Relato de Caso

ISSN 0103-3395

Ausência congênita do pericárdio: documentação ecocardiográfica, tomográfica e por ressonância magnética nuclear.

Congenital absence of the pericardium: documentation with echocardiography, computed tomography and magnetic resonance imaging.

Normando G VIEIRA FILHO[1]; Deborah C IASBECH[2]; Edson NAKANO[3]; David SHIGUEOKA[3], Arthur RC AZEVEDO[3]; Luiz DC FERREIRA[3]; Carlos ES SILVA[3]; Caio CJ MEDEIROS[3]; Alexandre MURAD NETO[3].

RESUMO

O presente caso relata uma anomalia congênita rara (1:14.000 necropsias) e de difícil diagnóstico, visto que os portadores dessa anomalia, geralmente são assintomáticos: a agenesia de pericárdio. O diagnóstico baseado no tripé: radiografia de tórax, ecodopplercardiograma e tomografia computadorizada ou ressonância magnética de tórax deve ser sempre lembrado, uma vez que a patologia oferece risco de evolução para evento cardíaco agudo potencialmente letal, quando de sua apresentação parcial.

Descritores: Cardiopatias Congênitas; Ecocardiografia; Tomografia, Ressonância Magnética.

SUMMARY

The present case describes a rare congenital heart anomaly (1:14.000 necropsies) which presents difficult diagnosis, since the great majority of patients are asymptomatic: congenital absence of the pericardium. The diagnosis, based on a tripod: thoracic X-ray, echocardiography and computer tomography and/or magnetic resonance of the thorax, should always be remembered, since this pathology offers a risk of a potential acute lethal cardiac event, when in its partial form.

Descriptors: Congenital heart disease; Echocardiography; Tomography; Magnetic Resonance Imaging.

Instituição:
Hospital Cruz Azul – São Paulo – SP.

Correspondência:
Normando G. Vieira Filho
E-mail: ngvfilho@terra.com.br

Recebido em: 28/05/2008 - **Aceito em:** 03/09/2008

1 - Médico responsável pelo setor de ecocardiografia Labcor, Hospital Cruz Azul – São Paulo – SP.

2 - Médica Ecocardiografista, Labcor e Diagnósticos da América S/A – São Paulo – SP.

3 - Médicos, Diagnósticos da América S/A – São Paulo – SP.

Introdução

A ausência congênita do pericárdio é uma entidade pouco comum, podendo ser parcial ou total. Na maioria dos indivíduos, é descoberta acidentalmente. Apresenta risco de evolução para um evento cardíaco agudo, como por exemplo, herniação ou torção das grandes artérias.

Neste artigo, é mostrado caso de agenesia total do pericárdio, com as suas típicas apresentações à radiografia de tórax, eletrocardiograma (ECG), ecocardiograma, tomografia computadorizada e ressonância magnética, além de fazer revisão a respeito da sua origem embriológica, classificação, epidemiologia, repercussão clínica, achados de imagem e terapêutica.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, 11 anos de idade, assintomático, encaminhado para avaliação de sopro cardíaco. Na radiografia de tórax, foi observado importante deslocamento da silhueta cardíaca para a esquerda e para trás, estando a sua borda direita sobreposta à coluna, e a borda esquerda achatada e horizontalizada; a traquéia centralizada, ausência de alteração no padrão da circulação pulmonar (Figuras 1A e 1B). No eletrocardiograma, evidenciou-se desvio de eixo cardíaco e da zona de transição para a esquerda (0° e V5, respectivamente) e alterações difusas da repolarização ventricular (Figura 1C).

O estudo com ecodopplercardiograma transtorácico não evidenciou anormalidades estruturais. Observou-se aumento aparente do ventrículo direito, importante e não usual deslocamento póstero-lateral esquerdo do maior eixo cardíaco e movimentação paradoxal do septo interventricular. A função ventricular global e segmentar estava preservada (Figura 2).

As imagens obtidas pela tomografia computadorizada e ressonância magnética (Figura 3) corroboraram as imagens descritas nos demais métodos, além de não demonstrar a presença de pericárdio junto ao contorno ventricular esquerdo. A ausência do pericárdio no seu recesso aórtico superior e anterior permitiu a interposição do pulmão na janela aortopulmonar.

