

## Taponamiento Cardíaco, Complicación Infrecuente en Artritis Idiopática Juvenil de Inicio Sistémico: Reporte de Caso

Guevara-Madrid GM<sup>1</sup>,  
Oyuela-Maldonado W<sup>1</sup>,  
García-Espinoza M<sup>1</sup>,  
Hernández-Maldonado I<sup>1</sup>  
and Godoy-Mejía C<sup>2</sup>

### Resumen

La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) engloba un grupo de trastornos inflamatorios, tiene siete categorías clínicas; entre ellas está la Artritis Idiopática Juvenil de Inicio Sistémico (AIJIS), con una prevalencia de afectación pericárdica del 3-9%. La mayoría de los derrames pericárdicos son asintomáticos, pero la presentación de un taponamiento cardíaco es una manifestación muy rara. Se presenta el caso de paciente masculino de 10 años de edad, con antecedente de AIJIS, que acudió al Hospital Regional de Danlí, Honduras, por edema facial de predominio matutino y aumento del perímetro abdominal de ocho semanas de evolución. Concomitantemente presentó disnea de moderados esfuerzos y fiebre de 3 semanas de evolución; siendo diagnosticado con neumonía grave, cuyo cuadro es resuelto y egresado con cobertura antibiótica. Al alta médica persistió con aumento de perímetro abdominal, fue referido al Servicio de Pediatría del Hospital María en Tegucigalpa, se realizó ecocardiograma que reveló taponamiento cardíaco grado III en condición grave. Se trasladó de emergencia al Hospital Materno Infantil, a la exploración física presentaba signos de dificultad respiratoria y descompensación hemodinámica, se realizó ventana pericárdica y toracocentesis, posterior a estos procedimientos fue ingresado a unidad de cuidados intensivos. El paciente continuó en vigilancia por el Servicio de Cardiología e Inmunología; mostrando evolución favorable y posteriormente es dado de alta en buenas condiciones.

El propósito de este reporte de caso es documentar el taponamiento cardíaco como una complicación inusual de la AIJIS.

**Palabras Claves:** Artritis idiopática juvenil; Derrame pericárdico; Taponamiento cardíaco

- 1 Doctor en Medicina y Cirugía, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras.
- 2 Especialista en Pediatría, Servicio de Pediatría, Jefe de la sala de Medicina Pediátrica, Hospital Materno Infantil, Tegucigalpa, Honduras.

### Correspondencia:

Geraldina María Guevara-Madrid

✉ geraldina1989\_@hotmail.com

### Abstract

The Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) encompasses a group of inflammatory disorders, it has seven clinical categories; among them is the Systemic-onset Juvenile Idiopathic Arthritis (sJIA), with a prevalence of pericardial involvement of 3-9%, most of the part of pericardial effusions are asymptomatic, but the presentation of cardiac tamponade is considered a very rare manifestation.

It's present a 10 years old male patient with a medical history of systemic-onset juvenile idiopathic arthritis (sJIA), who attended at the Regional Hospital of Danlí, Honduras, presenting facial edema predominantly in the morning and increased abdominal girth of eight weeks evolution. At the same time it presented with moderate effort dyspnea and fever with an evolution of three weeks; he was diagnosed with severe pneumonia, clinical symptoms are resolved and

left the hospital with antibiotic coverage. At the medical discharge, it persisted with increased abdominal circumference, for that reason it was referred to the pediatric service of Hospital Mary in Tegucigalpa, an echocardiogram revealed cardiac tamponade grade III in serious condition. He moved of emergency to Materno Infantil Hospital and at the physical examination he showed signs of respiratory distress and hemodynamic decompensation, pericardial window and thoracentesis was performed, after these procedures he was admitted to intensive care unit. The patient continued monitoring by the Department of Cardiology and Immunology; showing favorable development and later discharged in good condition.

The objective of the case is to document the cardiac tamponade as an unusual complication of systemic-onset juvenile idiopathic arthritis.

