

## Pericarditis constrictiva y enfermedad de Behçet: una asociación muy infrecuente

Javier Moreno Izarra\*, Manuel Anguita Sánchez, José Antonio Carmona Álvarez\*, Djordje Pavlovic, Juan Ramón Siles Rubio y Federico Vallés Belsué

Servicios de Cardiología y \*Medicina Interna. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

*aneurisma / anticuerpos / arteria carótida / arteria subclavia / colchicina / diagnóstico / diagnóstico por la imagen / enfermedades autoinmunes / grupos de diagnósticos relacionados / lesiones oculares / mucosa oral / oclusión arterial / pericarditis aguda*

Aunque la pericarditis aguda benigna se puede considerar relativamente frecuente como complicación cardíaca de la enfermedad de Behçet, no está descrita la asociación de esta vasculitis sistémica con la pericarditis crónica constrictiva. Presentamos un caso de esta peculiar asociación clínica y discutimos algunos aspectos diagnósticos de interés.

**Palabras clave:** *Enfermedad de Behçet. Pericarditis constrictiva.*

### CONSTRICTIVE PERICARDITIS AND BEHÇET'S DISEASE: A VERY UNCOMMON ASSOCIATION

Although benign acute pericarditis can be considered a common cardiac complication of Behçet's disease, the association of this systemic vasculitis with constrictive pericarditis has not been described. A case of this peculiar clinical association is presented, and some interesting diagnostic points are discussed.

**Key words:** *Behçet's disease. Constrictive pericarditis.*

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 197-200)

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Behçet es un trastorno multisistémico, de etiopatogenia no bien esclarecida, considerado de naturaleza autoinmune por consistir la lesión patológica en una vasculitis, y haberse detectado anticuerpos circulantes contra la mucosa bucal humana en aproximadamente la mitad de los enfermos.

Son criterios diagnósticos la presencia de ulceraciones bucales recurrentes (condición sine qua non para el diagnóstico), y dos más de los siguientes: ulceración genital recurrente, lesiones oculares, lesiones cutáneas y prueba de patergia positiva<sup>1</sup>. Otros síndromes clínicos relativamente frecuentes de esta entidad son la artritis oligoarticular no deformante, trombosis venosa superficial o profunda y afectación polimorfa del sistema nervioso central y gastrointestinal.

La incidencia de manifestaciones cardiovasculares en la enfermedad de Behçet no está clara. Se han incluido trastornos como la oclusión de la arteria subclavia, aneurismas de la arteria carótida común, síndro-

mes de cayado aórtico y aneurismas de la aorta abdominal<sup>2</sup>. Otras complicaciones descritas en el síndrome de Behçet son la pericarditis aguda, miocarditis, anomalías del sistema de conducción, infarto de miocardio por ruptura espontánea de aneurisma arterial<sup>3,4</sup>, isquemia miocárdica silente<sup>5</sup> y endocarditis con vegetación trombotica auricular<sup>6</sup>.

El caso que presentamos se trata de una pericarditis constrictiva calcificada en el contexto de una enfermedad de Behçet de larga evolución, situación clínica que no hemos encontrado descrita de forma asociada en la revisión de la bibliografía.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 62 años diagnosticado de enfermedad de Behçet hace 20 años, en tratamiento con colchicina sólo en los brotes ulcerosos sintomáticos. Hepatopatía crónica de origen no aclarado desde hace 10 años. Entre otros antecedentes personales destacaban diabetes insulínica dependiente, colelitiasis y fibrilación auricular desde hacía 3 años. No era bebedor ni fumador. El paciente refería numerosos ingresos hospitalarios en los últimos años por disnea de esfuerzo, edemas declives e hinchazón abdominal, que sólo se controlaron de forma temporal e incompleta con tratamiento diurético, inotrópico y vasodilatador.

Correspondencia: Dr. M. Anguita Sánchez.  
Servicio de Cardiología. Hospital Reina Sofía.  
Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14005 Córdoba.

Recibido el 12 de enero de 1998.

Aceptado para su publicación el 29 de mayo de 1998.

