialinización del tejido conectivo de la dermis con haces de colágeno intensamente eosinófilos e infiltrados linfoplasmocitarios, siendo diagnosticado de esclerodermia.

Definido como un engrosamiento fibroso o calcificación crónica del saco pericárdico, la pericarditis constrictiva produce un llenado diastólico inicial rápido debido a la elevación de la presión venosa. Este rápido llenado inicial diastólico queda abruptamente impedido cuando el volumen intracardiaco alcanza el límite que impone un pericardio no distensible^{1,2}. La etiología más frecuente es idiopática, aunque puede ser el resultado de prácticamente cualquier patología. Históricamente y en países desarrollados, la tuberculosis ha sido el principal motivo. La cirugía cardíaca previa o la radioterapia han llegado a ser también importante causa de esta afección³.

La esclerodermia es una afección crónica del tejido conectivo caracterizada por disfunción vascular y fibrosis excesiva. A nivel cardíaco, la esclerodermia puede afectar de forma directa al miocárdico, pericardio o incluso al tejido de conducción. Por otra parte,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dhvaquero@gmail.com (D. Hernández-Vaquero).

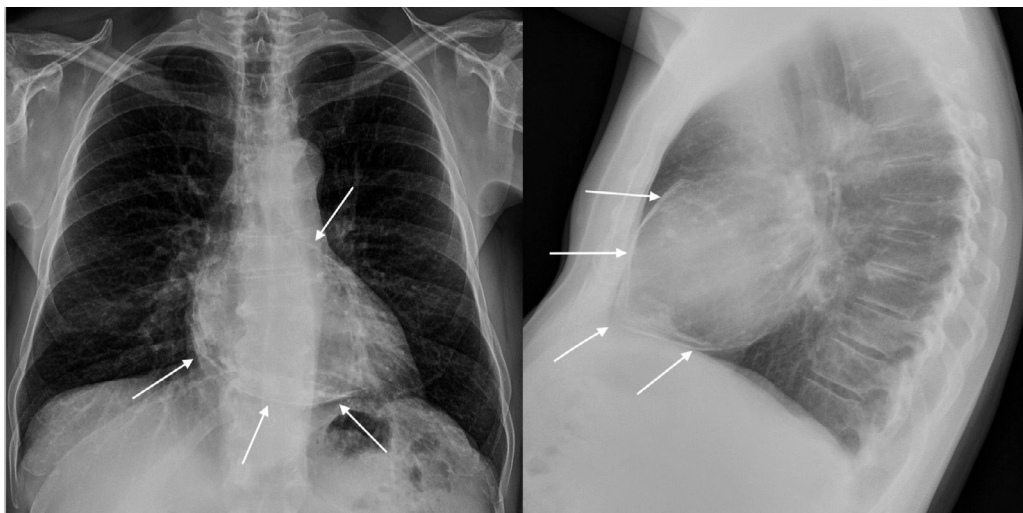


Figura 1. Radiografía de tórax. Se señala el saco pericárdico rodeando al corazón.

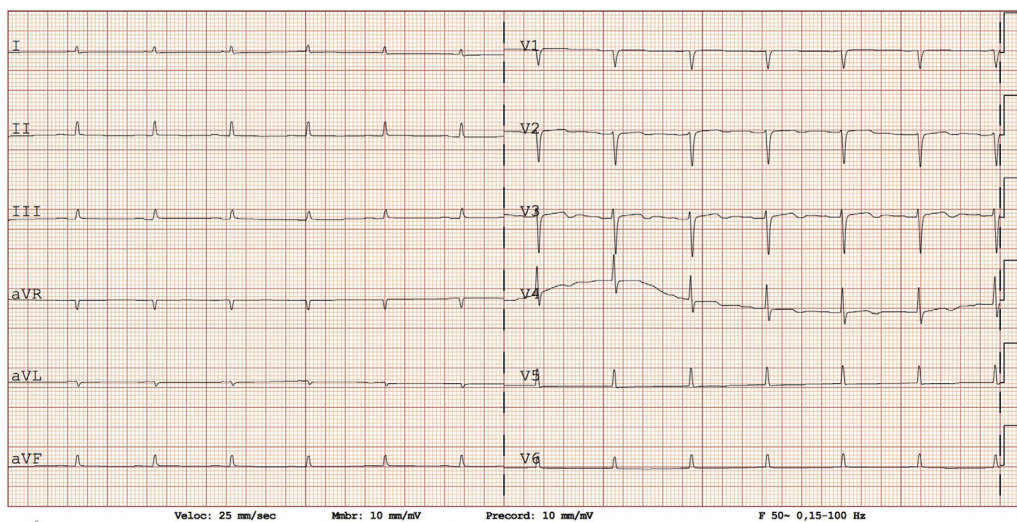


Figura 2. Electrocardiograma que demuestra bajo voltaje en derivaciones de miembros.