**Keywords:** Juvenile idiopathic arthritis; Pericardial effusion; Cardiac tamponade

**Fecha de recepción:** Dec 14, 2015, **Fecha de aceptación:** Jan 22, 2016, **Fecha de publicación:** Jan 25, 2016

## Introducción

La artritis idiopática juvenil (AIJ), previamente llamada artritis crónica juvenil, en Europa, y artritis reumatoide juvenil, en Norteamérica, no es una entidad única sino que engloba a varios grupos diagnósticos muy diferentes entre sí y distintos de la artritis reumatoide (AR) del adulto [1,2]. La AIJ engloba un grupo de trastornos inflamatorios que se presentan en menores de 16 años de edad, con una duración de al menos 6 semanas, y que no reúnen los criterios diagnósticos de algún otro trastorno conocido [3].

El hecho de que la enfermedad afecte a un niño condiciona unas características especiales que es preciso tener en cuenta [2]. La Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (*International League of Associations for Rheumatology, ILAR*) admite 7 categorías clínicas de la AIJ, basándose en su forma de presentación y características clínicas [3]. La evolución varía mucho dependiendo del grado de afectación, de la categoría clínica y de la respuesta al tratamiento [4].

Específicamente, la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico (AIJIS), antiguamente denominada Enfermedad de Still, tiene características propias por lo que recientemente se ha cuestionado incluirlas dentro del grupo de las AIJ [5]. Su diagnóstico requiere la presencia de artritis acompañada o precedida de fiebre cotidiana, de al menos 2 semanas de duración, más uno o más de los siguientes hallazgos clínicos: rash característico, que coincide con picos febriles; hepatomegalia; esplenomegalia; linfadenopatía generalizada o serositis [4,6]. Los avances en el tratamiento en los últimos 30 años han cambiado el pronóstico de las formas más severas de esta enfermedad y sus complicaciones [7]. No obstante, la pericarditis como manifestación clínica puede ocurrir en cualquier momento de la enfermedad, [8] y el derrame pericárdico constituye la principal complicación, que puede generar consecuencias graves dependiendo de la velocidad de instauración [9] sin embargo, la presentación de un taponamiento cardíaco se considera una manifestación muy rara en esta entidad [8]. El taponamiento cardíaco es una urgencia vital, un síndrome

clínico hemodinámico en el que se produce una compresión cardíaca, ya sea lenta o brusca, por la acumulación de líquido en el pericardio, como resultado de un derrame, traumatismo o rotura cardíaca [10].

Por lo que informamos el caso de un paciente con AIJ de inicio sistémico, que durante un episodio con manifestaciones respiratorias, cardíacas y poliserositis, presentó derrame pericárdico con taponamiento cardíaco de tipo seroso.

## Presentación de caso

Se presenta el caso de paciente masculino, de 10 años de edad, procedente de El Paraíso, Honduras, diagnosticado con AIJIS a los 2 años de edad, manejado con tratamiento inmunológico el cual abandonó hace 5 años. Atendido inicialmente en el Hospital Regional de Danlí por historia de dolor articular en ambas manos de 10 semanas de evolución con deformidad evidente y limitación en la movilidad; además presentó edema facial, frío, indoloro, de predominio matutino que disminuye progresivamente en el transcurso del día y aumento del perímetro abdominal de 8 semanas de evolución. Concomitantemente disnea de moderados esfuerzos y fiebre no cuantificada, sin predominio de horario, de tres semanas de evolución, siendo diagnosticado con neumonía grave, cuyo cuadro es resuelto y egresado con cobertura antibiótica.

Al alta médica persistió aumento del perímetro abdominal, por tanto es referido al Servicio de Pediatría del Hospital María en Tegucigalpa; donde se realizó radiografía de tórax que evidenció derrame pleural bilateral mayor del 80% (**Figura 1A**) y ecocardiograma mostrando taponamiento cardíaco grado III en condición grave (**Figura 2**). El paciente es referido de emergencia al Hospital Materno Infantil, al evaluarlo con peso de 20.5 kg y talla 1.16 m, presión arterial: 100/65 mmHg, FC: 130 min, FR: 29 min,  $SO_2$ : 98%, temperatura: 37°C, uso de músculos accesorios de la respiración, ruidos cardíacos tenues de difícil valoración, pulmones hipoventilados con crépitos y roncus en ambos campos pulmonares, ascitis. Se realizó ventana pericárdica y toracocentesis, extrayendo aproximadamente 100 ml de líquido,

