

Caso
Clínico

Pericardite Constrictiva em Paciente com Passado de Múltiplas Trocas de Valva Mitral, Complicada com Insuficiência Tricúspide Grave e Hemorragia Cerebral por Angiopatia Amilóide

12

Constrictive Pericarditis in the Patient with a History of Numerous Mitral Valve Replacements, Complicated by Serious Tricuspid Regurgitation and Cerebral Hemorrhage for Amyloid Angiopathy

José Feldman, Paulo Ginefra, Victor Neves da Fonseca, Danielle Reis de Almeida, Roberto Esporcatte, José Augusto Nasser, Fernando Oswaldo Dias Rangel

Hospital Pró-Cardíaco

Palavras-chave: Pericardite constrictiva, Valva mitral, Valva tricúspide, Cirurgia de troca valvar mitral, Hemorragia cerebral, Angiopatia amilóide.

Key words: Constrictive pericarditis, Mitral valve, Tricuspid valve, Surgery of the mitral valve replacement, Cerebral hemorrhage, Amyloid angiopathy.

Resumo

Paciente do sexo feminino, portadora de cardiopatia reumática, com passado de cirurgias de troca valvar mitral que desenvolveu insuficiência tricúspide grave e pericardite constrictiva, fez hemorragia cerebral grave por angiopatia amilóide, tendo evoluído para óbito.

Abstract

This article describes the case of a female patient with rheumatic cardiopathy and a history of mitral valve replacement surgeries. She eventually developed serious tricuspid regurgitation and constrictive pericarditis and presented serious cerebral hemorrhage for amyloid angiopathy. She had a fatal outcome.

Introdução

A pericardite constrictiva é uma incomum complicação pós-inflamatória com várias causas. A ocorrência pós-cirurgia cardíaca tem uma apresentação rara; no entanto, naqueles com múltiplas intervenções cardíacas, a hipótese de pericardite constrictiva deve ser aventada a partir de sinais e sintomas clínicos, dados eletrocardiográficos, radiografia de tórax e confirmação diagnóstica no ecocardiograma, tomografia computadorizada ou ressonância magnética.

As manifestações clínicas da pericardite constrictiva se modificam de acordo com o tempo de doença, a agressividade do processo inicial, o desenvolvimento de compressão significativa e tempo de diagnóstico^{1,2}.

A fisiopatologia característica é a produção de sinais e sintomas de congestão predominante em território venoso. O espessamento pode acometer o pericárdico de forma generalizada ou localizada e evoluir para a condição fisiológica de constrição^{2,3}.

Relato do Caso

M.C.B., 57 anos, sexo feminino, branca, natural de São Paulo, do lar, portadora de febre reumática desde os treze anos de idade, foi diagnosticada aos dezoito anos como portadora de estenose de valva mitral. Foi submetida a cirurgias de troca valvar mitral em 1972 e em 1985 (metálicas), fibrilação atrial crônica em esquema de anticoagulação oral e hepatite C diagnosticada há cinco anos. Admitida no Hospital Pró-cardíaco com história estimada de dois anos com dispnéia progressiva, inicialmente aos grandes esforços, vindo a piorar no último mês com dispnéia aos médios e pequenos esforços e ortopnéia associada à tosse seca, astenia generalizada e edema de membros inferiores. Não apresentava dispnéia paroxística noturna, dor torácica, precordialgia ou febre.

Ao exame físico, na admissão, encontrava-se lúcida e orientada, hipocorada +/4+, hidratada, com turgência jugular patológica em 45° a três centímetros da borda clavicular.

À ausculta cardíaca, evidenciava ritmo cardíaco irregular com sopro sistólico (2+/6+) em foco mitral com clique metálico e sopro sistólico (4+/6+) em foco tricúspide – Rivero Carvalho, P2>A2, ictus de VD palpável em bordo externo esquerdo e ictus de VE no 5º espaço intercostal esquerdo desviado 3cm da linha hemiclavicular não propulsivo. PA: 125mmHg/76mmHg, FC: 79bpm, FR: 20 incursões respiratórias por minuto. À ausculta pulmonar, apresentava estertores finos basais. O abdome apresentava hepatomegalia a 4cm do rebordo costal direito com borda romba, lisa e dolorosa, sem pulso hepático palpável. Membros inferiores com edema (2+/4+) frio, mole, indolor com cacifo.

