

Whady A. Hueb
 Ricardo Mazzieri
 Januário M. Souza
 Rimmel G. Herédia
 Egas Armelin
 Sérgio A. Oliveira

BANDA PERICÁRDICA FIBROSA CONSTRICTIVA

Os autores relatam um caso de paciente com 12 anos de idade, do sexo feminino, com diagnóstico de pericardite constrictiva desde os 2 anos, na qual foi verificada presença de banda pericárdica constrictiva, confirmada no ato cirúrgico.

Ressaltaram a precocidade do aparecimento dos sintomas, bem como a raridade desta doença nesta faixa etária. Discutem a etiologia, histopatologia, quadro clínico métodos complementares de investigação e tratamento.

As pericardiopatias constrictivas constituem uma modalidade pouco freqüente de comprometimento dos folhetos pericárdicos, sendo mais raras na infância que no adulto.

Descritas sumariamente por Chevers ¹, em 1842, e detalhadamente por Pick, em 1846 ², Paul D. White ³, em 1935, estabeleceu as bases conceituais clínicas, fisiopatológicas e terapêuticas da enfermidade. Desde então, muito tem sido escrito sobre essa doença, porém os conceitos básicos relatados permanecem imutáveis.

Sua incidência é maior no adulto, sendo quase sempre de natureza idiopática. Dos pacientes relatados por McGoon e col. ⁴, em 77% não se conseguiu diagnosticar a etiologia.

A pericardiopatia constrictiva na infância é do achado extremamente raro. White ⁵ descreveu em sua casuística um único caso aos 10 anos de idade, enquanto que Keith ⁶, com 280 casos documentados, descreveu somente 2 casos. Na Clínica Mayo, em um período de 25 anos, somente 8 casos com idade inferior a 15 anos foram encontrados, com comprometimento pericárdico ⁷.

Neste trabalho, relatamos um caso de pericardiopatia em criança, diagnosticada aos 2 anos de idade e tratada clinicamente até os 12 anos, ocasião em que foi submetida ao tratamento cirúrgico, evidenciando-se banda fibrosa pericárdica constrictiva localizada, que estrangulava as cavidades ventriculares.

RELATO DE CASO

S.M.M com 12 anos de idade, feminina, branca, brasileira, nascida de parto natural a

termo, evoluiu normalmente até 2 anos de idade, quando começou a apresentar quadro clínico compatível com insuficiência cardíaca congestiva. Nessa ocasião foi diagnosticada pericardite. Evoluiu, nos 10 anos seguintes, com várias internações hospitalares, sempre com quadros de dispnéia, ortopneia e edema periférico. Negava episódios de virose no passado, doença reumática, tuberculose, infecções por protozoários ou bactérias.

Ao exame físico, apresentava-se em mau estado geral, ortopneica e acianótica, com peso de 30 kg e estatura de 120 cm. A pressão arterial era de 100 x 70 mm Hg nos 4 membros, a FR de 30 IRPM e a FC de 120 bpm. Os pulsos arteriais foram palpados simetricamente, porém com ascenso rápido e pulso venoso positivo ++ com estase jugular ++, acentuando-se na inspiração. O tórax, bem configurado, era simétrico e sem abaulamentos. A ausculta pulmonar revelou estertores úmidos em ambas as bases. Precórdio normal, com ictus cordis palpado no 4.º EIE, linha hemiclavicular, tipo muscular com impulsões sistólicas +. As bulhas estavam abafadas e ouviam-se a 3.ª e 4.ª bulhas entre as áreas mitral e tricúspide. O abdôme mostrava-se discretamente doloroso e o fígado foi palpado a 4 cm do rebordo costal.

Não foi evidenciada ascite, e os membros inferiores estavam discretamente edemaciados.