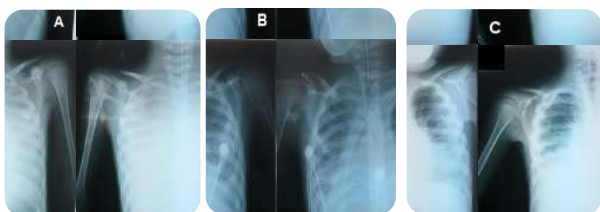
se inició antibioticoterapia profiláctica y diuréticos, se ingresó a la unidad de cuidados intensivos con los diagnósticos de: A) AIJIS B) Taponamiento cardiaco secundario a AIJIS, C) Derrame pericárdico, D) Poliserositis y E) Falla ventilatoria. La citoquímica del líquido pericárdico reportó: líquido de aspecto xantocrómico, proteínas 12.78 mg/dl, células 10/campo, sin crecimiento de bacterias.

Durante su evolución post operatoria presentó hipotensión, bradicardia e hipoventilación pulmonar; se realizó ecocardiograma y USG control que reveló escaso líquido pericárdico y derrame pleural bilateral (**Figura 3**), por lo que se colocó sonda endopleural para descompresión torácica (**Figura 1B**), también se inició amins y furosemida. Se interconsultó con el Servicio de Inmunología que indicó iniciar pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Se realizó hemograma con valores de: hemoglobina 10.6 g/dL, hematocrito 34.3%, leucocitos  $4.55 \times 10^3/\mu\text{L}$ , plaquetas 242,000 / $\mu\text{L}$ . Perfil inmune reportó anticoagulante lúpico, ANCA, ds DNA y factor reumatoide con resultado negativo. PCR: 48 mg/L (Positivo), ANA: 0.3 Unidades (Negativo), Cardio IgM: 9.144 u/ml (Negativo), Cardio IgG: 14.970 u/ml (Negativo), Complemento C3: 129.0 mg/dl, Complemento C4: 30 mg/dl y proteinuria en 24 horas: 0.09 gr/24 h.

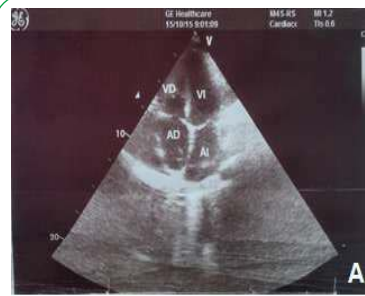
Ecocardiograma control reportó: Derrame pericárdico anterior (11 mm), función cardiaca normal y derrame pleural bilateral importante. Radiografía de tórax control mostró: derrame pleural del 50% (**Figura 1C**); por los hallazgos radiológicos el Servicio de Inmunología agregó hidroxiquina y metrotexato al tratamiento, aumentó la dosis de prednisona, sin mejoría clínica. Se decidió realizar nuevo USG de tórax que mostró líquido pleural; por lo que se realizó toracocentesis diagnóstica guiada por USG, se extrajo 500 ml de líquido pleural, con características de exudado, proteínas 4,320 mg/dl, glucosa 108 mg/dl. Ecocardiograma control reveló: derrame pleural bilateral y derrame pericárdico aumentado en volumen con relación al anterior, aurícula derecha anterior: 15mm, ventrículo derecho anterior: 10mm y posterior: 3mm. Se inició nuevamente pulsos de metilprednisona y aumento de la dosis de furosemida, continuando en vigilancia por el Servicio de Cardiología e Inmunología; mostrando evolución favorable y posteriormente es dado de alta en buenas condiciones.