Discussão

Defeito congênito do pericárdio é uma anormalidade rara, ocorrendo em cerca de uma para 14.000 necropsias.[1]

Foi descrita pela primeira vez em 1559, por Columbus, e detalhada, posteriormente, em 1793, por Baillie[2]. *In vivo*, foi demonstrado, inicialmente, em 1936, por Ladd[3], durante cirurgia para correção de hérnia diafragmática.

A teoria embriológica mais aceita para a ocorrência de agenesia de pericárdio é a da persistência do forame pleuropericárdico, como conseqüência da parada do desenvolvimento da membrana pleuropericárdica esquerda. Essa interrupção seria decorrente de um déficit de fluxo sangüíneo, com prematura atrofia do ducto cardinal comum (ducto de Cuvier) esquerdo. O ducto de Cuvier direito

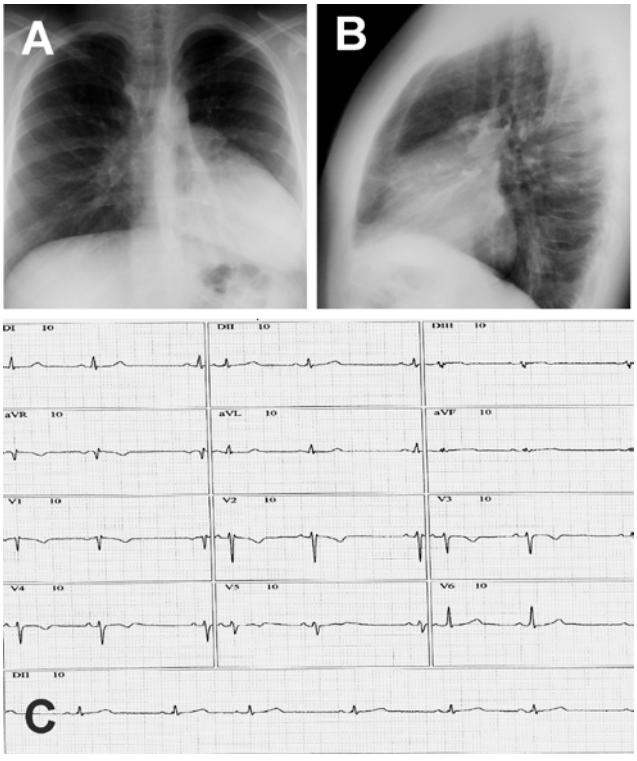

Figura 1 - *A) radiografia de tórax em projeção póstero-anterior (PA), demonstrando deslocamento da silhueta cardíaca para a esquerda, com sua borda direita sobreposta à coluna, e borda esquerda achatada e horizontalizada. B) radiografia de tórax, em perfil, em que se observa deslocamento e protrusão posterior do coração. C) eletrocardiograma demonstrando desvio do eixo cardíaco (0°) e da zona de transição para a esquerda (V5) e alterações difusas da repolarização ventricular.*

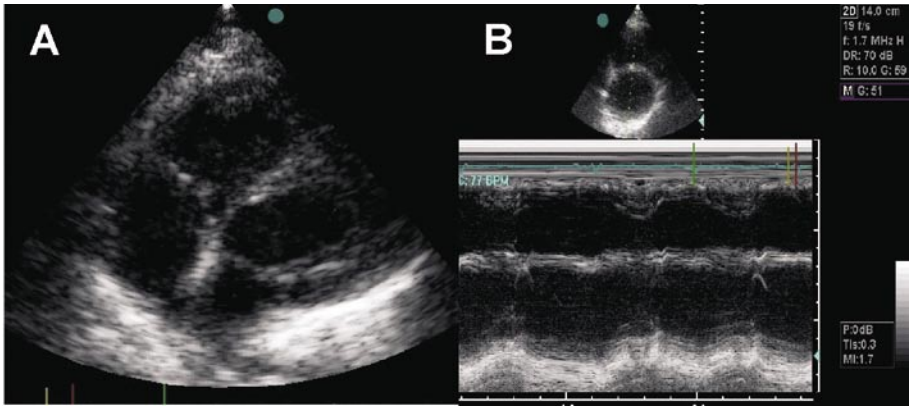

Figura 2 - *A) imagem ecocardiográfica com ausência de anormalidades estruturais, com importante e não usual deslocamento póstero-lateral esquerdo ao corte apical de 4 câmaras. B) movimentação paradoxal do septo interventricular ao modo M.*

persistiria como a veia cava superior, fechando a membrana pleuropericardica direita[1].