O ECG mostrou ritmo sinusal com AQRS + 60.º, sobrecarga de átrio e ventrículo esquerdos, BAV grau I, com alterações difusas da repolarização ventricular (fig. 1). O vectocardiograma confirmou os achados do ECG (fig. 2). A telerradiografia do tórax evidenciou aumento da

circulação pulmonar com acentuação nos ápices. A imagem da artéria pulmonar e aurícula E estavam aumentadas, enquanto que na silhueta cardíaca se observava aspecto de "herniação" na câmara ventricular esquerda (fig. 3). Na incidência oblíqua anterior direita, observou-se aspecto de "herniação" na câmara ventricular esquerda (fig. 3). Na incidência oblíqua anterior direita, observou-se com melhor nitidez tal "herniação" (fig. 4).

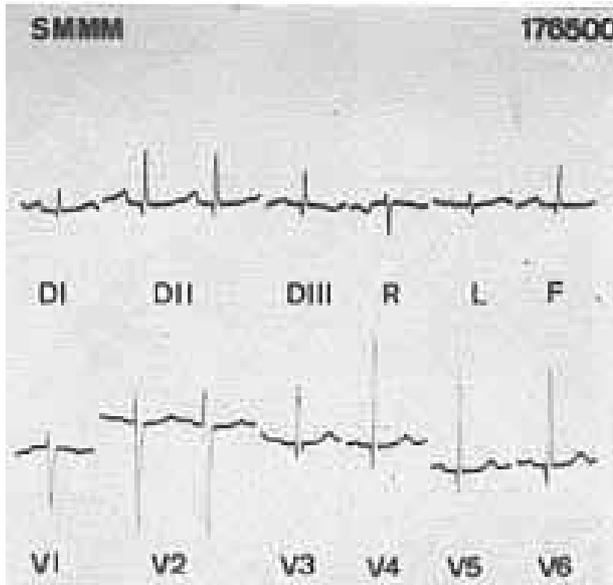


Fig. 1 - ECG pré-operatório: bloqueio AV grau I; sobrecarga de átrio e ventrículo esquerdo; alterações difusas da repolarização ventricular.

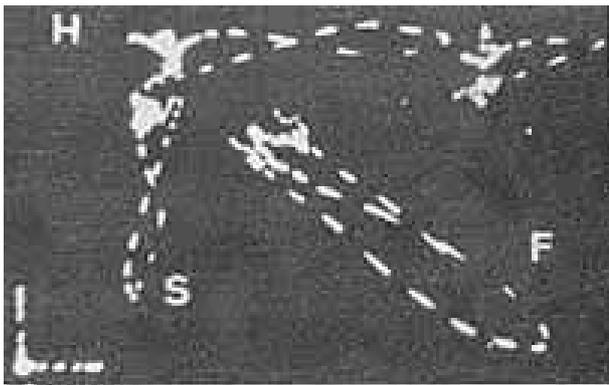


Fig. 2 - O VCG revela sobrecarga de ventrículo esquerdo e alterações na alça de T.

A cineangiocardiógrafia revelou obstrução da veia subclávia direita, átrio esquerdo dilatado e septo interventricular íntegro. O ventrículo esquerdo apresentava-se alongado, difusamente hipocôntrátil com área mais estreita na porção média. Observou-se falha de contraste durante as fases do ciclo cardíaco. A valva mitral e o septo interventricular eram normais. O ventrículo direito apresentava-se dilatado, alongado, com estrangulamento na linha média, e severa hipocôntratilidade apical. Houve evidência de dilatação na via de saída desta cavidade, porém, com boa contratilidade sistólica. A artéria pulmonar e seus ramos eram de aspecto normal. A cinecoronariografia evidenciou com-

pressão ao nível do terço médio das artérias descendente anterior e artéria coronária direita (fig. 5).

As pressões intracavitárias (tab. 1) evidenciaram hipotensão arterial sistêmica e hipertensão em câmaras diretas com aumento discreto das pressões diastólicas inicial e final de ventrículo esquerdo. A pressão média do capilar pulmonar também se encontrava aumentada. A oximetria não evidenciou "shunts".