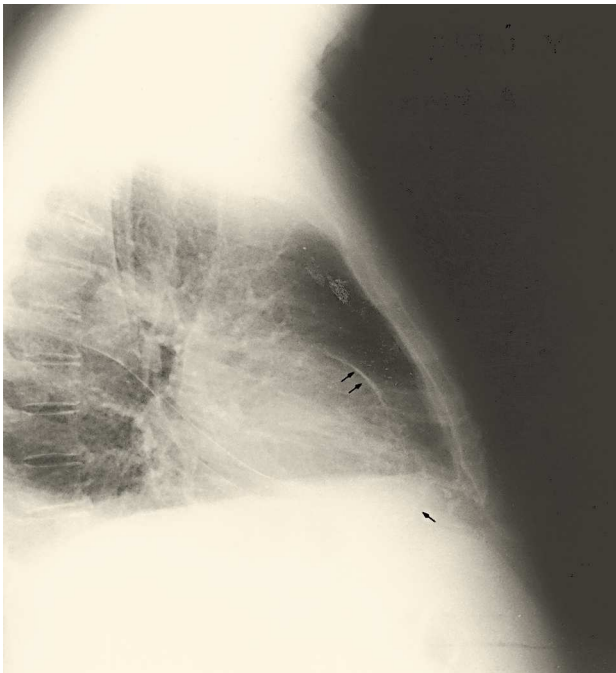


Fig. 1. Radiografía de tórax en proyección lateral. Se observa la imagen de calcificación pericárdica en torno a la silueta cardíaca (flechas).

Es ingresado por presentar de nuevo disnea progresiva, que aparece en los últimos días con esfuerzos mínimos, sensación de distensión abdominal también acrecentada y edemas en ambas piernas.

La exploración física puso de manifiesto: presión arterial 110/80 mmHg, frecuencia cardíaca 80 lat/min, temperatura axilar de 37,5 °C y frecuencia respiratoria de 20/min. Paciente obeso, bien perfundido e hidratado, normocoloreado, con ingurgitación yugular y signo de Kussmaul presentes, pulsos carotídeos simétricos y ausencia de adenomegalias. Mucosa bucal sin ulceraciones. La auscultación cardíaca demostró tonos arrítmicos con buena frecuencia ventricular, y extratono protodiastólico compatible con golpe pericárdico. Sin soplos. En la auscultación respiratoria destacaba hipoventilación de ambas bases, sin estertores llamativos añadidos. En el abdomen dominaba una hepatomegalia de 8 cm, no dolorosa a la palpación, de consistencia elástica y superficie homogénea. Existía matidez en flancos desplazable y edema de pared. Los miembros inferiores se encontraban intensamente edematosos, con fóvea hasta prácticamente la raíz, y se superponía una dermatitis ocre ampollosa como secuela de un trastorno crónico del retorno venoso.

En el estudio analítico destacaban: hemoglobina 16 g/dl, hematócrito del 46%, plaquetas 211.000, leucocitos 7.500 con fórmula normal. VSG 6. Glucemia 261 mg/dl, urea 64 mg/dl, creatinina 1,2 mg/dl, sodio 138 mmol/l, potasio 4,3 mmol/l, osmolaridad plasmática 282 mosm/l, proteínas totales 4,6 g/dl, albúmina 2,6

g/dl, bilirrubina total 0,7 mg/dl, directa 0,3 mg/dl, calcio corregido 10,1 mg/dl, ALT 17 U/l, AST 17 U/l, gammaglutamiltranspeptidasa 199 U/l, fosfatasa alcalina 264 U/l, LDH 261 U/l, hierro 63 µg/dl, cloro 96 mEq/l, triglicéridos 600 mg/dl y colesterol total 147 mg/dl. Índice de protrombina del 100%. La radiografía de tórax demostró una silueta cardíaca de tamaño normal cercada por una extensa calcificación del pericardio (fig. 1). En el electrocardiograma se observaron complejos de bajo voltaje en el contexto de una fibrilación auricular con buena respuesta ventricular. En la ecocardiografía transtorácica no se visualizaban imágenes cálcicas en el pericardio, pero el modo M puso de manifiesto una muesca septal protodiastólica. Los vasos suprahepáticos aparecieron dilatados. En el estudio de resonancia nuclear magnética se objetivó engrosamiento del pericardio, más evidente en la región periventricular derecha (fig. 2). El estudio hemodinámico reveló las siguientes presiones intracavitarias: presión del ventrículo derecho: 39/0-13 mmHg, presión auricular derecha media: 12 mmHg; presión capilar pulmonar media: 13 mmHg; presión de la arteria pulmonar: 39/14 mmHg, con media de 24,3 mmHg; presión del ventrículo izquierdo: 110/0-13 mmHg (igualación de presiones diastólicas a todos los niveles); fracción de eyección de 0,70, con un índice cardíaco de 2,78 l/min/m<sup>2</sup>. El tamaño y la función sistólica del ventrículo izquierdo resultaron normales. El árbol coronario se encontraba libre de lesiones ateromatosas obstructivas. Se realizó pericardiectomía, siendo la evolución clínica del paciente favorable tras la intervención, a pesar del avanzado estado en que fue operado. El enfermo fue dado de alta a los 10 días de la intervención, en tratamiento con 80 mg de furosemida y 100 mg de espirolactona diarios. Los edemas maleolares fueron reduciéndose, al igual que la ascitis, hasta desaparecer a los 2 meses de la intervención. Persistió una ligera hepatomegalia de 3 cm, siendo normales las pruebas de función hepática y renal. Se redujo la dosis de diuréticos hasta 40 mg de furosemida y 25 mg de espirolactona al día, sin que se produjeran nuevos problemas. Cinco meses después de la intervención el paciente no presenta signos de insuficiencia cardíaca derecha y sólo tiene ligera fatigabilidad con los esfuerzos.