São classificadas como completas ou parciais, sendo, na maioria dos casos, parciais, afetando o lado esquerdo do pericárdio. A ausência completa, assim como um defeito isolado do lado direito são extremamente raros. São cerca de três vezes mais comuns no sexo masculino, nos quais a prevalência é de 77%[2-4].

A maioria dos indivíduos é assintomática e a descoberta é acidental. Os sintomas mais comuns são dor torácica vaga e incaracterística, dispnéia, sincope e tonturas. Nos casos de defeito parcial, há riscos de herniação do apêndice atrial esquerdo e/ou do ventrículo, com conseqüente encarceramento e até morte[1,4].

Na ausência total do pericárdio, pode ser observado deslocamento importante do íctus para a esquerda. Os achados à ausculta cardíaca, assim como o ECG, são inespecíficos. Pode ser observado desvio do eixo para a esquerda, bloqueio de ramo direito e deslocamento para esquerda da zona transicional. Já nos defeitos parciais, o exame físico e ECG são usualmente normais[2].

A associação com outras anormalidades ocorre em até 30% dos casos e inclui defeitos do septo interatrial, persistência do ducto arterial, valva aórtica bivalvular, estenose mitral, tetralogia de Fallot, cor triatriatum, ventrículo único, cisto broncogênico, seqüestro pulmonar e hérnia diafragmática.

O tratamento das ausências parciais do pericárdio é simples e consiste no fechamento do orifício com retalhos de material sintético (Dacron, PTFE) ou com pericárdio bovino, tratado com glutaraldeido. Como os casos de ausência total do pericárdio esquerdo não apresentam potencial letal, além de o reparo ser extremamente difícil, quando não impossível, o tratamento cirúrgico não é usual[4,5].

A radiografia de tórax, nos casos de ausência total do pericárdio esquerdo, exibe rotação do coração para o interior do hemitórax esquerdo, borda cardíaca direita projetada sobre a coluna e proeminência do botão aórtico e do tronco pulmonar. Observa-se, ainda, alargamento da distância entre a aorta e a artéria pulmonar (janela aortopulmonar) secundário à ausência do recesso aórtico

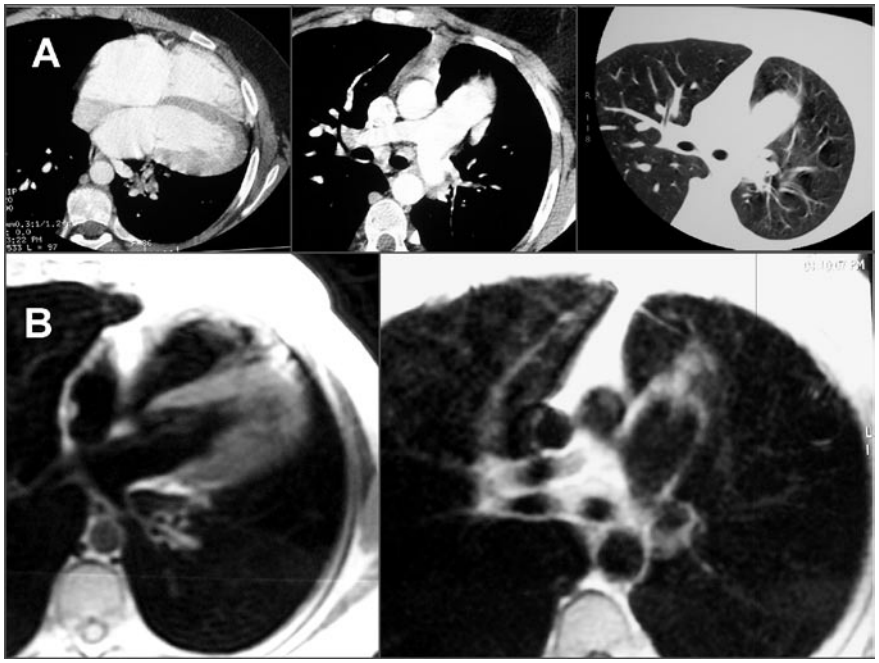

Figura 3 - *A) tomografia computadorizada de tórax, demonstrando ausência do pericárdio e importante deslocamento cardíaco para a esquerda e posteriormente. Ausência do pericárdio ao nível do seu recesso aórtico superior e anterior, com interposição do pulmão na janela aortopulmonar. B) ressonância magnética edivenciando? achados semelhantes aos da tomografia computadorizada.*

superior do pericárdio, com interposição do pulmão entre essas estruturas.

