

Lurildo Ribeiro Saraiva
Vital Lira
Roberta Vilachan
Jorge Elycio Wanderley
Sergio Godim de Souza
Ricardo Lima

Artrite reumatóide juvenil e pericardite construtiva com derrame

É apresentado o caso de uma menina portadora de artrite reumatóide juvenil que desenvolveu quadro de constrição pericárdica. Dados clínicos e laboratoriais permitem o diagnóstico de pericardite construtiva com derrame de difícil manuseio clínico que motivou a indicação de pericardiectomia.

Achados angiocardiógráficos incomuns nessa condição clínica semelhantes aos de cardiomiopatia restritiva tipo endomiocardiopatia são discutidos.

O envolvimento cardíaco na artrite reumatóide, manifestado através de pericardite, é freqüente e demonstram autópsias que oscila de 16 a 44%¹. Apesar disso, na clínica, o reconhecimento é pouco habitual^{2,3}.

A pericardite reumatóide é, regra geral, de cunho benigno³, mas a evolução para a constrição pode ocorrer⁴, tendo Baubion e col.⁵ coletado 55 casos na literatura médica até fins de 1979.

O presente trabalho descreve o caso de uma criança portadora de artrite reumatóide juvenil, em que fica demonstrado o caráter compressivo do processo inflamatório crônico do pericárdio. Aspectos clínicos e angiocardiógráficos de relevo são analisados, bem como a gravidade da situação clínica que fez indicar a pericardiectomia.

Apresentação do caso

Menina de 13 anos, natural e procedente de Recife, PE, deu entrada no Serviço de Pediatria do Hospital Barão de Lucena em 30/06/1980, referindo aumento do volume abdominal, astenia, tosse úmida e febrícula há cerca de 15 dias.

Segundo a genitora, a menor foi acometida, aos 7 anos de idade, de febre alta e intensa artralgia nos joelhos e dedos das mãos, melhorando como uso de aspirina, instalando-se subseqüentemente deformidade articular. Aos 8 anos, foi internada nesse mesmo serviço, com quadro de hematuria. Nessa época, o exame físico revelava deformidade e edema dos joelhos, cotovelos e dedos de

ambas as mãos; pressão arterial de 100 x 50 mmHg, febrícula e atrito pericárdico.

Os exames laboratoriais solicitados então mostravam albuminúria e piúria, velocidade de hemossedimentação (VSH) de 28 mm, leucocitose (14.400/mm³) com eosinofilia (21 %), urocultura com 600.000 colônias de *Enterobacter* sp/ml de urina; uréia e creatinina séricas normais, proteína C reativa positiva, antiestreptolisina 0 125 u Todd, fator antinúcleo negativo, pesquisas de células LE negativas, reações do látex e de Waaler - Rose negativas, Mantoux negativo, hipergamaglobulinemia (1,98 g %), mielograma com setor granulopoiético hiper celular (neutrofílico), eletrocardiograma (ECG) com alteração da repolarização ventricular em parede ântero-lateral, radiografia do tórax com cardiomegalia discreta, biopsia de pele e músculo normal.

Nessa ocasião, fez uso de trimetoprim sulfametoxazol por 15 dias (20 ml/dia, suspensão pediátrica) e de prednisona (30 mg/dia), com acentuada melhora do quadro clínico, apesar de constatar-se presença de atrito pericárdico durante todo o período de internação.

Passou a ser acompanhada em outro hospital, usando irregularmente aspirina e prednisona. Aos 11 anos, a radiografia do tórax evidenciou acentuada cardiomegalia e o fonocardiograma registrou vibrações interpretadas como atrito pericárdico.

Nos antecedentes pessoais, referia amidalites de repetição a partir dos 3 anos de idade e nos antecedentes mórbidos hereditários, avó paterna portadora de "reumatismo" com deformidades articulares e uma irmã de menor

idade com quadro reumático de instalação aos 5 anos. Negava contato com tuberculosos.

O exame físico, na última internação, mostrava discreta cianose de extremidades digitais, ausência de icterícia, dispnéia e edema de membros inferiores, peso 27 kg, temperatura axilar 3°C, pressão arterial 100 x 70 mmHg, pulsos sincrônicos sem evidência de pulso paradoxal, estase jugular (+++), mais nítida à esquerda, sinal de Kussmaul ausente, levantamento sistólico de mesocárdio (+), ritmo cardíaco regular (100 bpm), bulhas hipofonéticas (+), 3.º ruído nítido em área tricúspide, ascite (++), fígado palpável a 12 cm abaixo do apêndice xifóide e baço, a 7 cm da borda costal esquerda. Havia deformidade em flexão com redução dos movimentos articulares dos cotovelos, dedos das mãos e joelhos e escoliose com concavidade à direita.