la afectación cardíaca también puede ser secundaria a crisis renales esclerodérmicas o hipertensión pulmonar³.

Mientras que el derrame pericárdico asintomático es relativamente frecuente en la esclerodermia, y ha sido demostrado en

autopsias de pacientes asintomáticos, el desarrollo de pericarditis constrictiva calcificada con compromiso hemodinámico como primera manifestación es extraordinariamente infrecuente y no ha sido publicado hasta el momento⁴.

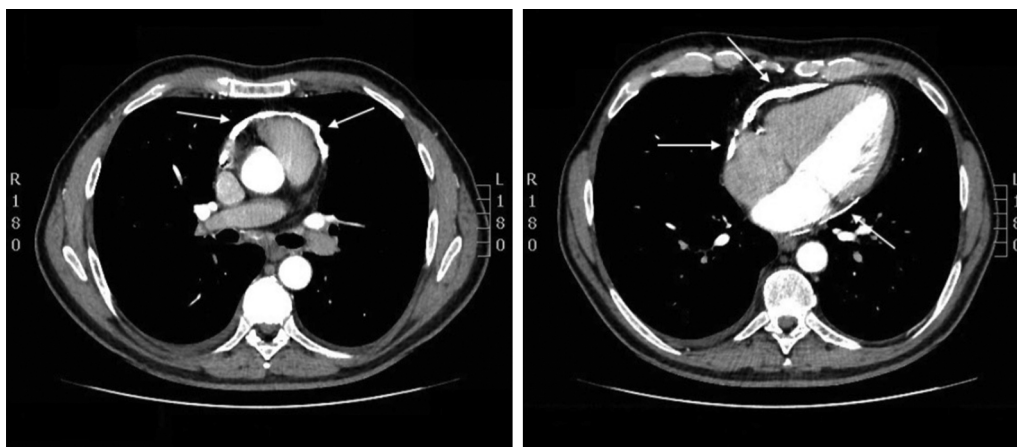


Figura 3. La tomografía computarizada demuestra intensa calcificación del saco pericárdico.

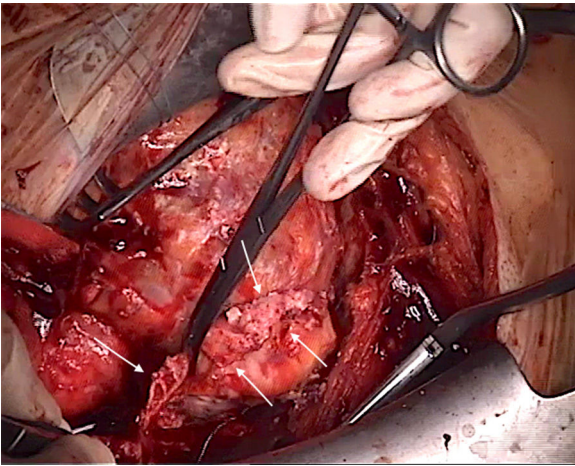


Figura 4. Pericardiectomía. Liberación de la zona que rodea la aurícula derecha.

Dos meses después de la intervención, tanto los edemas como la disnea, la ascitis o la astenia desaparecieron.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Appendix A. Material suplementario

Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.circv.2016.10.006](https://doi.org/10.1016/j.circv.2016.10.006).

Bibliografía

1. Voces R, Aramendi JJ, Rodríguez MA, Gochi R. Pericardial tuberculoma. *Cir Cardiov.* 2005;12:92.
2. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J, et al. 2015 ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2015;68:1126.
3. Troughton RW, Asher CR, Klein AL. Pericarditis. *Lancet.* 2004;363:717–27.
4. 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, pii: bcr2013010254.