

AGENESIA PARCIAL EXTENSA DO PERICÁRDIO ESQUERDO. CORRELAÇÃO ANATOMOCLÍNICA. RELATO DE DOIS CASOS.

NELSON BOTELHO REIS*, PAULA PIMENTEL ARAÚJO**, JOSÉ M. VELASCO BAYON***, MANOEL BARRETO NETO****

Apresentamos os casos de dois portadores de defeito congênito do pericárdio esquerdo diagnosticado clinicamente. Ambos os diagnósticos foram confirmados em ato cirúrgico ou necrópsia.

Um dos pacientes, de 34 anos de idade e do sexo masculino, teve o diagnóstico realizado com o auxílio de pneumotórax esquerdo. Após onze anos o paciente foi submetido a tratamento cirúrgico, e faleceu no período pós-operatório tardio.

Outro paciente, de 21 anos de idade e do sexo masculino, apresentou síncope após esforço físico intenso como primeira manifestação. Apresentou na evolução insuficiência cardíaca controlada clinicamente, e o seu estado agravou-se após vinte anos. A autópsia confirmou o diagnóstico.

Desde a publicação de Ellis e col¹, em 1959, a agenesia ou desenvolvimento incompleto do pericárdio esquerdo passaram a ser ocasionalmente diagnosticados. Esses autores, basearam-se nos critérios diagnósticos prévios^{2,3}, e utilizaram o pneumotórax artificial esquerdo para confirmação diagnóstica. De acordo com a revisão realizada¹, 66% dos casos era de ausência do pericárdio esquerdo e pleura adjacente, compreendendo desde um pequeno "foramem" (18%) até um defeito extenso ou mesmo a ausência completa do pericárdio esquerdo (48%). Nesta última circunstância, tanto o coração quanto o pulmão esquerdo se inseriam numa cavidade comum pleuropericárdica.

Ficou assim estabelecida a síndrome anatomoclínica deste grupo de malformações do pericardio, que pode ser caracterizada¹⁻⁹: 1 — no exame físico: ictus desviado para trás e para baixo, podendo atingir a linha axilar posterior e haver abaulamento sistólico precordial; 2 — no eletrocardiograma (ECG): eixo elétrico desviado para a direita, com zona de transição nas precordiais desviada para a esquerda, podendo se situar, como o ictus, na linha axilar posterior; 3 — na teleradiografia do tórax: levoposição do coração com a traquéia em posição normal e retrodesvio da ponta do coração, que passa a ocupar a posição do

lóbulo inferior esquerdo, mergulhando no seio costofrênico. Possível interposição pulmonar entre o diafragma e o bordo inferior do coração. A artéria pulmonar acompanha o desvio para a esquerda; coluna vertebral desnuda ao nível da projeção da aurícula direita.

Deste grupo destaca-se como síndrome particular o defeito parcial do pericárdio esquerdo ao nível da aurícula esquerda. Neste caso, na radiografia, o coração permanece em sua posição normal e o diagnóstico diferencial será com outras causas de protrusão do arco médio⁵. O quadro clínico pode ser frustrado e o pneumodiagnóstico esquerdo ser negativo. Os métodos diagnósticos de escolha são a anglo e/ou a cineangiocardiógrafia e a correção cirúrgica se impõe ante a possibilidade de acidentes circulatórios que, pela herniação e estrangulamento da aurícula, auriculeta e/ou ventrículo, podem levar à morte¹⁰⁻¹⁴. Recentemente, foi publicado um caso de defeito parcial do pericárdio com hérnia da auriculeta esquerda e artéria pulmonar, corrigido pela cirurgia¹⁵. Nos defeitos parciais do pericárdio direito, bem mais raros, descreveu-se a herniação de parte do pulmão direito para dentro do saco pericárdico.

Trabalho da 61ª. Enfermaria do HG da Santa Casa Misericórdia R. J.

* Docente Livre da UFRJ, Chefe da 6ª. Enfermaria da Santa Casa e Assistente da 6ª Enfermaria e da CARDIOLAB.

** Assistente da 6ª Enfermaria e da CARDIOLAB.

*** Mestre em Cardialogia da UERJ. Assistente da 6ª Enfermaria

**** Professor Titular da UFF, Diretor do Instituto de Patologia da Santa Casa Misericórdia RJ.

Apresentamos os casos de dois pacientes portadores de malformações do pericárdio submetidos à necrópsia.