Os exames iniciais da paciente revelaram: Anemia com 3,10milh/mm³; Hb: 8,4g/dl; Ht: 26,4%. Leucometria normal; Plaquetas: 95mil/mm³ com as observações de anisocitose, normocromia e algumas macroplaquetas. Glicose sanguínea: 172mg/dl; uréia: 34mg/dl; creatinina: 0,9mg/dl; anticoagulação adequada com INR de 2,51. Transaminases normais com fosfatase alcalina de 82U/l e gama GT de 148U/l. Proteína C reativa (titulada): 1,7mg/dl; sódio: 141mmol/dl; potássio: 3,8mmol/dl; cálcio iônico: 1,12mmol/l; T4 livre: 1,75ng/dl; TSH: 2,84mUI/ml; T3: 125ng/dl; digoxinemia: 0,5ng/dl.

O eletrocardiograma revelou ritmo de fibrilação atrial, eixo elétrico QRS a +60°, baixa voltagem do complexo QRS em várias derivações, prolongamento do intervalo QT de 0,44s, domínio de ventrículo direito (VD) com morfologia de VD de V1 até V4 e morfologia de ventrículo esquerdo apenas em V5 e V6, alterações inespecíficas da repolarização ventricular (Figura 1). Com estas

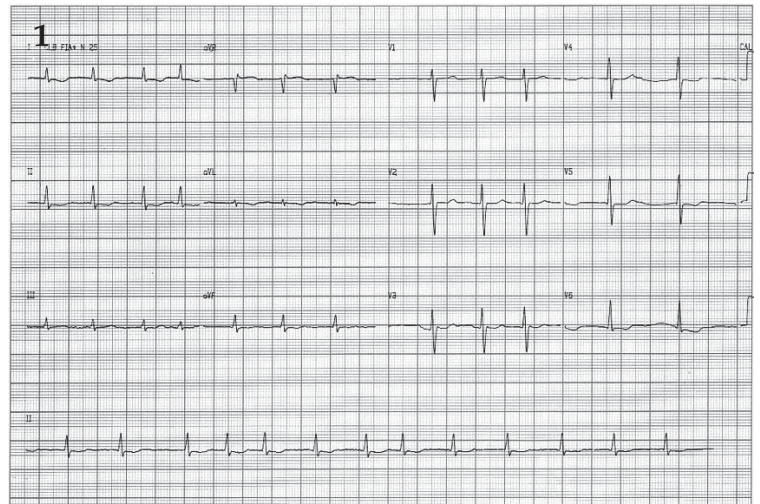


Figura 1

Eletrocardiograma revelando ritmo de fibrilação atrial, eixo elétrico QRS a +60°, baixa voltagem do complexo QRS difusamente, prolongamento do intervalo QT de 0,44s, domínio de ventrículo direito (VD) com morfologia de VD de V1 até V4 e morfologia de ventrículo esquerdo apenas em V5 e V6, alterações inespecíficas da repolarização ventricular difusamente.

revelações eletrocardiográficas os diagnósticos diferenciais ou associados de pericardite, enfisema pulmonar, desnutrição, distúrbios metabólicos, derrame pleural, e outros foram aventados.

Foi realizada também radiografia de tórax que revelou sinais de hipertensão venocapilar pulmonar e hipertensão arterial pulmonar, obliteração do seio costo-frênico direito e aumento do coração com predominância de AE e VD, visualização da prótese em posição mitral e esternorragia (Figura 2).