## DISCUSIÓN

El caso expuesto ilustra una situación de pericarditis constrictiva como manifestación cardiológica asociada a una vasculitis de Behçet de larga evolución. Ésta es una asociación clínica muy infrecuente, que no hemos encontrado descrita como tal en la bibliografía. En otras enfermedades autoinmunes sistémicas sí se ha comprobado una importante tendencia a la complicación constrictiva, especialmente en la artritis reumatoide<sup>7</sup>. Se han descrito diferentes complicaciones cardiológicas puras en pacientes diagnosticados de en-

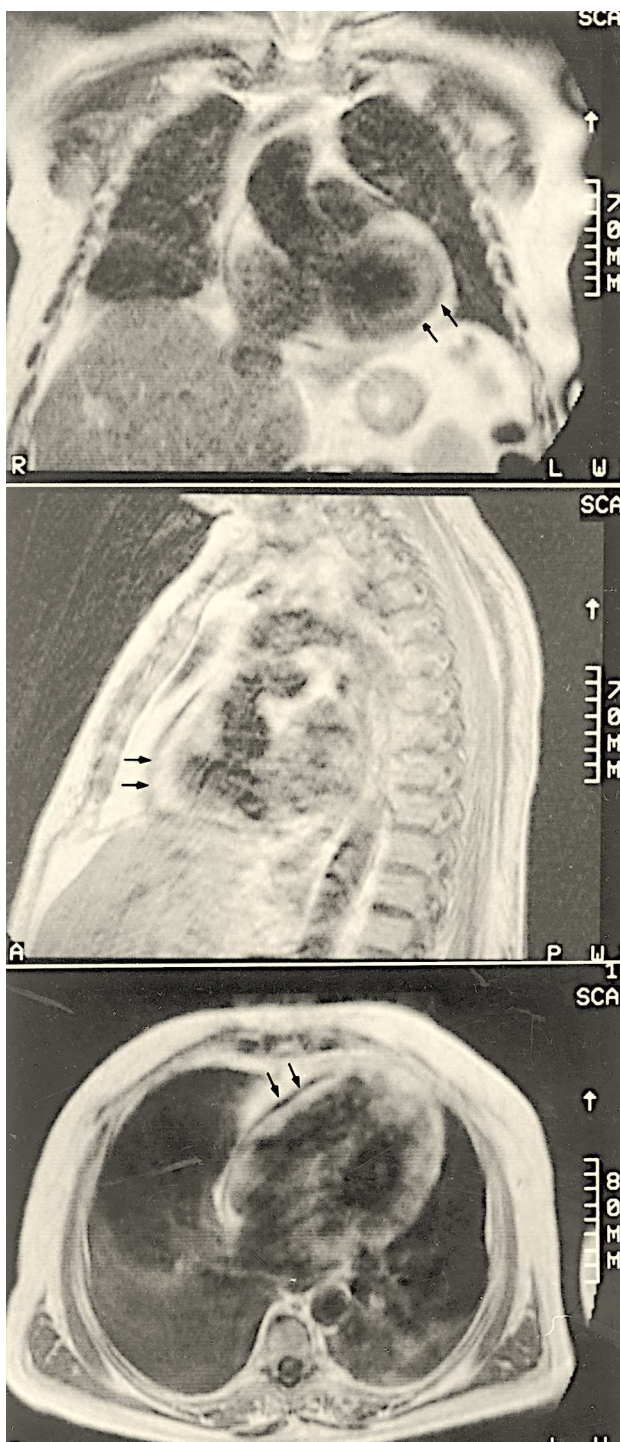


Fig. 2. Imágenes de resonancia nuclear magnética; corte coronal (imagen superior); corte sagital (imagen central) y corte axial (imagen inferior). Se observa un evidente engrosamiento pericárdico, más llamativo en la región periventricular derecha (flechas).