## Discusión

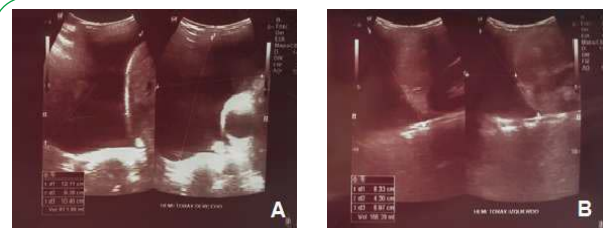
La AIJ siempre ha supuesto un reto diagnóstico para el clínico



**Figura 1** (A) Radiografía de tórax proyección postero/anterior: Derrame pleural bilateral mayor del 80%. (B) Radiografía de tórax post colocación de sonda endopleural. Se observa evidente descompresión torácica. (C) Radiografía de tórax control. Muestra persistencia del derrame pleural en un 50% y aumento de la trama vascular.



**Figura 2** Ecografía transtorácica. Se muestra imagen de las 4 cámaras cardiacas. Corazón estructuralmente sin alteración evidente. Se observa derrame pericárdico global severo (Mayor de 20 mm).



**Figura 3** Ultrasonido de tórax. Derrame pleural bilateral A) Hemitórax derecho, volumen cuantificado de 674 cc B) Hemitórax izquierdo, volumen cuantificado de 168 cc.

[11]; abarca un grupo heterogéneo de artropatías crónicas, cuya diversidad de cuadros clínicos y componentes genéticos ha llevado a los grupos de expertos a clasificar esta enfermedad en siete categorías, con diferentes formas de presentación y evolución clínica (**Tabla 1**) [5,6,12]. De acuerdo a criterios diagnósticos, el presente caso corresponde a una artritis idiopática juvenil de inicio sistémico (AIJIS).

La incidencia y la prevalencia de la AIJ son variables; en países desarrollados su incidencia es de 8-14/100,000 niños menores de 16 años [1]. Específicamente, la AIJIS representa aproximadamente el 10% de los todos los casos de AIJ. [3,5,8] Estudios basados en población europea muestran una incidencia anual para la AIJIS entre 0,3 y 0,8 casos por cada 100,000 niños y una prevalencia de 10 casos por cada 100,000 niños [5,8] y no existe un claro predominio de sexos [11]. La edad de comienzo de la AIJIS es habitualmente entre el año y los 5 años de vida [5,6,8]. En este caso la edad de presentación de la AIJIS del paciente coincide con lo descrito en la bibliografía consultada.

La etiología de la AIJ permanece aún desconocida y los mecanismos patogénicos no han sido esclarecidos. Entre los elementos implicados se hallan factores genéticos, ambientales e inmunológicos [6,11]. En la AIJIS se han encontrado alteraciones genéticas que pueden estar relacionados con polimorfismos en los genes que codifican las citoquinas inflamatorias, principalmente la interleucina-1 (IL-1), la interleucina-6 (IL-6) y el factor de necrosis tumoral (TNF- $\alpha$ ), atribuyéndoseles no solo la presencia de fiebre sino además la elevación de los reactantes de fase aguda, la anemia, la trombocitosis, la presencia de osteoporosis y el retraso del crecimiento [8,13].

Clínicamente, la variedad sistémica de la artritis idiopática juvenil se caracteriza por artritis que afecta a una o más articulaciones,

**Tabla 1** Categorías clínicas de la AIJ; International League of Associations for Rheumatology, ILAR.

Categoría Clínica	Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
Formas Sistémicas	Se define como la artritis que afecta a una o más articulaciones, que se acompaña o viene precedida de fiebre de, al menos, dos semanas de duración, junto con uno o más de los síntomas/signos siguientes: a) Exantema eritematoso. b) Adenopatías. c) Serositis. d) Hepatoesplenomegalia.	a, b, c, d
Formas Oligoarticulares: Es la forma más frecuente (40%).	a) Persistente: Se mantienen en menos de 4 articulaciones 6 meses desde su inicio. b) Extendida: Más de 5 articulaciones en los 6 meses desde inicio.	a, b, c, d, e
Formas Poliarticulares: Representan al rededor del 20% de las AIJ, de las cuales 1/3 son factor reumatoideo (FR) positivo y 2/3 son FR negativo.	a) Con Factor Reumatoideo positivo: Afecta 5 o más articulaciones durante los 6 meses iniciales de la enfermedad, se debe comprobar la presencia de FR al menos 2 ocasiones con 3 meses de diferencia. b) Con Factor Reumatoideo negativo: Se presenta con afección de 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de enfermedad, pero en ausencia de factor reumatoideo.	a, b, c, e
Artritis asociada a Psoriasis:	Es una forma de AIJ que se puede presentarse con artritis de una o más articulaciones y lesiones cutáneas tipo psoriasis. También el diagnóstico se puede hacer en cualquier niño con artritis pero que tenga al menos dos de las siguientes condiciones: 1) Dactilitis 2) Anormalidades en las uñas 3) Antecedentes de psoriasis en parientes de primer grado.	b, c, d, e
Espondiloartropatías		
Artritis asociada a entesitis		a, d, e
Artritis Indiferenciada:	No cumple con los criterios para una categoría específica o cumple criterios para más de una de las categorías anteriores.	