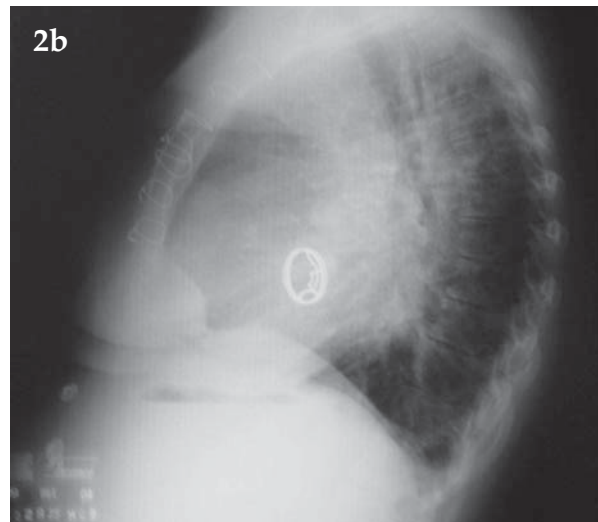
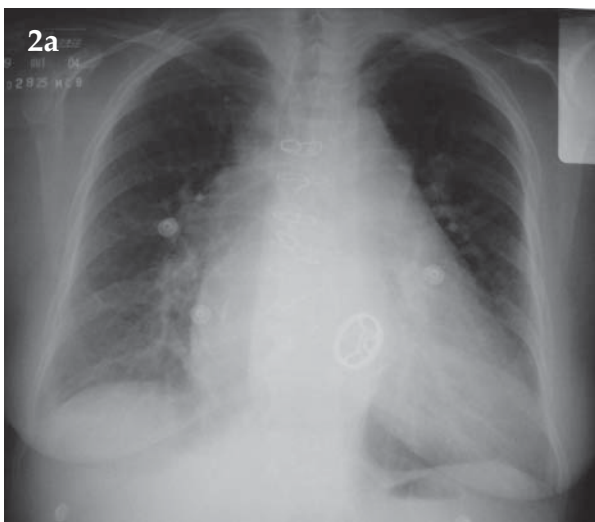


Figura 2

Radiografias de Tórax em PA (Figura 2a) e Perfil (Figura 2b), observando-se sinais de hipertensão venocapilar pulmonar, obliteração do seio costo-frênico direito, aumento do coração, prótese valvar e esternorragia.

O ecocardiograma transtorácico revelou aumento acentuado do átrio esquerdo (83mm) com função sistólica global e segmentar de VE normal. Prótese mecânica mitral (disco único) sem disfunção significativa. Dupla lesão aórtica de grau leve. Insuficiência tricúspide moderada a importante com lesão orgânica. Hipertensão arterial pulmonar 45mmHg. Espessamento pericárdico com provável constrição. Realizou ecocardiograma transesofágico que além dos dados acima revelou pequeno refluxo paraprotrético (Figura 3).

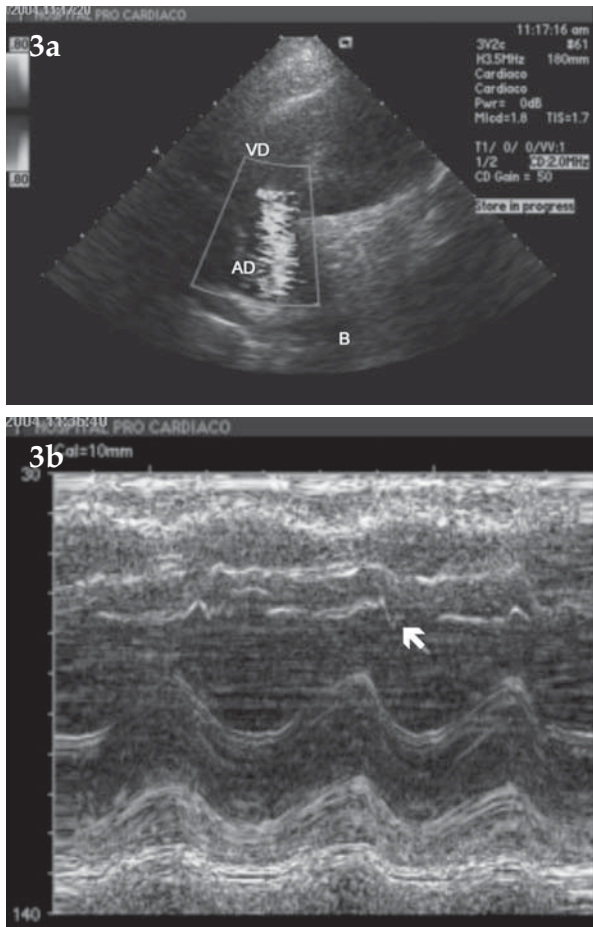


Figura 3a
Ecocardiograma transtorácico bidimensional demonstrando insuficiência tricuspídea de moderada a grave.