Outro achado é a interposição do pulmão entre o coração e o diafragma esquerdo. A traquéia e o esôfago permanecem centrados. Nos casos de defeito parcial, a posição do coração é quase sempre normal e a alteração consiste em um grau variável de saliência da artéria pulmonar e/ou do apêndice atrial esquerdo. Como diagnóstico diferencial a ser considerado nos casos de defeito total do pericárdio, estão a rotação do paciente para a esquerda (erro técnico do exame) e a presença de *pectus escavatum*. Nos casos de defeito parcial, os diagnósticos diferenciais, que devem ser lembrados, são o alargamento da artéria pulmonar, doença mitral com aumento do apêndice atrial esquerdo, cisto pericárdico, tumor hilar e aneurisma de apêndice atrial esquerdo[6,7].

O ecodopplercardiograma permite observar os sinais indiretos e inespecíficos de ausência total do pericárdio, os quais consistem em: a levoposição e rotação posterior do coração; a movimentação paradoxal do septo interventricular e o aparente aumento do ventrículo direito. Nos casos de defeitos parciais, habitualmente não são observadas grandes alterações. Pode-se encontrar herniação do apêndice atrial esquerdo ou de parte do ventrículo[8-11].

Pela tomografia computadorizada e ressonância magnética, caracteriza-se a proeminência da artéria pulmonar esquerda, interposição do pulmão na janela aortopulmonar e a presença do ligamento esterno-pericárdico. Tanto nos casos de ausência parcial, como total, ocorre a proeminência do apêndice atrial esquerdo e da artéria pulmonar. Assim, a ausência de rotação cardíaca, na presença de proeminência dessas estruturas, é indicativa de defeito parcial do pericárdio[12]. Nos casos de ausência parcial, pode-se observar ainda, herniação de segmentos do coração para o interior do defeito pericárdico.

O reconhecimento dessa entidade e a sua distinção com as demais alterações torácicas, que cursam com imagens radiográficas semelhantes, são muito importantes, principalmente, nos casos de defeito parcial do pericárdio, em que há a possibilidade de uma evolução de evento agudo fatal[4]. Embora a radiografia e o ecodopplercardiograma possam mostrar evidências dessa condição, o diagnóstico definitivo é dado pela tomografia computadorizada e/ou ressonância magnética[6].

Foi apresentado caso de paciente portador de agenesia de pericárdio, com diagnóstico realizado com o auxílio diagnóstico da eletrocardiografia, ecocardiografia transtorácica, tomografia computadorizada e da ressonância magnética nuclear.

Referências

1. Rusk RA, Kenny A. Congenital pericardial defect presenting as chest pain. Heart. 1999; **81**: 327-8.
2. Faridah Y, Julsrud PR. Congenital absence of pericardium revisited. Int J Cardiovasc Imaging. 2002; **18**: 67-73.
3. Ladd W. Congenital absence of the pericardium. N Engl J Med. 1936; **214**: 183.
4. Tee HM, Carty AT. Case of the month: a heart problem? Br J Radiol. 2003; **76**: 211-2.
5. Gregori-Junior F, Cordeiro CO, Croti UA, Gregori TEF, Moure O. Heart transplant in a patient with complete absence of the pericardium. Arq Bras Cardiol. 2000; **75**: 249-52.
6. Wang ZJ, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Hetts SW, Higgins CB. CT and MR imaging of pericardial disease. Radiographics. 2003; **23**: S167-S80.
7. Bennett KR. Congenital foramen of left pericardium. Ann Thorac Surg. 2000; **70**: 993-8.
8. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Mullany CJ, Julsrud PR, Breen JF. Congenital partial and complete absence of the pericardium. Mayo Clin Proc. 1993; **68**: 743-7.
9. Oki T, Tabata T, Yamada H, Manabe K, Fukuda K, Abe M, et al. Cross sectional echocardiographic demonstration of the mechanisms of abnormal interventricular septal motion in congenital total absence of the left pericardium. Heart. 1997; **77**: 247-51.
10. Weyman AE. Principles and practice of echocardiography. Philadelphia: Lea & Febiger, 1994: 1131.
11. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2000: 1539.
12. Song H, Choi YW, Jang IS, Jeon SC, Park CK, Lee IS, et al. Pericardium: anatomy and spectrum of disease on computed tomography. Curr Probl Diagn Radiol. 2002; **31**: 198-209.