que se acompaña o viene precedida de fiebre de, al menos, dos semanas de duración, acompañados de los síntomas o signos siguientes: A) Exantema eritematoso (evanescente); B) Linfadenopatías generalizadas, C) Hepatomegalia y/o esplenomegalia y D) Serositis [8,11,13]. Entre las manifestaciones extraarticulares, la pericarditis es la forma más frecuente de afectación de serosas en la AIJIS [13]. La prevalencia de la afectación pericárdica en la AIJ es del 3-9% [8]; y la complicación más importante secundaria a una pericarditis la constituye el derrame pericárdico. Este es particularmente importante cuando existe acumulación de líquido en forma súbita produciendo taponamiento cardíaco. Dependiendo del tamaño del paciente, cantidades tan pequeñas de líquido como 20 ml, acumulado en minutos u horas puede causar taponamiento [9]. No obstante la literatura reporta que rara vez se evoluciona a taponamiento pericárdico o pericarditis constrictiva [5,8]. El ecocardiograma constituye el principal instrumento diagnóstico, tanto para cuantificar la cuantía del derrame, presencia de tabicaciones y la repercusión funcional o hemodinámica [9]. En este reporte el diagnóstico tardío del derrame pericárdico favoreció a la evolución de un taponamiento cardíaco. Los estudios de imágenes como la radiografía de tórax, USG de tórax y ecocardiograma fueron esenciales para el diagnóstico y seguimiento de esta enfermedad.

Entre los datos de laboratorio hay un aumento notable de los reactantes de fase aguda: VSG y PCR, ambos están elevados y son marcadores de la actividad de la enfermedad [11,14]. Habitualmente se encuentra leucocitosis marcada de 20,000 a 30,000/mm<sup>3</sup> con predominio de granulocitos; trombocitosis y anemia secundaria al proceso inflamatorio [6,11,15]. En todos los niños con artritis se debe solicitar un estudio inmunológico que permita precisar mejor las características basales del paciente. Se recomienda realizar determinación de anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide (FR). Ambos son atípicos en la AIJ de inicio sistémico [15]. Los datos laboratoriales de nuestro caso reportan cambios similares a los encontrados en la literatura, denotando el proceso inflamatorio activo.

El taponamiento cardíaco es una urgencia vital que puede ir desde ligeros incrementos en la presión intrapericárdica sin repercusión clínica reconocible, hasta un cuadro de bajo gasto cardíaco y muerte [10]; el tratamiento de elección es el drenaje del contenido pericárdico, preferentemente a través de un acceso por vía percutánea. El manejo médico mediante fluidoterapia y fármacos inotrópicos suele ser inefectivo y debería utilizarse únicamente como tratamiento coadyuvante al drenaje. La eficacia de la pericardiocentesis en la resolución de los síntomas se ha descrito superior al 95% [16].

Hoy en día se sabe que el pronóstico de la AIJ no es tan bueno como se creía; aunque algunas veces sigue una evolución benigna, con brotes de actividad leves o moderados y se alcanza la remisión, en otras la actividad inflamatoria se mantiene durante años. Esta cronicidad del proceso, con algunas formas graves refractarias incluso a las nuevas terapias, produce un grave deterioro de la calidad de vida del niño y de sus expectativas de futuro [2,13].