Figura 3b
Ecocardiograma transtorácico unidimensional demonstrando espessamento pericárdico.

Para uma maior compreensão e esclarecimento do grau de envolvimento pericárdico, realizou-se a tomografia computadorizada de tórax que revelou hipertensão venocapilar pulmonar com distensão vascular em todos os segmentos, distensão dos sistemas de cava superior e inferior, cardiomegalia com predomínio de átrio esquerdo e calcificações pericárdicas em placa, predominantes em face lateral de átrio direito e posterior de átrio esquerdo (Figura 4).

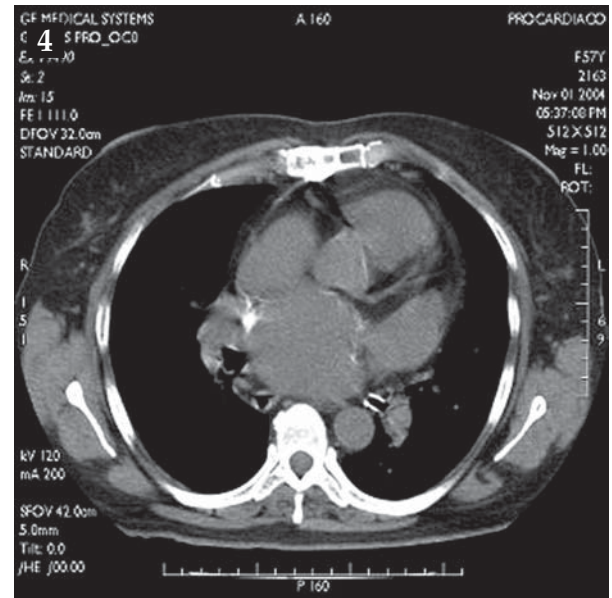


Figura 4
Tomografia computadorizada de tórax, observando-se espessamento pericárdico com aumento de sua densidade.

Levada ao Laboratório de Intervenção Cardiovascular para estudo de coronárias e mensuração de pressões, este revelou ausência de obstrução coronariana, padrão de pericardite constriativa com equalização das pressões de VD e VE durante a diástole e aspecto de “raiz quadrada” na curva de pressão do ventrículo esquerdo (Figura 5).

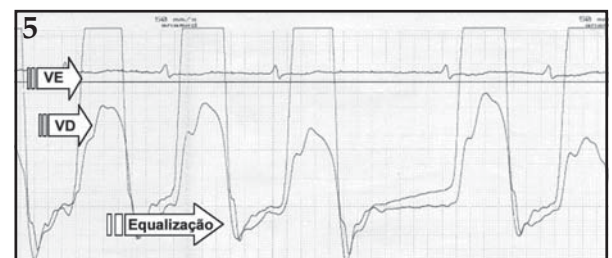


Figura 5
Curva de pressão de VE e VD onde se observa equalização diastólica das pressões e aspecto em “raiz quadrada” nas curvas de pressões ventriculares.

Devido à limitação funcional e aos achados clínicos, eletrocardiográficos, radiológicos, tomográficos e hemodinâmicos, optou-se pelo tratamento cirúrgico das lesões acima mencionadas.

Apesar de níveis adequados de anticoagulação, a paciente desenvolveu queda do nível de consciência, déficit neurológico focal e sinais de hipertensão intracraniana, sendo submetida à tomografia computadorizada de crânio que evidenciou extensa hemorragia

intraparenquimatosa à direita e desvio acentuado da linha média. Levada à neurocirurgia para craniotomia descompressiva, evoluiu para óbito no pós-operatório imediato. No per-operatório foi realizada biópsia de tecido cerebral que revelou hemorragia cerebral associada à angiopatia amilóide.

Discussão

A primeira descrição de constrição pericárdica data de trezentos anos – o “*Concretio Cordis*” é uma incomum desordem pós-inflamatória, caracterizada por espessamento, fibrose e freqüentemente calcificação do pericárdio².