Com o diagnóstico presuntivo de pericardite constrictiva, foi operada em 7-4-80, através de toracotomia mediana anterior com secção longitudinal do esterno. O pericárdio mostrava-se levemente espessado, apresentando estreitamento ao nível do terço médio, uma faixa estreita, de constrição acentuada, sendo a esse nível muito espessada (± 4 mm), fibrosada e com pontos de calcificação. Essa faixa era circular, contornando todo o coração. O pericárdio foi incisado longitudinalmente. Havia aderências frouxas e avasculares entre o pericárdio e epicárdio. O pericárdio foi removido em sua porção anterior e a faixa constritora foi também removida.

Após esse procedimento o coração apresentou dilatação progressiva, porém ainda com sulcos ao nível da porção média de ambos os ventrículos. As artérias coronárias acompanhavam o sulco e não apresentavam estenoses.

O material ressecado foi enviado para estudo anatomopatológico. Ao exame macroscópico, tratava-se de fragmentos de tecido esbranquiçado de aspecto fibroso com áreas mais firmes. Histologicamente, verificou-se fibrose densa do pericárdio com acentuado espessamento sem reação inflamatória atual (fig. 6), notando-se áreas ricas em vasos sanguíneos (fig. 7) e, em outras, deposição de cálcio (fig. 8). Foram feitas colorações específicas para detecção de bactérias com resultados negativos.

A evolução pós-operatória imediata foi boa, não se observando disritmias cardíacas ou fenômenos congestivos. O ECG do pós-operatório mostrou melhora da repolarização ventricular (fig. 9) bem como o VCG (fig. 10). A telerradiografia do tórax mostrou o desaparecimento significativo da "herniação" do coração (fig. 3) e o estudo hemodinâmico revelou diminuição da hipertensão em câmaras diretas, capilar pulmonar e pressão diastólica final de ventrículo esquerdo (VE). Observou-se também a normalização das pressões sistólicas em aorta e VE (tab. I). No estudo angiográfico, não mais foi visto o estrangulamento na linha média, bem como não havia evidências de compressão extrínseca na artéria coronária (fig. 11). Teve alta hospitalar no 12.º dia de pós-operatório.

DISCUSSÃO

Nadas⁸ conceitua a doença pericárdica como manifestação localizada de algum estado generalizado, nunca ocorrendo como doença isolada, com exceção das pericardiopatias traumáticas. Spodick⁹, por outro lado, considera que a síndrome pericárdica pode produzir anormalidades inusitadas quer clínicas, quer fisiológicas, visto que o pericárdio é susceptível de ser comprometido por várias doenças e que resul-