fermedad de Behçet, no existiendo relación entre la severidad de las lesiones cardíacas y las manifestaciones extracardíacas de la enfermedad<sup>8</sup>. En la serie de Bletry de 196 pacientes con síndrome de Behçet, se observaron manifestaciones cardíacas en 12 de ellos, 5 de las

cuales fueron pericarditis agudas, 4 desarrollaron infarto de miocardio, y las restantes (aneurisma ventricular, fibrosis endomiocárdica del ventrículo derecho, insuficiencia aórtica, insuficiencia valvular mitral, prolapso valvular mitral y fallo derecho consecutivo a hipertensión arterial pulmonar), se observaron sólo en una ocasión. La comparación de estos datos con los descritos en la bibliografía demuestra que la pericarditis aguda es la complicación cardiológica más frecuente de la enfermedad de Behçet, siendo normalmente de evolución benigna y regresión rápida<sup>8</sup>. Otros estudios consideran que las complicaciones vasculares (fundamentalmente las de naturaleza trombótica) son las manifestaciones cardiovasculares más frecuentes de esta entidad clínica<sup>9</sup>.

En el caso que presentamos es posible que se desarrollara en algún momento de la evolución de la enfermedad una pericarditis aguda subclínica, y en contraste con la evolución natural favorable que suele ser la norma, evolucionase de forma progresiva a la forma crónica constrictiva. Durante muchos años nuestro paciente fue catalogado erróneamente como hepatópata, y la sintomatología congestiva fue atribuida a este origen. La enfermedad hepática es tan sólo una de las múltiples entidades que pueden expresarse en forma de hepatomegalia, edemas sistémicos generalizados y ascitis. Entre otras destacan por su frecuencia la obstrucción de la vena cava superior, el síndrome nefrótico, las enfermedades malignas intraabdominales, y todas aquellas causas de hipertensión atrial derecha, como la miocardiopatía restrictiva, valvulopatía tricuspídea y, por supuesto, la pericarditis constrictiva. El diagnóstico diferencial puede ser muy dificultoso en ocasiones, no sólo por la similitud de la clínica, sino también por los hallazgos poco específicos en las pruebas complementarias. En el caso de nuestro paciente, la importante obesidad representó una dificultad añadida, por hacer pasar desapercibida durante mucho tiempo la distensión venosa yugular. Las placas de tórax posteroanteriores fueron informadas de forma repetida como normales, y sólo cuando se realizó una proyección lateral con buena calidad pudieron evidenciarse los depósitos cálcicos pericárdicos. El patrón fisiopatológico constrictivo encontrado en el estudio hemodinámico, y la exclusión de otras causas de hipertensión auricular derecha, apoyaron firmemente el diagnóstico de pericarditis constrictiva crónica calcificada, que se confirmó durante el acto quirúrgico.

El caso clínico expuesto pensamos que expresa por un lado la necesidad de que el cardiólogo y el médico internista tengan siempre presentes las complicaciones cardiológicas que pueden surgir en el contexto clínico de un paciente con una vasculitis sistémica como enfermedad de base, y tenerlas presentes en el diseño del seguimiento evolutivo del enfermo. Por otro lado, pone de manifiesto que la exploración clínica rigurosa a pie del enfermo junto con las pruebas complementa-

rias clásicas de primer escalón, pueden ser suficientes para la óptima aproximación diagnóstica a la enfermedad cardiológica, y pueden evitar lamentables retrasos terapéuticos en enfermedades como la pericarditis constrictiva y otras, que son potencialmente tratables de forma eficaz.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. International Study Group for Behçet's disease: criteria of diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1.078-1.080.
2. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayash K. Behçet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1979; 8: 223-227.
3. James DG, Thomson A. Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. *Am Heart J* 1982; 103: 457-458.
4. Bowles CA, Nelson AM, Hammill SC, O'Duffy JD. Cardiac involvement in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 345-349.
5. Gullu IH, Benekli M, Muderrisoglu H, Oto A, Kansu E, Kabakci G et al. Silent myocardial ischemia in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1996; 23: 323-327.
6. Nakata Y, Amazu M, Kojima Y, Tokumura M, Yamagishi H, Yamashita N. Behçet's disease presenting with a right atrial vegetation. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 150-152.
7. Hakala M, Pettersson T, Tarkka M, Leirisalo-Repo M, Mattila T, Airaksinen J et al. Rheumatoid arthritis as a cause of cardiac compression. Favourable long-term outcome of pericardiectomy. *Clin Rheumatol* 1993; 21: 199-203.
8. Bletry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils Ph, Valere P, Petit J et al. Cardiac involvement in Behçet's disease. 12 cases. *Presse Med* 1988; 17: 2.388-2.391.
9. Godeau P, Herreman G, Benismail M, Le Vassar M, Metzger JP. Syndrome de Behçet. Attentes pericardique et pulmonaire. *Nouv Presse Med* 1972; 1: 391-395.