A etiologia dominante em países em desenvolvimento ainda é a tuberculose que varia de 38% a 83% dos casos de pericardite constrictiva. Outras causas incluem a forma idiopática que pode ocorrer após cirurgia cardiovascular, radioterapia, drogas, trauma de tórax, infecções e raramente neoplasias. (Quadro 1) A incidência da pericardite constrictiva como complicação pós-cirurgia cardíaca apresenta estimativa de 0,025% a 0,15%². Killian et al. identificaram 45 casos de constrição como complicação de cirurgia cardíaca, acompanhados em um período de 15 anos, dentro de cerca de 1600 casos por ano^{3,4,5}.

O mecanismo fisiopatológico resulta da baixa complacência pericárdica pelo enclausuramento do coração. Esta inflexibilidade desencadeia três efeitos:

1. Dissociação das pressões intratorácica e intracardíaca com a respiração

Na situação fisiológica, a inspiração diminui a pressão intratorácica e esta é transmitida às câmaras cardíacas e veias pulmonares. Na constrição, entretanto, o encarceramento pericárdico efetivamente isola as câmaras cardíacas das mudanças na pressão intratorácica. O gradiente de pressão entre as veias pulmonares e ventrículo esquerdo, durante a inspiração, resulta na redução da velocidade de fluxo diastólico nas veias pulmonares e redução do enchimento do lado esquerdo do coração.

2. Interdependência entre ventrículo direito e esquerdo:

A redução do fluxo durante a inspiração no ventrículo esquerdo está associada a aumento do fluxo diastólico no ventrículo direito com conseqüente movimento septal para a esquerda. Oposto a esse processo, durante a expiração, o fluxo pelo ventrículo esquerdo

Quadro 1

Causas de Pericardite Constrictiva

Idiopática
Infecçiosa
Tuberculose
Vírus
Bactérias
Histoplasmose
Drogas
Hidralazina
Cromolim sódico
Procainamida
Penicilina
Isoniazida
Minoxidil
Fenilbutazona
Metisergida
Radiação
Trauma de tórax
Cirurgia cardiovascular
Transplante cardíaco
Desfibrilador epicárdico
Doenças do tecido conectivo
Lupus
Artrite reumatóide
Dermatomiosite
Insuficiência renal
Infarto do miocárdio
Neoplasias
Sarcoidose
Porfíria
Asbestose
Doença de Whipple
Quilopericárdio

aumenta e o septo interventricular sofre desvio para a direita, resultando na redução expiratória do fluxo em veia cava, aumento do fluxo reverso diastólico da veia hepática e diminuição da velocidade do fluxo transtricuspídeo.

3. Alterações do relaxamento e freqüência cardíaca:

O encarceramento fibrótico do coração limita o enchimento diastólico de todas as câmaras cardíacas, resultando em elevação das pressões diastólicas finais. O aumento da freqüência cardíaca conseqüente tenta elevar o débito, porém, progressivamente, diminui ainda mais o enchimento².

O fluxo coronariano pode declinar progressivamente com o aumento de pressão pericárdica podendo ser estimado em até 50% de comprometimento de fluxo⁶.

A clássica descrição de pericardite constrictiva, como uma condição debilitante e progressiva com caráter fisiopatológico de irreversibilidade, foi questionada com a primeira descrição, em 1987, de casos de pericardite constrictiva transitória, bem descrita em pacientes com doença vascular do colágeno, pericardite bacteriana purulenta e quimioterapia⁷.

O diagnóstico diferencial da pericardite constrictiva inclui cardiomiopatia restritiva, insuficiência cardíaca direita, doenças das valvas mitral e tricúspide e tamponamento cardíaco^{2,8}.

Os sintomas mais freqüentes são aumento do volume abdominal (por hepatomegalia ou ascite) e edema periférico. Dispnéia e ortopnéia quando presentes requerem intervenção cirúrgica.

O sinal mais freqüente é a elevação do pulso venoso jugular, sendo identificado em 96% dos casos. Ascite está presente em 57% dos pacientes. Edema periférico, aumento abdominal e hepatomegalia são sinais de apresentação comum de falência do coração direito. Pulso hepático está presente em 70% dos casos².