Os exames laboratoriais demonstravam VHS de 27 mm, cálcio e fósforo sanguíneos normais, mucoproteínas 3,5 mg% em tirosina, reação do látex negativa, gamaglobulina sérica de 2,59 g%, IgA e IgM normais, IgG 2.200 mg/100 ml, ECG com baixa voltagem do QRS, provável sobrecarga ventricular direita e alteração difusa da repolarização ventricular (fig. 1); radiografia do tórax com pronunciada cardiomegalia e congestão, pulmonar (fig. 2); radiografia das mãos, cotovelos e joelhos indicadora de sinovite (fig. 3, 4) e de articulações sacro-ílfacas, normal.

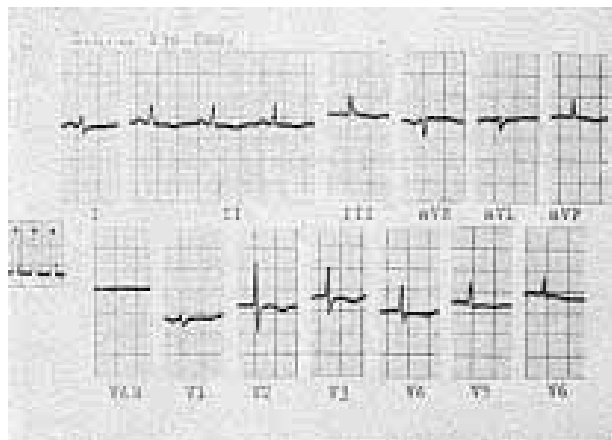


Fig. 1 - Eletrocardiograma compatível com diagnóstico de pericardite crônica.

A criança foi submetida à dieta hipossódica e ao uso de furosemide (40 mg/dia, via oral, e digoxina (0,25 mg/dia). No 10.º dia de internação, apareceu intenso atrito pleural direito e no 4.º, EIE. Não se verificou ascite. Ao esquema, foi adicionada prednisona (30 mg/dia, via oral), mantida por 30 dias, seguindo-se redução lenta. O fonomecanocardiograma (fig. 5) sugeria restrição diastólica do ventrículo direito, (VD).

No 40.º dia de internação, foi submetida a cateterismo cardíaco, verificando-se elevação acentuada das pressões diastólicas que foram semelhantes em câmaras cardíacas direitas e esquerdas (quadro I). O estudo angiográfico mostrou aspectos de endomiocardiofibrose no VD (fig. 6),



Fig. 2 - Radiografia do tórax em projeção pósterio-anterior. Notar evidente cardiomegalia e sinais de hipertensão venocapilar pulmonar.



Fig. 3 - Radiografia do joelho direito. Sinais de sinovite, observando-se aumento da densidade de partes moles periarticulares.



Fig. 4 - Radiografia do cotovelo direito. Redução do espaço articular. Sinais de sonovite.

Quadro I - Dados manométricos (mmHg), obtidos por cateterismo cardíaco, de uma menina de 13 anos portadora de pericardite reumatóide.

Átrio direito	Ventrículo direito	Artéria pulmonar	Capilar pulmonar	Ventrículo esquerdo	Aorta
a = 26,6	PS = 51,5	PS = 53,0	m = 23,8	PS = 145,0	PS = 145,0
v = 25,3	PD ₂ = 24,6	PD = 26,1		PD ₂ = 27,0	PD = 85,0
m = 23,9					

PS = pressão sistólica; PD = pressão diastólica; PD₂ = pressão diastólica final.

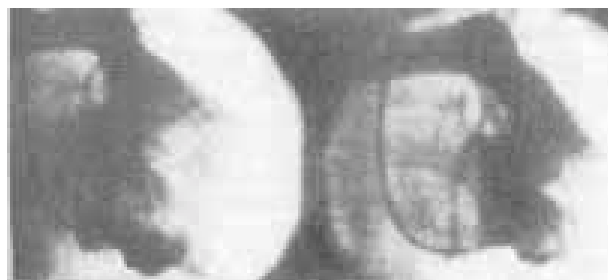


Fig. 6 - Ventriculograma direito (projeção OAD) em diástole e sístole. Verificar amputação da ponta VD. Valva tricúspide com dinâmica normal.

além de moderado déficit de contratilidade na porção ântero-medial do ventrículo esquerdo (VE).