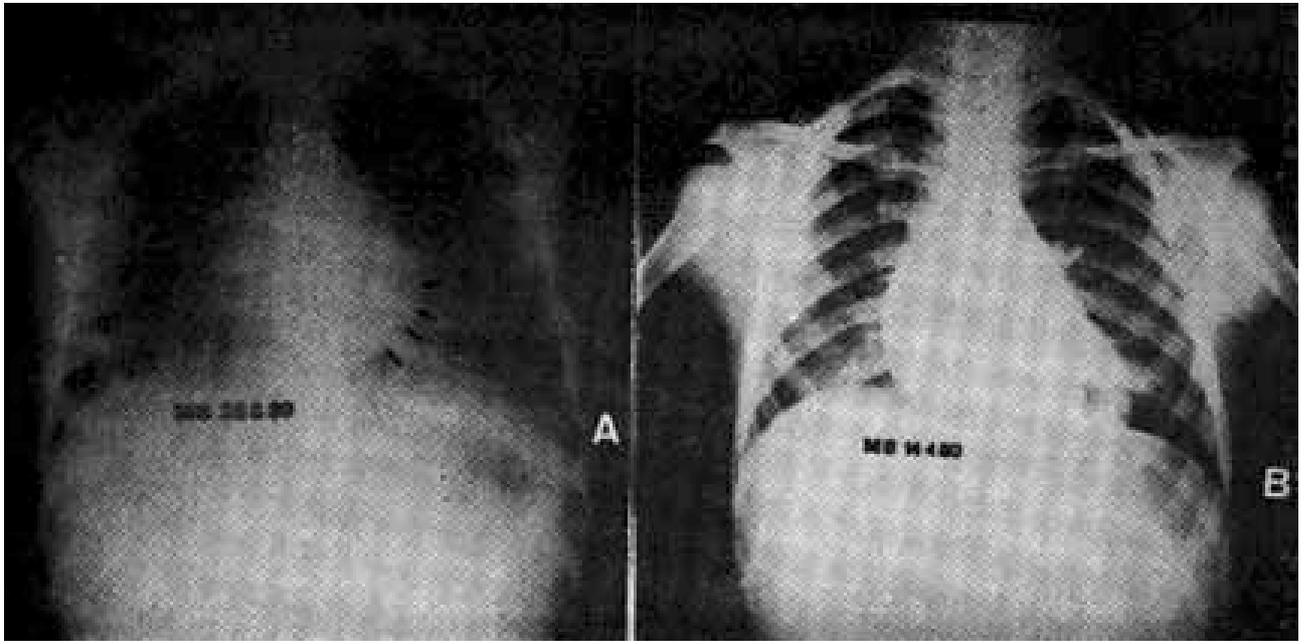


Fig. 3 - Terradiografia de tórax em PA no pré e pós-operatório. EM A, reforço da trama vascular pulmonar, bem como abaulamento da artéria pulmonar e aumento do átrio esquerdo. Nota-se aspecto de "herniação" na câmara ventricular esquerda. Em B não mais se observa o aspecto de "herniação" vista no pré-operatório.

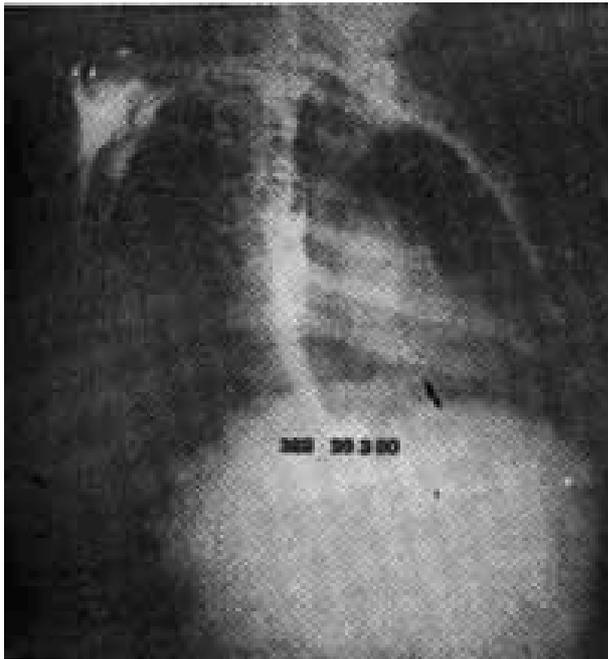


Fig. 4 - Telerradiografia de tórax em OAD no pré-operatório. Observa-se mais nitidamente a "herniação" do ventrículo esquerdo.

tam como conseqüências dois aspectos importantes a se analisar: mimetiza várias síndromes não pericárdicas, e comumente não conseguimos identificar o sítio de comprometimento não pericárdico. Portanto, segundo esses autores⁸⁻⁹, as pericardiopatias apresentam quadro clínico complexo e geralmente de difícil diagnóstico etiológico.

A tuberculose é considerada por vários autores como agente etiológico mais comum capaz de levar a uma síndrome restritiva⁴. Vale lembrar que as pericardiopatias de etiologia viral podem evoluir para doença constrictiva¹⁰.