Duplo fenômeno de Küssmaul está presente na forma de pulso arterial paradoxal, que se caracteriza como diminuição da pressão arterial acima de 10mmHg e enchimento venoso paradoxal, ocorrendo diminuição do enchimento das cavidades direitas e distensão das veias jugulares^{2,9}.

O eletrocardiograma na pericardite constrictiva é raramente normal. Pode apresentar ritmo de taquicardia sinusal ou de fibrilação atrial, ondas P de baixa amplitude refletindo a condução intra-atrial alterada e a possibilidade de bloqueio interatrial. Alterações da condução atrioventricular ou intraventricular são raras; baixa voltagem do QRS e ocasional desvio do eixo para a direita podem estar presentes. Em menos de 5% dos pacientes, o ECG evidencia hipertrofia de ventrículo direito com desvio do eixo para a direita, possivelmente causada pelo envolvimento pericárdico localizado. Onda T diminuída de amplitude, achatada ou invertida são achados comuns^{1,2,10}.

O aparato diagnóstico envolve também a radiografia de tórax, onde a silhueta cardíaca pode

ser normal ou com pequeno aumento da área cardíaca. Dilatação da veia cava superior e veias ázigos também podem ser identificadas, assim como, derrame pleural de acometimento bilateral, linhas B de Kerley e calcificação do pericárdio, esta em um terço dos casos, porém não é diagnóstica^{1,2,11}.

As alterações hemodinâmicas consistem em pressão do átrio direito, descrita em "M" ou "W", porém, não é um achado diagnóstico de pericardite constrictiva. As ondas A e V são separadas por uma reduzida onda X descendente. A onda V é mais pronunciada que a onda A. A onda descendente Y em constrição é tipicamente rápida e profunda. O índice cardíaco é usualmente baixo. Duplo platô nas curvas de pressão dos ventrículos e equalização diastólica de suas pressões. Três critérios hemodinâmicos confirmam o diagnóstico: a diferença de pressão diastólica final entre os ventrículos (<5mmHg); pressão sistólica do ventrículo direito (≤ 50 mmHg) e a razão entre a pressão diastólica final e a pressão sistólica do ventrículo direito $\geq 1:3$ ².

O ecocardiograma quando combinado com a tomografia computadorizada ou ressonância magnética confirma o diagnóstico na maior parte dos casos. No ecocardiograma, pode ser observada tanto a mobilidade septal diastólica controlada pelo gradiente de pressão através do septo, como também a dilatação atrial e da veia cava inferior. O ecocardiograma transesofágico é superior ao transtorácico na detecção do espessamento pericárdico. A espessura pericárdica normal varia de 1,2mm \pm 0,8mm. Nos casos de pericardite constrictiva, a espessura pode atingir 9,8mm \pm 1,6mm. A sensibilidade diagnóstica do ecocardiograma na pericardite constrictiva é de 95%, com 86% de especificidade¹². Para estabelecer o diagnóstico diferencial entre a pericardite constrictiva e a cardiomiopatia restritiva é usada a velocidade de fluxo pelo anel mitral pelo Tissue Doppler no ecocardiograma, que mantém em 95% a sensibilidade com 96% de especificidade para o diagnóstico de pericardite constrictiva¹².

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética do coração identificam e mensuram o espessamento pericárdico. Nos espessamentos localizados, o sítio mais freqüentemente encontrado é o ventrículo direito. Esses exames apresentam cerca de 88% de sensibilidade com 100% de especificidade, e acurácia diagnóstica de 93%^{2,13}. Nesses exames podem ser distinguidos tipos morfológicos e diferentes distribuições do espessamento e calcificação do pericárdio¹⁴, assim como na diferenciação com outras causas de

restrição pericárdica sendo aceito nesta função como classe¹⁵.

A Medicina nuclear, com o uso da ventriculografia radionuclídea também pode ser usada como método diagnóstico de pericardite constritiva².

Abiopsia pericárdica só é usada nos casos de dúvida persistente na diferenciação entre pericardite constritiva e cardiomiopatia restritiva^{4,5,11}.