Com o diagnóstico clínico de pericardite crônica ou cardiomiopatia restritiva, foi submetida à biópsia miocárdica em 08/09/1980. No ato cirúrgico, foram drenados do pericárdio aproximadamente 600 ml de líquido amarelo citrino e foram obtidos 2 fragmentos miocárdicos (fig. 7), onde não foi constatada alteração de natureza degenerativa ou inflamatória. A radiografia do tórax, 4 dias após a

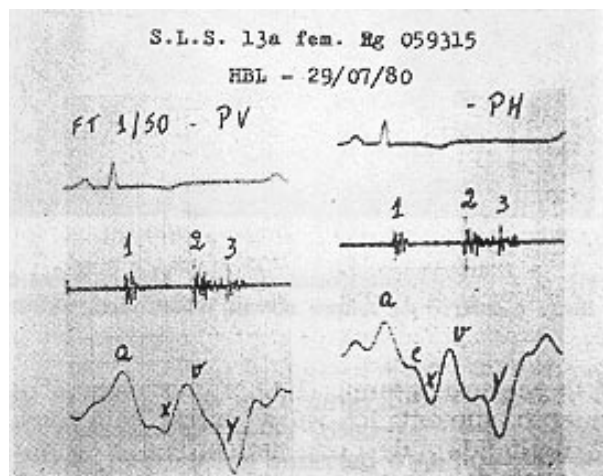


Fig. 5 - Fonocardiografia mostrando 3.º ruído, cerca de 0,13s após A2. Pulso venoso com onda "v" precoce e depressão "x" menor do que depressão "y". Pulso hepático de morfologia semelhante ao venoso.



Fig. 7 - Biópsia de músculo cardíaco mostrando miocárdio com moderado edema. H. E. aprox. 250 x.

operação, mostrava hidropneumopericárdio (fig. 8).

Indicada pericardiectomia, houve recusa por parte dos familiares.

Revisão recente mostrou sinais manifestos de insuficiência cardíaca direita e uso irregular de diuréticos. A radiografia do tórax demonstrava cardiomegalia (+++), com sinais nítidos de hipertensão venocapilar pulmonar e espessamento pericárdico.

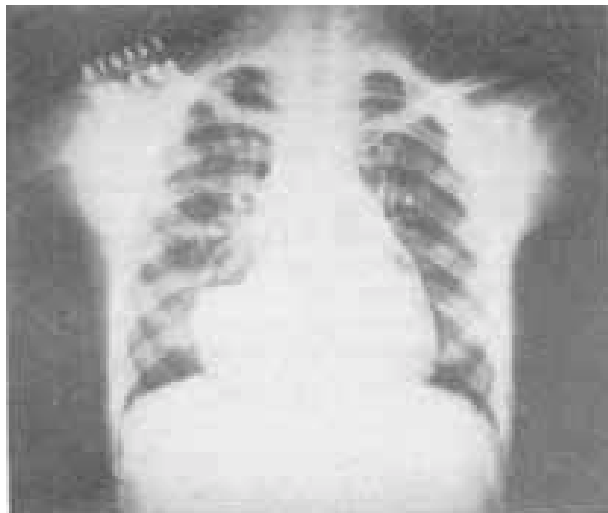


Fig. 8 - Hidropneumopericárdio após biópsia miocárdica. Notar a coração de volume normal envolto pelo miocárdio.

O ecocardiograma (fig. 9) mostrava átrio esquerdo aumentado, valva mitral com onda “a” diminuída e derrame pericárdico posterior em torno de 700 ml. A pesquisa do antígeno HLA B27 teve resultado negativo, o que também foi verificado em sua irmã.