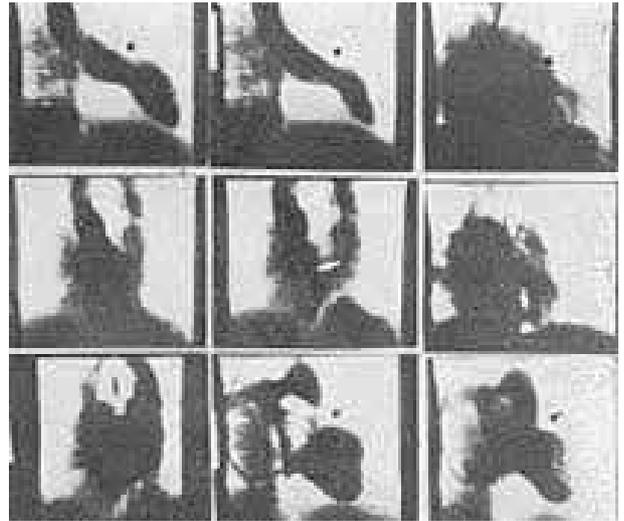


Fig. 5 - Na cineangiocardiógrafia em A, B, E e G, observa-se "estrangulamento" do ventrículo esquerdo; em H e I, "estrangulamento" do ventrículo direito e em C e F, observa-se compressão externa das artérias coronárias descendentes anterior e artéria coronária direita, respectivamente.

Há relatos recentes de pericardite constrictiva pelo *Histoplasma capsulatum*¹¹, pericardite purulenta e pericardite na artrite reumatóide⁸. Também existem relatados casos¹²⁻¹⁴ de pericardite constrictiva no adulto, originada pela infecção do *Toxoplasma gondii*. Em nosso caso, a etiologia pelo *Toxoplasma* foi afastada pelos exames sorológicos, fundo de olho e raio-X de crânio.

O caso aqui relatado se reveste de extrema raridade, pois a banda fibrosa constrictiva não apresentava nenhum sinal de infecção prévia e o exame histopatológico do pericárdio acima e abaixo da faixa foi normal, sugerindo a etiologia congênita.

Tabela I - Dados referentes ao cateterismo cardíaco.

Cavidades	S	Pressões em mmHg				M	Oximetria	
		D ₁	D ₂					
AP	38	(27)	16	(16)	-	22	(21)	79%
VD	38	(27)	10	(3)	20	(10)	-	79%
AD	-	-	-	-	-	18	(10)	80%
CP	-	-	-	-	22	21	(15)	-
VC	77	(100)	13	(6)	-	(15)	-	-
Ao	77	(100)	45	(75)	-	59	(92)	94%
VCS	-	-	-	-	-	-	-	81%

ET = espessura torácica (19 cm); S = pressão sistólica; D₁ = pressão diastólica inicial; D₂ = pressão diastólica final; M = pressão média; AP = artéria pulmonar; VD = ventrículo direito; AD = átrio direito; CP = capilar pulmonar; VE = ventrículo esquerdo; Ao = aorta; VCS = veia cava superior; () dados do pós-operatório.

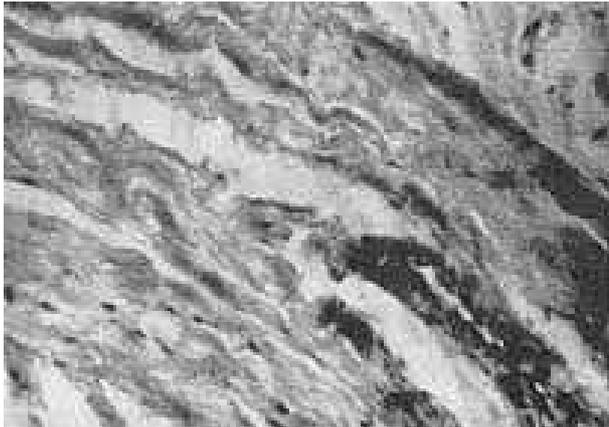


Fig. 6 - Aspecto histológico mostrando fibrose densa.