RELATO DOS CASOS

Caso 1 — GPM, 34 anos, masculino. Examinado em agosto de 1959. Queixava-se há dez anos de incapacidade física. Há cinco anos apresentou dor precordial atípica de intensidade, frequência e sede variáveis e crises de palpitação.

Exame físico: batimento precordial difuso; ictus no 5º espaço intercostal esquerdo na linha axilar posterior; propulsivo; B₂ desdobrada com P₂ maior do que A₂; sopro sistólico 1+4 no mesocárdio com irradiação para a axila, com 3 +/4 na linha axilar média

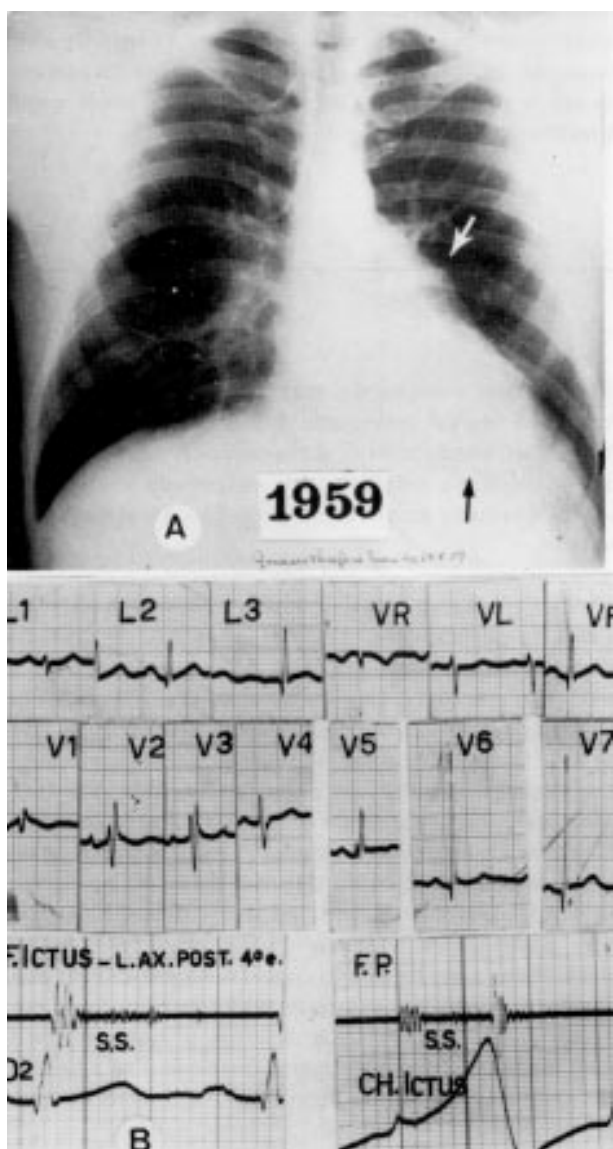


Fig. 1 — Caso 1: A) abaulamento do arco da aurícula esquerda (flecha) dado pelo desvio para a frente e para a esquerda do infundíbulo do VD e tronco da AP (flecha). Comparar com as figs. 2, 4 e 5. B) Eletrocardiograma. Fono-cardiograma no loco e cardiograma no ictus (linha axilar posterior — 4º espaço intercostal esquerdo; sopro holossistólico (ponta).

e linha axilar posterior no 5º espaço intercostal esquerdo; pulsos normais; pressão arterial 120 x 80. Exames complementares: radiografia do tórax (fig. 1A): quadro radiológico característico (descrito no texto); ECG (fig. 1B): desvio do eixo elétrico para a direita; bloqueio incompleto de ramo direito com R amplo em V₆ - V₇, zona de transição desviada para a esquerda (V₅).

Instalando-se o pneumotórax esquerdo e radiografando-se com a técnica recomendada por Ellis e col¹ comprovou-se a ausência de pericárdio esquerdo (fig. 2): em (A) observa-se o coração envolvido pelo pneumotórax, já dissecando os vasos da base e delimitando o mediastino direito; em (B) artéria pulmonar desviada para a esquerda, com protrusão do infundíbulo e tronco da pulmonar; em (C) em DLE e raios horizontais, deslocamento do coração para baixo e do ar para cima, delimitando a pleura e o pericárdio direitos. Cateterismo cardíaco: normal. Evolução: o paciente foi seguido de 1959-1988, confirmando-se o diagnóstico na autópsia. Em 1970, apresentou insuficiência cardíaca e fibrilação atrial. Ecocardiogramas evidenciaram uma pequena cavidade ao nível da região pósterio-superior do átrio esquerdo e a ela acoplada. Um segundo cateterismo cardíaco evidenciou pressão “capilar” 30 mmHg, com pressões normais ventriculares, antes e após isoproterenol. Cineangiografia: seio de Valsalva não-coronário dilatado. Cintilografia cardíaca: normal.