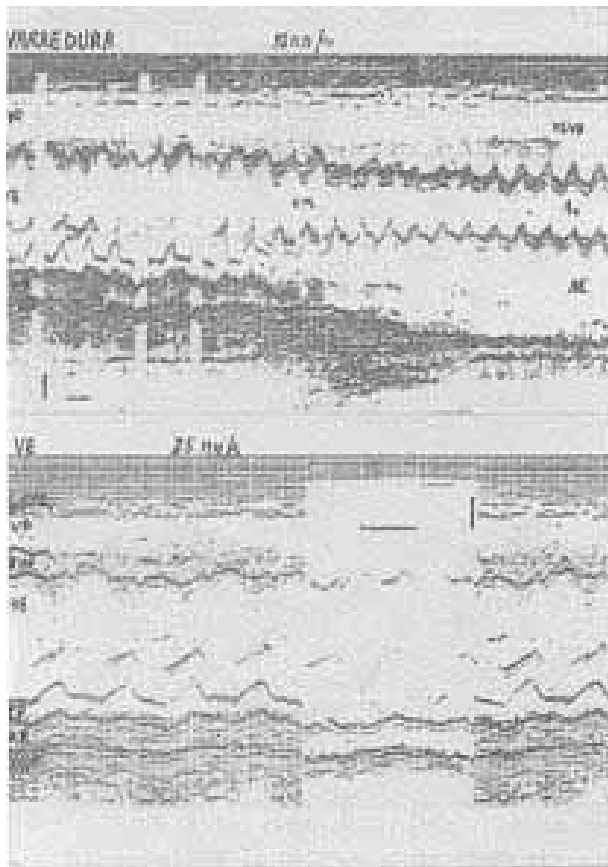


Fig. 9 - Ecocardiograma demonstrando crescimento de átrio esquerdo e derrame pericárdico posterior. (VSVD: via de saída do ventrículo direito; SIV: septo interventricular; PP: parede posterior do ventrículo esquerdo; DP: derrame pericárdico).

Discussão

O diagnóstico de artrite reumatóide (AR) na paciente firmou-se nos critérios de Taplow, estabelecidos em 1959⁴. Com efeito, tratava-se de portadora de doença sistêmica em que o quadro inflamatório poliarticular crônico deformante, de caráter simétrico, era predominante. Febre alta, no início desse quadro, em uma criança do sexo feminino, na qual se verificava um longo envolvimento pericárdico, ultimamente preponderante, associando-se a esplenomegalia e pleurite, permite-nos reconhecer a forma juvenil da entidade, a doença de Still^{4,6}.

Apesar de inespecíficos, os principais dados de laboratório são relevantes no presente caso. Encontramos reações de fase aguda do soro alteradas, eritrossedimentação constantemente elevada, hipergamaglobulinemia com aumento da fração IgG, e alterações articulares e peri-articulares vistas nas radiografias (fig. 3, 4) bastante sugestivas da moléstia, em sua fase inicial. A eosinofilia, detectada na primeira internação, é constatada, com freqüência expressiva, em doentes com manifestações extra-articulares da AR, do tipo pleuropericardite⁶. Como se vê, na artrite reumatóide juvenil (ARJ), as reações do látex e de Waaler-Rose são negativas, notadamente no subgrupo em que está ausente o antígeno HLA B27, que não desenvolve sacro ileíte ou espondilite anquilosante, com decurso mais benigno e caráter hereditário⁴. Dados clínicos aliados aos de laboratório permitem afastar doença reumática.

Nesse caso, interessa-nos sobretudo analisar a síndrome de restrição diastólica, que se instalou. Como reconhecem Gilliland e Mannik⁶, a cardiopatia reumatóide não é habitual, sob o ponto de vista clínico, porém, quando ocorre, é mais encontrada o envolvimento pericárdico, não obstante ser a AR causadora de incompetência aórtica, miocardite e disritmias cardíacas.

Há reconhecimento da desproporção entre a significativa ocorrência de pericardite reumatóide em estudos de autópsia, como referem Espinoza, e col.¹ e Franco e col.², e seu diagnóstico clínico. Tal assertiva, entretanto, poderá ser modificada com a aplicação de estudos ecocardiográficos em portadores de AR, em regiões de maior poder aquisitivo.

Reconhece-se, também, que essa forma de pericardite, quando detectada, é de evolução benigna^{3,5}. Na literatura médica, porém, sucedem-se os relatos de pericardite reumatóide constritiva, tendo Baubion e col.⁵ coletado 55 casos e verificaram até ser mais habitual a constrição do que o tamponamento, na doença.

Em nosso caso, percebemos facilmente evidência de pericardite crônica. Na primeira internação, o atrito pericárdico esteve presente e, na evolução, em outro hospital, verificou-se pericardite por meio de estudos fonomecanocardiográficos. Na mais recente internação, após eliminação da retenção hídrica através de diuréticos, surgiu atrito pleuropericárdico. Firma-se, portanto, um longo processo inflamatório pericárdico em portadora de ARJ.