Fig. 7 - Vasos neoformados em meio a tecido conjuntivo denso



Fig. 8 - Tecido conjuntivo denso com focos de calcificação.

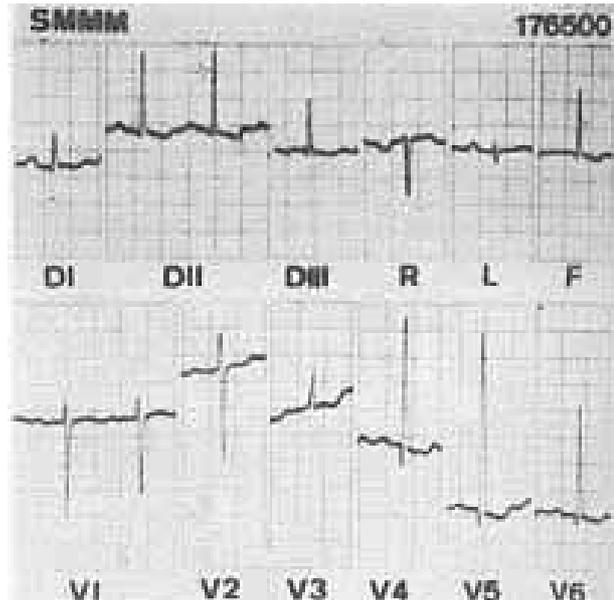


Fig. 9 - ECG pós-operatório mostrando demora da repolarização ventricular. Houve diminuição do intervalo PR.

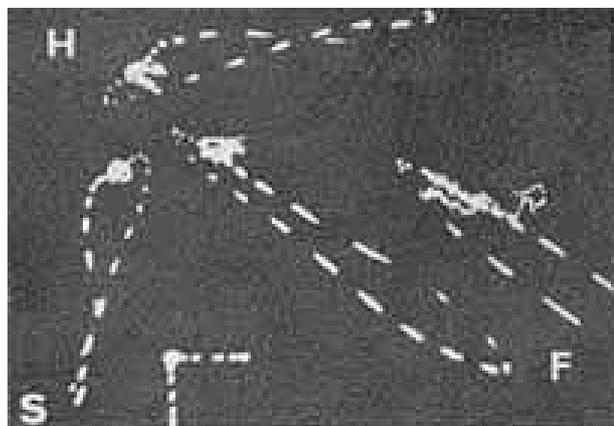


Fig. 10 - VCG pós-operatório mostrando melhora evidente na alça de T.

As pericardiopatias constrictivas levando à síndrome de restrição diastólica devem ser tratadas pelo procedimento cirúrgico com a pericardiectomia mais radical possível¹⁵. Os resultados são sempre animadores. Dalton e col.¹⁶, com seguimento de 20 anos, mostraram pacientes com vida normal na quase totalidade dos casos. Alguns pacientes evoluíram com insuficiência cardíaca congestiva. Essa evolução pouco usual se deve provavelmente à atrofia muscular ocasionada pela constrição¹⁷.