La AIJIS es la forma menos común de AIJ, con manifestaciones articulares y extraarticulares que requiere un manejo interdisciplinario. Es importante tomar en cuenta que los pacientes con esta patología pueden presentar complicaciones graves si no mantienen un apego terapéutico como se evidencia con este reporte clínico, donde la complicación fue un taponamiento cardíaco secundario a AIJIS.

En pacientes que muestran manifestaciones clínicas de dificultad respiratoria, acompañadas de poliserositis, signos y/o síntomas de descompensación hemodinámica, con antecedente de AIJ debe descartarse mediante una adecuada anamnesis, exploración clínica y estudios complementarios que se trate de un derrame pericárdico que pueda complicarse con taponamiento cardíaco y poner en riesgo la vida del paciente.

## Las exclusiones corresponden:

- a) Psoriasis o antecedentes psoriasis en paciente o en familiar 1er grado.
- b) Artritis en paciente varón HLA B27+ que inicia síntomas después de los 6 años edad.
- c) Espondiloartritis anquilosante, artritis relacionada con entesitis, sacroileítis, enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter, uveítis anterior aguda tanto en paciente como en algún familiar de 1er grado.
- d) Factor reumatoide (FR) positivo (dos determinaciones al menos, con 3 meses de intervalo).
- e) Presencia de artritis idiopática juvenil sistémica en el paciente.

## Conflicto de Interes

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la publicación del presente artículo.

## Bibliografía

- 1 Arocena J, Casado R (2014) Artritis idiopática juvenil. Introducción. Criterios de clasificación, mejoría, recaída y remisión. Epidemiología y periodicidad de las revisiones oftalmológicas. *Protoc diagn ter pediater* Vol 1: 1-8.
- 2 Garcia-Consuegra J, Merino R, Inocencio J (2003) Artritis idiopática juvenil: tratamiento actual y perspectivas terapéuticas. *Rev Esp Reumatol* 30: 338-347.
- 3 Morales A (2014) Artritis idiopática juvenil. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica LXXI*: 61-66.
- 4 Solís P (2013) Artritis Idiopática Juvenil. *Pediatr Integral*. Vol XVII: 24-33.
- 5 Gonzales B (2012) La artritis idiopática juvenil y su relevancia dentro de las enfermedades dermatológicas de la infancia. *Rev med clin condos*. Vol 23: 384-389.
- 6 Espada G (2009) Artritis idiopática juvenil. Parte 1: Diagnóstico, patogenia y manifestaciones clínicas *Arch argent Pediatr*. Vol 107: 536-541.
- 7 Mendoza A, Mejía H. Artritis reumatoide juvenil. *Rev bol ped*. 2004. Vol 43(3): 141-150.
- 8 Calvo I (2014) Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico. *Protoc diagn ter pediater*. Vol 1: 27-36.
- 9 Clavería C, Vergara L, Negrón S (2009) Derrame pericárdico: Enfrentamiento clínico. *Rev Chil Pediatr*. Vol 80: 267-273.
- 10 García E, Nogué A (2008) Taponamiento cardíaco. *Med Clin (Barc)*. Vol 130 (1): 24-29.
- 11 Navalón E, Martínez E, Muñoz P (2006) Artritis idiopática juvenil, variedad de artritis sistémica: Reporte de caso. *Rev Soc Bol Ped*. Vol 45: 163-165.
- 12 Petty RE, Southwood TR, Manners P, et al. (2004) International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol*. Vol 31: 390-392.
- 13 Castellano J, Román J, Rosas J (2008) Enfermedades Reumáticas: Actualización SVR. 1ª ed. Valencia: Sociedad Valenciana de Reumatología
- 14 Araoz L, Brañez R (2009) Artritis Idiopática Juvenil de Inicio Sistémico (ARJ) Enfermedad de Still en niños. *SCientífica*. Vol 7: 66-69.
- 15 Diaz D, Mendez R, Benítez J (2007) Actualización en el tratamiento de las uveítis. España: Sociedad Española de Oftalmología
- 16 Fortuño A, Alguersuari A, Falco J, Castañer E, Bermudez P (2010) Abordaje radiológico del taponamiento cardíaco. *Radiología*. Vol. 52: 414-424.