Foi indicado o tratamento cirúrgico. No ato operatório foi encontrada fita do pericárdio anterior que passava no sentido vertical entre átrio direito (AD) e o ventrículo direito (VD) e que se prolongava posteriormente, também em sentido vertical, entre as velas pulmonares e aurícula esquerda. Havia uma protrusão de forma piramidal na altura da aurícula medindo 7-8 cm em sua maior extensão; estava localizada bem posteriormente, só sendo evidenciada ao se luxar o coração. O lado esquerdo do coração, livre, estava em contato direto com o pulmão. A abertura do AD mostrou uma comunicação interatrial (CIA) tipo “ostium secundum” com +3x4 cm. Seccionada a fita pericárdica permaneceu um sulco entre AD e VD. O VD estava todo à esquerda, medindo ± 15 cm de largura. Ao se abrir o AD sentiu-se uma protrusão da aorta para o interior do AD, interpretada como um aneurisma do seio de Valsalva não roto (fig. 3). Valva mitral deformada com cordas rotas, com rotura e insuficiência mitral; substituição por prótese biológica. Fechamento da CIA com “patch” de dacron Pós-operatório normal, voltando a apresentar sinais de insuficiência ventricular esquerda após três meses.

Na autópsia, após a remoção do plastrão condroesternal, observou-se posicionamento atípico do coração, quase horizontal, deslocado para a esquerda e para trás e desviando o lobo inferior do pulmão esquerdo para cima (fig. 4). Não foi possível identificar o saco pericárdico.

Aberto o átrio esquerdo, dilatado, observou-se na região posterior bolsa de 6 cm de diâmetro no sentido Agnêsia parcial extensa do pericárdio esquerdo

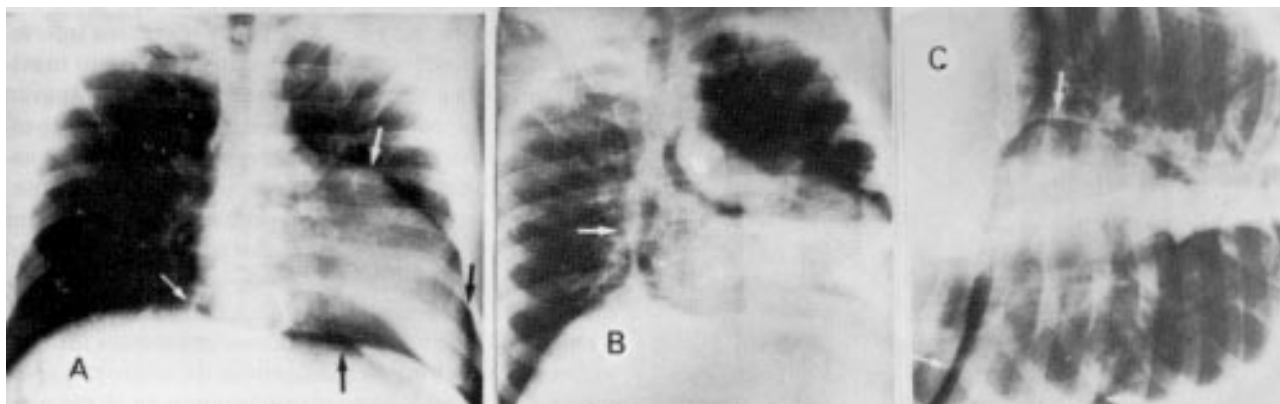


Fig. 2 — Caso 1: A) Após instalação de pneumotórax artificial destaca-se o coração rodeado pelo ar injetado (flechas); B) pneumomediastino, com dissecação de estruturas vasculares (flecha) já delineando a cavidade direita do pericárdio (flecha); C) radiografia com a técnica preconizada por Ellis e col. (decúbito esquerdo com raios horizontais) — típico deslocamento para baixo da massa cardíaca e ascensão do ar delimitando bordo mediastínico pleuropericárdico direito.