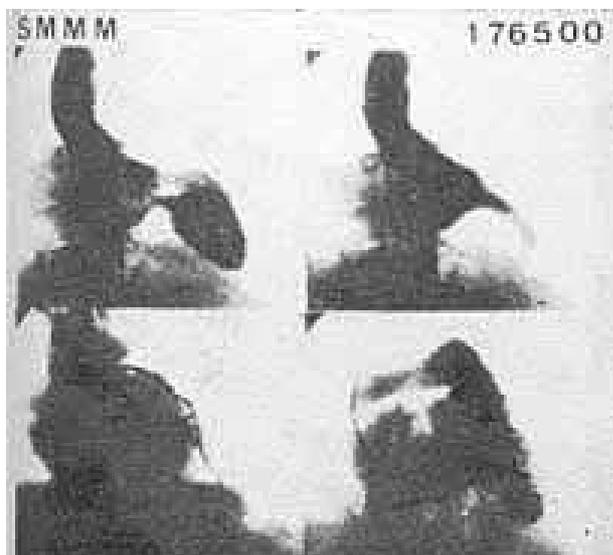


Fig. 11 - Na cineangiocardiografia de pós-operatório não mais se observa o estrangulamento dos ventrículos esquerdo e direito. Nota-se o desaparecimento da compressão extrínseca da artéria descendente anterior.

Em nosso caso, a boa resposta no pós-operatório deveu-se provavelmente à forma localizada da doença, evitando com isso maior dano ao miocárdio.

SUMMARY

A case of a twelve-year old female patient, with constrictive pericarditis, diagnosed since two years of age, confirmed at surgery.

Note the precocity of the symptoms as well as the rarity of this disease at this age. The etiology, histopathology, natural history,

complementary methods of investigation and treatment are discussed.

REFERÊNCIAS

1. Chevers, N. - Observations on the disease of the orifice and valves of the aorta. *Guy's Hosp. Rep.* 7: 387, 1842.
2. Pick, F. - Apud Spodick, D. H. - Pericardial disease. Philadelphia. F. A. Davis, 1976. p. 197.
3. White, P. D. - Chronic constrictive pericarditis (Pick's disease) treated by pericardial resection. *Lancet*, 2: 597, 1935.
4. Wychulis, A. R.; Connally, D. C.; Mc Goon, D. C. - Surgical treatment of pericarditis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 62: 608, 1971.
5. White, P. D.; Donovan, H. - Heart - their long follow-up. W. B. Saunders, Philadelphia, 1967.
6. Keith, J. D.; Rowe, R. D.; Vlad, D. - Heart disease in infancy and childhood, 2nd ed., MacMillan, New York, 1967.
7. Shea, D. W. - Chronic constrictive pericarditis in children. *Am. J. Dis. Child.* 93: 430, 1957.
8. Nadas, A. S.; Fyler, D. C. - Pediatric Cardiology. W. B. Saunders, Philadelphia, 1972, p. 248.
9. Spodick, D. H. - Pericardial Disease. F. A. Davis, Philadelphia, 1976. p. 1.
10. Bain, H. W.; Mclean, D. M., Walker, S. J. - Epidemic pleurodynia (Barnholm disease) due to coxsackie B-5 virus. *Pediatric.* 27: 889, 1961.
11. Wooley, C. F.; Hosier, D. M. - Constrictive pericarditis due to histoplasma capsulatum. *N. Eng. J. Med.* 264: 1230, 1961.
12. Theologides, A.; Kennedy, B. J. - Toxoplasmic myocarditis and pericarditis. *Am. J. Med.* 47: 169, 1969.
13. Jones, T. O.; Kean, B. H.; Kimball, A. O. - Pericarditis associated with toxoplasmosis. Report of a case and review of the literature. *Ann. Intern. Med.* 62: 786, 1965.
14. Hakkila J., Prick, H. M.; Halon, P. I. - Pericarditis and myocarditis caused by toxoplasma. Report of a case and review of the literature. *Am. Heart. J.* 55: 758, 1958.
15. Holman, E.; Willett, P. - Results of pericardiectomy for constrictive pericarditis. *JAMA.* 157: 789, 1955.
16. Dalton, J. C.; Pearson, R. J.; White, P. D. - Constrictive pericarditis: A review and long-term follow-up of 78 cases. *Ann. Intern. Med.* 45: 445, 1956.
17. Diner, E. E.; Edwards, J. E. - Myocardial atrophy in constrictive pericarditis. *Proc. Mayo Clin.* 33: 93, 1958.