Os sinais de insuficiência cardíaca direita, notadamente a ascite desproporcionada frente à

ausência de edema de membros inferiores, sugerem restrição diastólica do ventrículo direito por provável compressão pericárdica. Tal aspecto é reforçado pela presença de 3.º ruído direito e pela morfologia do pulso venoso jugular (fig. 5). Entre as alterações eletrocardiográficas (fig. 1), a orientação do SÂQRS no quadrante superior direito é de grande valia no diagnóstico de pericardite crônica, segundo Spiritus*. A igualdade de pressões nas cavidades cardíacas durante a diástole ventricular (tab. I) é uma das características hemodinâmicas da doença pericárdica compressiva, de acordo com Hancock⁷.

O estudo angiográfico de VD (fig. 6) realça aspectos curiosos. Percebem-se amputação de sua ponta e certa diminuição da trabeculação dessa câmara, o que constitui um dos sinais importantes no diagnóstico hemodinâmico de endomiocardiofibrose (EMF) do coração direito, conforme revisão recente de Lelguen e col.⁸. Essa forma de cardiomiopatia restritiva pode ser pensada no caso, uma vez que o derrame pericárdico é freqüente na EMF, de acordo com Somers e col.⁹, e tratava-se de um processo inflamatório crônico com eosinofilia, no qual pode haver lesão do endocárdio, resultando EMF, fato concordante com a visão mais corrente sobre a etiopatogenia da moléstia¹⁰.

Entretanto, no estudo de Rothbard e Steinberg³, voltado especificamente ao valor da angiocardiografia no diagnóstico de derrame pericárdico reumatóide, não se verifica essa alteração no contorno dos ventrículos, apesar dos autores já admitirem aumento do coração direito na AR em caso de hipertensão pulmonar (tab. I). A radiografia do tórax, após punção pericárdica (fig. 8), mostrava que a considerável cardiomegalia, vista de início, decorria de derrame pericárdico. As alterações eletrocardiográficas, embora sugestivas de EMF^{11,12} revelavam SÂQRS incomum nessa condição clínica¹². O ecocardiograma modo M (fig. 9) não evidenciava anomalia na movimentação septal (aspecto “crenado”) que parece caracterizar a EMF¹³, e a biópsia miocárdica (fig. 7), dentro de suas limitações, exclui a miocardiopatia. Desse modo, a possibilidade diagnóstica de EMF, no presente caso, fica afastada.

Da análise clínica do caso, observamos a concomitância do envolvimento pericárdico e pleural, conforme chamam a atenção Baubion e col.⁵, fato, aliás, ressaltado nas publicações analisadas^{2,3}. A tríade aventada por Franco e col.² de artrite reumatóide, envolvimento pleural e cardiomegalia esteve evidente em nosso caso e, de acordo com estes autores, essa tríade poderia levantar suspeita de pericardite reumatóide mesmo estando ausente o atrito pericárdico.

O fato assinalado pela grande parte dos autores^{2,5} de que a interrupção brusca ou o uso irregular de corticosteróides poderia induzir à pleuropericardite na AR fica patente nesta descrição, como também a ineficácia da medicação em resolver o processo crônico pericárdicos.

Sob o ponto de vista fisiopatológico, Hancock⁷ considera a pericardite constrictiva sob duas modalidades,

que ele denomina elástica e rígida. A primeira tem manifestações clínicas e hemodinâmicas que decorrem do fato de ser a compressão pericárdica dada por líquido, ocorrendo, conseqüentemente, transmissão da queda inspiratória da pressão intratorácica ao interior do coração. Além disso, a compressão se faz durante todo o ciclo cardíaco. Na forma rígida, sem derrame, a transmissão da queda de pressão não ocorre e o coração não está comprimido no início da diástole. Assim, na forma elástica, o pulso paradoxal é característico e não temos incisura “y” proeminente no pulso venoso jugular; no tipo rígido, o sinal de Kussmaul é evidente e o pulso venoso jugular tem incisura “y” profunda. Se a compressão pericárdica é dada por líquido e pelo pericárdio visceral, temos uma situação intermediária, que Hancock denomina “pericardite efusiva-constrictiva”, em que as características hemodinâmicas; são as do tamponamento, mas o manuseio é, em essência, o da constrição.

Nesta descrição, o registro do pulso venoso jugular (fig. 5) com a forma “xY”, com 3.º ruído presente, lembra constrição, no entanto, estava ausente o sinal de Kussmaul. Apesar da presença de líquido no saco pericárdico (fig. 9), o pulso paradoxal não era patente, de tal modo que nosso caso se situa nessa modalidade intermediária definida por Hancock, sendo inquestionável a indicação de pericardiectomia.