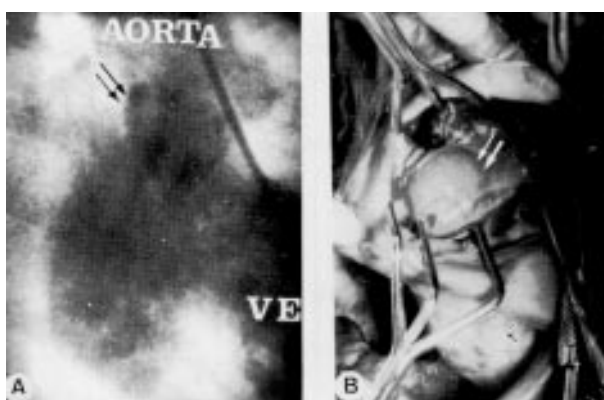


Fig. 3 — Caso 1: A) cineangiografia esquerda evidenciando a dilatação aneurismática do seio de Valsalva não coronário (flechas), verificada também na fotografia da operação (B) após abertura da aurícula direita (flechas).

vertical, localizada à frente e acima da aurícula esquerda. A cavidade tinha revestimento liso (saco pericárdico residual) (fig. 5). À microscopia: parede externa da bolsa constituída por tecido conjuntivo fibroso, revestido internamente por células mesoteliais (folheto parietal do pericárdio). Parede interna formada por delgada camada de fibras cardíacas, tecido conjuntivo e células mesoteliais (folheto visceral do pericárdio).

Átrio direito muito dilatado. Protrusão da parede logo acima da tricúspide, correspondente à dilatação do seio de Valsalva não coronário (fig. 4). Tricúspide redundante, delgada e extremamente irregular no seu bordo livre. À microscopia: extensas áreas de fibrose miocárdica.

Caso 2: LSC, 21 anos, masculino, internado em 3/8/61. Em setembro de 1960, ao voltar para casa de bicicleta — o que fazia comumente sem esforço, \pm 12 km de distância — sob forte chuva e contra o vento, sentiu ao chegar, intenso cansaço, mal estar e perda de consciência. Decorrido um mês apresentou dor torácica, com características de dor de parede. Desde

então passou a sentir dispnéia de decúbito, dor no hipôndrio direito, dor retro-esternal e no hemitórax esquerdo e edema generalizado. Medicado melhorou, voltando a trabalhar. Em agosto de 1981, seu estado se agravou. Foi feita toracocentese direita e retirada de líquido, transudato (1500 cc).

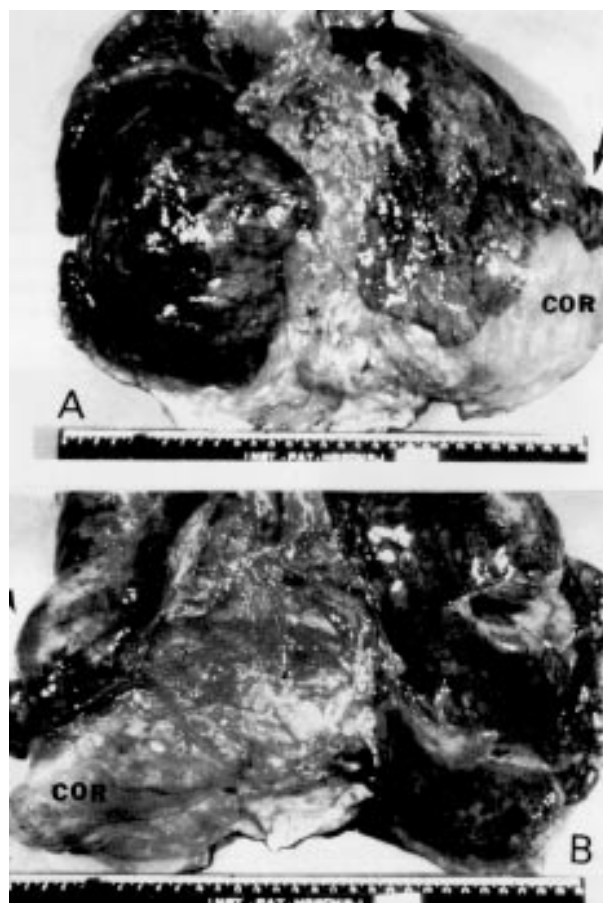


Fig. 4 — Caso 1: A) face anterior da peça anatômica intratorácica: coração desviado para a esquerda ocupando a posição do lobo inferior do PE (flecha), com ponta desviada para trás; B) face posterior. Descrição no texto.