Pericardiectomia (decorticação cardíaca) é o tratamento de escolha, tendo uma mortalidade intra-hospitalar relatada que vai de 0% a 10% em séries atuais, com sobrevida de 87% nos sete anos de acompanhamento no seguimento^{2,16}.

A angiopatia amilóide cerebral é uma doença com polimorfismo genético. É caracterizada por depósito de proteína amilóide cerebrovascular, associada à hemorragia intracerebral e outras desordens cerebrovasculares e demência. Está ainda associada a alterações nos componentes da matriz vascular extracelular e inflamação, expressão de citocinas, com conseqüente destruição da parede vascular. Ocorre em aproximadamente 30% das pessoas acima dos 60 anos. O risco de hemorragia intracerebral está aumentado no uso de heparina e terapia trombolítica¹⁷.

A suspeita clínica surgiu a partir da identificação do quadro sindrômico de associação de congestão venosa sistêmica exuberante e congestão venocapilar pulmonar e a identificação dos sinais eletrocardiográficos acima descritos, que delinearam o caminho da investigação diagnóstica.

Caso digno de nota, devido à raridade do quadro de pericardite constritiva pós-cirurgia cardíaca, pois apresenta uma incidência de 0,025% a 0,15% dos casos de pericardite constritiva.

Há de se ressaltar a importância fisiopatológica da angiopatia amilóide no desfecho negativo do caso, uma vez que esta predispõe à hemorragia intracraniana, sobretudo na vigência de terapia anticoagulante.

Referências bibliográficas

1. Braunwald E. Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 6th ed. Philadelphia: W.B.Saunders; 2001:1851-862.
2. Myers RBH, Spodick DH. Constrictive pericarditis: Clinical and pathophysiologic characteristics. Am Heart J. 1999;138:219-32.
3. Troughton RW, Asher CR, Klein AL. Pericarditis. Lancet. 2004;363:717-27.
4. Goyle KK, Walling AD. Diagnosing pericarditis. Am Fam Physician. 2002;66(10):1695-702.
5. Killian DM, Furiasse JG, Scalon PJ, Loeb HS, Sullivan HJ. Constrictive pericarditis after surgery. Am Heart J. 1989;118:563-68.
6. Skolidis EL, Kochiadakis GE, Chrisostomakis SI, Igoumenides NE, Manios EG, Vardas PE. Effect of pericardial pressure on human coronary circulation. Chest. 2000;117:910-12.
7. Haley JH, Tajik AJ, Danielson GK, Schaff HV, Mulvagh SL, Oh JK. Transient constrictive pericarditis: causes and natural history. J Am Coll Cardiol. 2004;43:271-75.
8. Sagrità-Sauleda J, Angel J, Sánchez A, Miralda GP, Jordi S. Effusive-constrictive pericarditis. N Engl J Med. 2004;350:469-75.
9. Bilchick KC, Wise RA. Paradoxical physical findings described by Küssmaul: pulsus paradoxal and Küssmaul's sign. Lancet. 2002;359:1940-942.
10. Hancock EW. Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. Heart. 2001;86:343-49.
11. Vaitkus PT, Cooper KA, Shuman WP, Hardim NJ. Constrictive pericarditis. Circulation. 1996;93:834-35.
12. Ha JW, Ommem SR, Tajik AJ, Barnes ME, Ammash NM, Gertz MA, et al. Differentiation of constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy using mitral annular velocity by tissue doppler echocardiography. Am J Cardiol. 2004;94:316-19.
13. Thel MC, Oldham HN, Peter RH. Constrictive pericarditis. Circulation. 1997;96:1034-1035.
14. Rienmüller R, Gröl R, Lipton MJ. CT and MR imaging of pericardial disease. Radiol Clin North Am. 2004;42:123-34.
15. Pohost GM, Hung L, Doyle M. Clinical use of cardiovascular magnetic resonance. Circulation. 2003;108:647-53.
16. Hoit BD. Management of effusive and constrictive pericardial heart disease. Circulation. 2002;105:2939-942.
17. Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy and gene polymorphisms. J Neurol Sci. 2004;226:41-44.