Summary

The authors report a case of a female child with juvenile rheumatoid arthritis who developed constrictive pericarditis in the clinical and laboratory studies. Pericardial effusion and difficulties during clinical treatment led to pericardiectomy.

The unusual angiographic findings similar to restrictive type of endomyocardial fibrosis are also discussed.

Adendo

Face ao agravamento do quadro da menor, havendo considerável ascite, os pais aquiesceram à cirurgia proposta. Em 7/7/83 foi submetida à pericardiectomia, com confirmação do diagnóstico, detectando-se pericárdio muito espessado, inclusive áreas de calcificação.

O estudo do líquido pericárdio mostrou glicose 81 mg/dl, dehidrogenase láctica 188,0 U.I. (valores normais: 80 a 240 U.I.) e proteínas totais de 6.00 g/l (albumina 3,30 g/l, globulinas 2,70 g/l, g amaglobulinas 1,56 g/l).

As preparações histológicas do pericárdio e epicárdio evidenciam densa fibrose acentuadamente colagenizada, sem fenômenos inflamatórios atuais.

A paciente evoluiu adequadamente.

Agradecimentos

Ao Centro de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco, pela realização da pesquisa do antígeno HLA-B27 e ao Dr. Paulo Menge pela realização do estudo ecocardiográfico.

* Spiritus, M. O.- comunicação pessoal, 1973.

Referências

1. Espinoza, L. R.; Brar, G.; Villarreal, H.; Osterland, C. K. - Immunologic cardiac manifestations of rheumatic diseases. In: Zabriskie, J. B.; Engle, M. A. -Clinical Immunology of the Heart. Wiley Medical Publication, New York, 1981. p. 211.
2. Franco, A. E.; Levine, H. D.; Hall, A. P. - Rheumatoid pericarditis. Report of 17 cases diagnosed clinically. *Ann. Intern Med.* 77: 837, 1972.
3. Rothbard, C.; Steinberg, I. - Angiocardiography in diagnosis of heumatoid pericardial effusion. *N. Y. State J. Med.* 67: 578, 1967.
4. Ansell, B. M.; Bywaters, E. G. L. - Juvenile chronic polyarthritis In: Scott, J. T. - Copeman's Textbook of the Rheumatic Diseases. 5. ed. Churchill Livingstone, Edinburg, London and New York, 1978. p. 365.
5. Baubion, N.; Vacheron, A.; Heulin, A.; Gilles, R.; Le Sourd, P.; Le Pare, J. M.; Di Matteo, J. - Péricardite constrictive et polyarthrite rhumatoid. *Arch. Mal. Coeur* 72: 1023. 1979.
6. Gilliland, B. C.; Mannik, M. - Rheumatoid arthritis. In: Harrison's - Principles of internal Medicine, McGraw-Hill, New York, 1977. p. 2050.
7. Hancock, E. W. - On the elastic and rigid forms of constrictive pericarditis. *Am. Heart J.* 100: 917, 1980.
8. Lelguen, C.; Fernandez, F.; Saudemont, J. P.; Barrillon, A.; Gerbaux, A.; Geschwind, H.; Duret, J. C.; Pernod, J. - Aspects hémodynamiques et angiographiques des fibroses endomyocardiques. A propos de 19 observations. *Arch. Mal. Coeur*, 73: 131, 1980.
9. Somers, K.; Gunstone, R. F.; Patel, A. K.; D'Arbela P. G. - Atrial arrhythmias in endomyocardial fibrosis. *Cardiology*, 57. 369, 1972.
10. Olsen, E. G. J.; Spry, C. J. F. - The pathophysiology of endomyocardial fibrosis. *Arq. Bras. Cardiol.* 33: 319, 1982.
11. Soria, B., Lelguen, C.; Brétille, J.; Gerbaux, A. - L'électrocardiogramme dans la fibrose endomyocardique. *Arch. Mal. Coeur*, 75: 65, 1982.
12. Victor, E. G.; Saraiva, L. R.; Lira, V.; Moraes, C. R. - Padrões eletrocardiográficos na endomiocardiopfibrose. *Arq. Bras. Cardiol.* 32: 241, 1979.
13. Dienot, B.; Ekra, A.; Bertrand, E. D. - L'Echocardiographic dans 23 cas de fibroses endomyocardiques constrictives droites ou bilatérales. *Arch. Mal. Coeur*, 72: 1101, 1979.