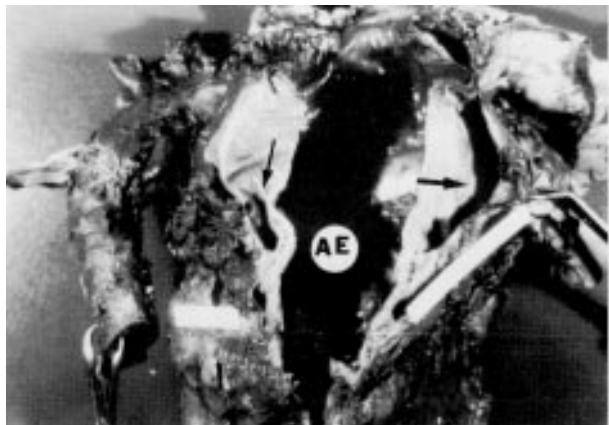


Fig. 5 — Caso 1: face posterior do coração com aurícula esquerda aberta, dividida pelo corte; notar a bolsa de pericárdio residual (flecha).

Examinado em 11/8/61: pulso de 125 p/m; PA 110x70, ortopnéica; edema de face e membros inferiores. Enfisema subcutâneo do hemitórax direito (devido às punções pleurais); jugulares túrgidas até ângulo da mandíbula, com pulso venoso amplo, positivo; pulsação sistólica palpável no 5º espaço intercostal esquerdo na linha axilar posterior e mais intensa e extensa no 7º espaço intercostal esquerdo na linha axilar posterior; P₂ hiperfonética maior que A₂; M₁ mais intensa (normal) na região axilar do que na região mesocárdica. Galope protodiastólico em todos os focos. Presença de estalidos crepitantes ocasionais (atrato? enfisema subcutâneo?) Ausência de sopros. Ascite moderada, livre. Fígado ultrapassando de 10 cm a reborda costal, doloroso, com pulso venoso positivo (fig. 6A); pequeno derrame de base direita e estase pulmonar. A teleradiografia do tórax (fig. 6A), como já descrito no texto, pode ser comparada com a fotografia na autópsia, com o coração in situ (fig. 6B).

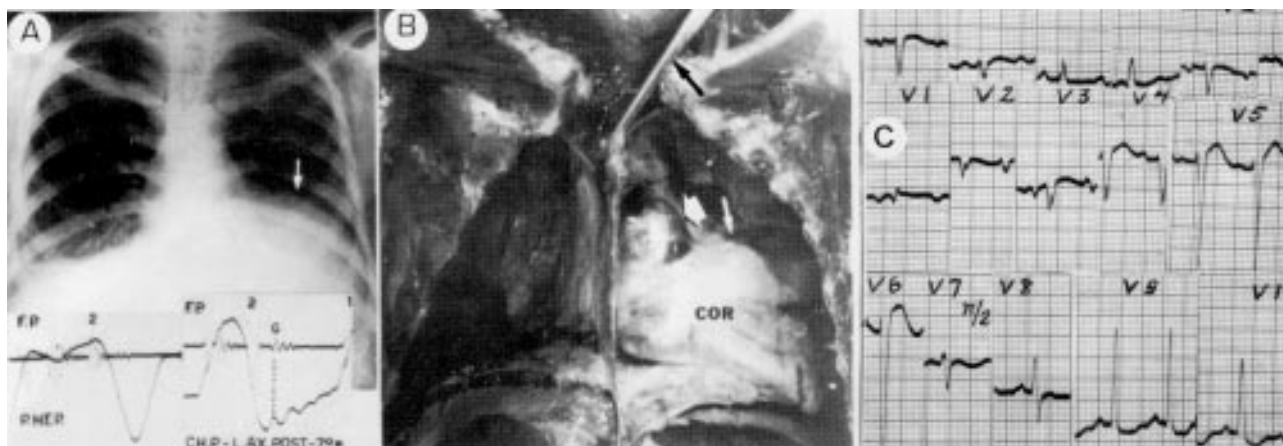


Fig. 6 — Caso 2: A) Cardiomegalia, coração desviado para a esquerda. Comparar a fotografia do coração in situ (B). B) tronco da artéria pulmonar bombeamento do arco inferior esquerdo (flecha); ponta do coração mergulhando no seio costofrênico; pleura e pericárdio direitos, estirados, delimitando o mediastino à direita (flecha preta). C) eletrocardiograma.

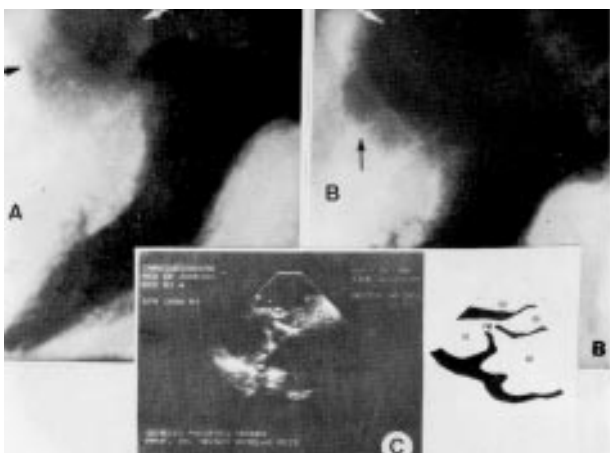


Fig. 7 — Caso 1: cineangiocardiógratia esquerda: opacificação ao átrio esquerdo na sístole (regurgitação mitral) com zona de duplo contorno de opacificações diferentes (A) que perdura durante toda a sístole (B). Ecocardiograma bidimensional. (C): plano longitudinal: átrio esquerdo com cavidade acentuadamente dilatada apresentando um ressalto na parede posterior; ventrículo esquerdo dilatado; prótese biológica mitral com funcionamento normal.

ECG com desvio do eixo elétrico para a direita; bloqueio incompleto do ramo direito, zona de transição em V₇-V₈; alterações difusas da repolarização (fig. 6). Galope protodiastólico e pulso venoso e hepático presentes (fig. 6).

Seu estado se agravou, intensificando-se os sinais e sintomas de insuficiência cardíaca congestiva e neste estado veio a falecer.

Na autópsia, retirado o plastrão costal, verificou-se agenesia da porção póstero-lateral esquerda do saco pericárdico; presentes a porção direita e a cavidade pleural direita. O coração, contido numa cavidade única, ocupava todo o mediastino ântero-inferior e parte inferior da cavidade pleural esquerda, apresentava aumento global e estava deslocado para a esquerda com VD em íntimo contato com a pleura parietal, na porção ântero-lateral esquerda. Levoposição e retrodesvio da ponta do coração em contato com a face lateral do tórax (fig. 6). Aurícula direita aumentada, com trombo recente.

À microscopia: zonas de pericardite visceral; no miocárdio, pequenos focos esparsos de hemorragia; miocitólise; áreas de fibrose subendocárdica e endocárdica; ao nível da ponta, trombo mural antigo, organizado.

Pulmões: estase aguda e crônica, com ramos da artéria pulmonar de pequeno e médio calibre, ocluídos total ou parcialmente por formações tromboembólicas e algumas zonas de pequenos infartos pulmonares.

Hepatomegalia e congestão hepática acentuadas.

COMENTÁRIOS

Nosso primeiro paciente,⁴ de acordo com a revisão de Ellis e col,¹ seria o 100º caso de literatura, o 49º exemplo de defeito extenso do pericárdio esquerdo, o 2º a se firmar o diagnóstico clínico, confirmado por pneumotórax diagnóstico esquerdo. Exemplifica bem a importância da síndrome descrita, presentes todos os critérios diagnósticos exigidos. O paciente se manteve com boa capacidade física, submetendo-se à cirurgia cardíaca com correção de CIA e troca de valva mitral. Evoluiu para insuficiência ventricular esquerda e depois biventricular, com fibrilação atrial. Três aspectos do quadro clínico devem ser ressaltados: a) a imagem, revelada pelo eco bidimensional, de uma cavidade posterior à aurícula esquerda, dada quase certamente pela bolsa de pericárdio residual descrita na autópsia (fig. 7); b) regurgitação mitral delineando uma dupla imagem auricular, com densidades diferentes de opacificação presentes durante toda a sístole. Esta dupla imagem poderia ser devida a uma deformação auricular não verificada na autópsia, porém sugerida pelo ressalto da parede posterior auricular encontrado no eco bidimensional, corte longitudinal da aurícula esquerda (fig. 7), ou devida à posição excêntrica do orifício mitral, de acordo com o encontrado na operação; e c) associação com CIA, insuficiência da valva mitral por provável prolapso da mitral com rotura da cordoalha mitral e dilatação aneurismática do seio de Valsalva não coronário. A associação a outras malformações congênitas é estimada em 30% dos casos, sendo a CIA uma das mais freqüentes. Na autópsia, verificou-se redundância da lacínha tricúspide, sem prolapso, associação relativamente freqüente com prolapso da mitral¹⁶. Devemos ressaltar que estas prováveis malformações valvares se associam por vezes, ao aneurisma do seio de Valsalva¹⁷. Assim, no nosso caso 1 teríamos CIA, prolapso valvar mitro-tricúspide e aneurisma do seio de Valsalva neo coronário associados à agenesia parcial do pericárdio esquerdo, combinação que não encontramos na literatura, sugerindo possibilidade de degeneração mixomatosa.

Pouco depois de nos termos familiarizado com o aspecto radiológico do caso 1, diagnosticamos com o mesmo critério o segundo paciente (1961). O diagnóstico foi sugerido, inicialmente, pelo exame radiológico ainda desconhecendo-se o paciente cujo exame físico e eletrocardiográfico apoiaram o diagnóstico. É de se destacar que o diagnóstico diferencial foi feito mesmo

em presença de insuficiência cardíaca global e importante insuficiência tricúspide devido à presença do coração desviado para esquerda com coluna paradoxalmente desnuda ao nível do arco inferior direito e deslocamento do ictus para trás. Consideramos este sinal importante para o diagnóstico diferencial.

A valorização do esforço físico, relatado no caso 2, é meramente especulativa ante as lesões tromboembólicas pulmonares encontradas e teria seu apoio na ausência da função de contenção de diástole do coração trabalhando em sobrecarga¹⁸. Todavia, esta função do pericárdio foi negada em estudos sobre ausência de pericárdio e pericardectomia¹⁹. Entretanto, experimentadores demonstraram que o pericárdio não só restringe a diástole como também que a retirada do pericárdio experimentalmente modifica a função cardíaca, podendo-se acompanhar de insuficiência mitral e/ou tricúspide em condições de sobrecarga do coração por hipovolemia e/ou devido a aumento da resistência ao escoamento ventricular²⁰. Nesse sentido, têm importância as experiências de Pringle e col²¹ que provocaram insuficiência ventricular direita (VD) aguda em gatos pericardectomizados, nos quais criavam previamente hipertensão pulmonar. O quadro de IVD se cronificava e evoluía do mesmo modo que nos controles. Na apresentação do caso 1⁴, relatamos a observação de outro paciente, com miocardiopatia chagásica e área cardíaca um pouco aumentada que, sofrendo parada cardíaca durante o cateterismo cardíaco, foi submetido a massagem cardíaca direita por toracotomia e se recuperou, não sendo possível porém a reaproximação do pericárdio que se retraíra. A imagem radiológica pós-operatória, com grande área cardíaca e levoposição do coração, era semelhante à do defeito extenso do pericárdio esquerdo. Assim, no caso 2, não se pode desprezar o importante papel do defeito pericárdico na configuração radiológica da área cardíaca e como causa da insuficiência tricúspide do nosso paciente.

Desde as nossas primeiras observações encontramos outros cinco casos de agenesia do pericárdio, em ambulatório de cardiologia. É uma malformação rara que merece ser conhecida por ser de fácil diagnóstico, podendo se associar ou se confundir com outros tipos de cardiopatia, congênita ou adquirida, que podem dificultar o diagnóstico e/ou a conduta terapêutica.

SUMMARY

The authors report on two patients with large partial congenital defect of the left pericardium, as observed at post-mortem examination. In both cases, diagnosis was made during life thanks to the clinical syndrome described by Abbott, Sothworth and Stenvenson. In the first case diagnosis was confirmed by pneumothorax proposed by Ellis et al and the second case was recognized by the clinical-radiological syndrome. The first patient was followed until his death. Because of an abnormal echogram, he was submitted to exploratory cardiomy and small ASD, aneurysmatic dilation

of Valsalva sinus and mitral regurgitation by ruptured chordae tendineae were found. The autopsy, besides the findings at the operation, showed residual adhesive pericarditis with a cavity at the postero-superior region of the heart behind the left auricle and a redundant tricuspid cusp. The association of congenital pericardium defect to mitro-tricuspid redundant cusps and aneurysmatic dilatation of the sinus of Valsalva — suggesting myxomatous degeneration — plus atrial septal defect as in case 1, has not been found in the medical literature. In the second patient the defect was recognized in spite of congestive heart failure and severe tricuspid regurgitation.

The authors emphasized the particular aspects of the cases reported and made a summary of the clinical criteria that allowed the clinical diagnosis to be made by the simple attention of the clinical data as compared to classical X-ray study and EKG.

REFERÊNCIAS

1. Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A — Congenital deficiencies in the parietal pericardium. A review with 2 cases including successful diagnosis of plain roentgenography. *AM Roentgenol*, 82: 125, 1959.
2. Abbott ME — The diagnosis of congenital cardiac disease. In — Blummer G — *Bedside Diagnosis*, Philadelphia, W. B. Saunders (2^a ed.), 1929, p. 360.
3. Southworth H, Stevenson CS — Congenital defects of the pericardium. *Arch Int Med*. 61: 223, 1938.
4. Reis NB, Amorim E — Congenital partial absence of the pericardium. *Resumos do 6^o Congresso Interamericano de Cardiologia*, 1960, p.72.
5. Fowler NO — Congenital defect of the pericardium. Its resemblance to pulmonary artery enlargement. *Circulation*, 26: 114, 1962.
6. Broadbent JC, Callahan JA, Kincaid OW et al — Congenital deficiency of the pericardium. *Dis Chest*, 50: 237, 1966.
7. Glover LS, Barcia A, Reeves TJ — Congenital absence of the pericardium. A review of the literature with demonstration of a previously unreported fluoroscopic finding. *Am J Roentgen*, 106: 342, 1969.
8. Nasser WK, Helmen C, Tavel ME et al — Congenital absence of the left pericardium. Clinical, electrocardiographic, radiographic, hemodynamic and angiographic findings in six cases. *Circulation*, 41: 469, 1970.
9. Morgan JR, Rogers AK e Forker AD — Congenital absence of the left pericardium. Clinical findings. *Ann Int Med*. 74: 370, 1971.
10. Moene RJ, DeKu A, Harten HJ van der — Congenital right sided pericardial defect with herniation of part of the lung into pericardial sac. *Am J Cardiol*, 31: 518, 1973.
11. Hering AC, Wilson JS e Ball Jr RE — Congenital deficiency of the pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 40: 49, 1960.
12. Lind TA, Pitt MJ, Groves BM et al — The abnormal left hillum. *Circulation*, 51: 183, 1975.
13. Wang K, Amplatz K, Gobel FL — Isolated calcification in a dilated left atrial appendage in the absence of mitral stenosis. *Am J Cardiol*, 29: 882, 1972.
14. Dimong EG, Kitten CF, Weth DW — Hypertrophy of the left atrial appendage. The case of the giant dog cat. *Am J Cardiol*, 5: 122, 1960.
15. Rosa JFT da, Seidel AC, Ross JC — Defeito congênito do pericárdio. *Relato de Caso. Arq Bras Cardiol*, 49: 109, 1967.
16. Gooch AS, Maranhão V, Scampardonis G et al — Prolapse of both mitral and tricuspid leaflets in systolic murmur-click syndrome. *N Engl J Med*. 287: 1218, 1972.
17. McKay R, Yacoub MH — Acute aortic dissection and medial degeneration in patients with “floppy” mitral valves. *Thorax*, 31: 49, 1976.
18. Reis NB, Bulcão J — Pressão pericárdica na pericardite crônica com derrame. *Correlações clínicas e hemodinâmicas. Arq Bras Cardiol*, 8: 326, 1955.
19. Moore TC, Shumacker Jr HB — Congenital and experimentally produced pericardial defects. *Angiology*, 4: 1, 1953.
20. Berlund E, Sarnoff SJ, Isaacs JP — Ventricular function. Role of the pericardium in regulation of cardiovascular dynamics. *Circ Res*, 3: 133, 1955.
21. Pringle Jr KH, Gold HK, Beiser GD et al — Influence of pericardiectomy on cat right ventricular function after pulmonary arterial constriction. *Am J Cardiol*, 31: 260, 1973.