



Ausência Congênita do Pericárdio

Congenital Absence of the Pericardium

Gustavo Restrepo¹, Jaime López², Natalia Mejía², Nancy Toro³, Alejandro Zuluaga⁴, Natalia Aldana⁴, Roberto Lang⁵

¹. Diretor do Laboratório de Ecocardiografia da Clínica Medellín. Diretor do Programa de Bolsas de Ecocardiografia da Universidad CES. Medellín – Colômbia-CO ². Laboratório de Ecocardiografia da Clínica Medellín. Medellín – Colômbia-CO ³. Serviço de Diagnóstico por Imagem da Clínica Medellín. Medellín – Colômbia-CO ⁴. Seção de Imagem Cardiovascular. CEDIMED (CENTRO DE DIAGNÓSTICO MÉDICO). Universidad CES. Medellín – Colômbia-CO ⁵. Diretor Associado dos Laboratórios de Imagem Cardíaca Não Invasiva e Diretor do Programa de Bolsas de Cardiologia do Centro Médico da Universidade de Chicago. Chicago – Estados Unidos da América – USA

RESUMO

Apresentamos um relato de caso no qual o diagnóstico de ausência congênita do pericárdio (ACP) foi, inicialmente, suspeito na análise ecocardiográfica bidimensional, devido à presença do ápice posterior deslocado na janela das quatro câmaras na direção da linha axilar média. Posteriormente, o diagnóstico foi confirmado por um raio-x do tórax, ressonância magnética e tomografia computadorizada do tórax.

Descritores: Cardiopatias Congênitas, Pericárdio, Ecocardiografia

SUMMARY

We report a case in which the diagnosis of congenital absence of the pericardium (ACP) was initially suspected in two-dimensional echocardiographic analysis due to the presence of the apex later moved in the window of the four chambers in the direction of the midaxillary line. Subsequently, the diagnosis was confirmed by a chest x-ray, magnetic resonance imaging and computed tomography.

Descriptors: Congenital Heart Disease, Pericardium, Echocardiography

Introdução

A completa ausência do pericárdio (ACP), geralmente, possui pouca importância clínica e tem um prognóstico excelente. Defeitos parciais, no entanto, costumam ter um prognóstico pior, pois podem resultar no estrangulamento do miocárdio, dissecação da aorta, isquemia do miocárdio e morte súbita, devido à herniação das estruturas cardíacas ou dos grandes vasos, provocada por esses defeitos. Este caso ilustra a utilidade da ecocardiografia junto com a abordagem de multimodalidade para os diagnósticos de ACP.

Relato do caso

Um paciente de quarenta e quatro anos, sexo masculino e sem histórico médico significativo, foi encontrado na sala de emergências por apresentar dores torácicas associadas a palpitações, diaforese, náuseas e vômitos. Seus sinais vitais eram: PA de 120/60mmHg com FC de 135 batidas por minuto. Um ECG de 12 derivações revelou uma taquicardia supraventricular sugestiva de uma reentrada nodal de AV paroxístico. Foi realizado Um ecocardiograma transtorácico foi obtido no qual as visualizações parasternais puderam somente ser adquiridas a

Instituições: Clínica Medellín Calle 53 nº 46-38 Medellín – Colômbia-CO

Correspondência: Gustavo Restrepo Departamento de Cardiologia da Clínica Medellín Calle 53 nº 46-38 Medellín – Colômbia-CO gustavorestrepm@une.net.co

Recebido em: 23/02/2012 - **Aceito em:** 21/05/2012



partir da linha clavicular média. Do mesmo modo, a fim de obter a janela apical das quatro câmaras, o transdutor precisou ser posicionado, posteriormente, na direção da linha axilar média (Figuras 1 e 2).



Figura 1: Eixo longo paraesternal esquerdo. Posição cardíaca anormal com giro à esquerda acentuado e deslocamento posterior do ventrículo esquerdo

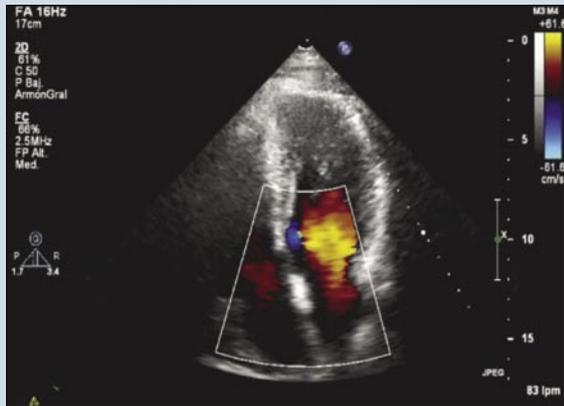


Figura 2: Janela apical das quatro câmaras. Cavidades de dimensões normais. Movimento paradoxal do septo e movimento dinâmico da parede.

O ecocardiograma descreveu cavidades de tamanho normal de outra maneira e função em conjunto com estruturas valvulares normais. A ausência do pericárdio foi suspeita devido à posição cardíaca anormal. Raio X do tórax apresentou a interposição do tecido pulmonar entre a aorta e a artéria pulmonar, o deslocamento da silhueta cardíaca esquerda, juntamente com o achatamento e alongamento da borda cardíaca.

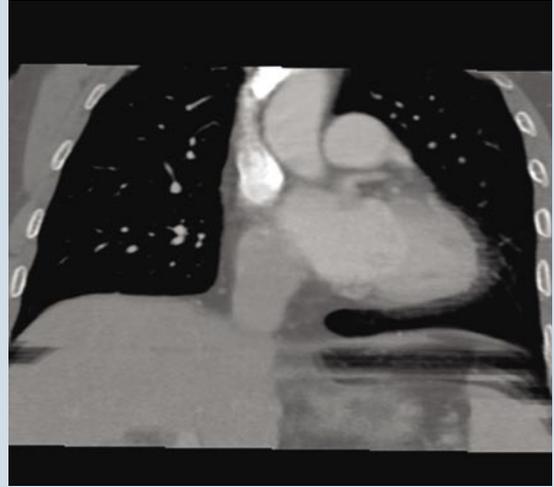


Figura 3: TC do tórax: Observe a interposição do tecido pulmonar entre a aorta e a artéria pulmonar e entre a borda cardíaca inferior e o hemidiafragma esquerdo. Esse espaço é, normalmente, ocupado pelo pericárdio adjacente com o tecido adiposo

A completa ausência congênita do pericárdio (ACP) foi acusada na tomografia computadorizada (TC), na qual, novamente, a interposição do tecido pulmonar entre a aorta e a artéria pulmonar e entre a borda cardíaca inferior e o hemidiafragma esquerdo foram diagnosticados (Figura 3). A imagem por ressonância magnética (IRM) revelou uma ausência, quase completa, do pericárdio com apenas um contorno discreto do pericárdio adjacente ao átrio direito (Figura 4), hipermotilidade do ápice do ventrículo esquerdo.

Discussão

Ausência congênita do pericárdio (ACP) é uma condição incomum, com uma prevalência estimada entre 1 em 10.000 a 1 em 14.000 indivíduos¹. Geralmente, são condições que não foram relacionadas em autópsias. A detecção dessa enfermidade é clinicamente relevante devido às complicações potencialmente graves que podem ocorrer, incluindo estrangulamento cardíaco, isquemia do miocárdio e morte súbita^{1,2}, fatores encontrados em estudos de cardioimagem ocasionais ou durante cirurgias cardíacas para apresentamos aqui um relato de caso, no qual o diagnóstico da ausência congênita do pericárdio foi, inicialmente, suspeita na análise ecocardiográfica bidimensional, devido à presença do

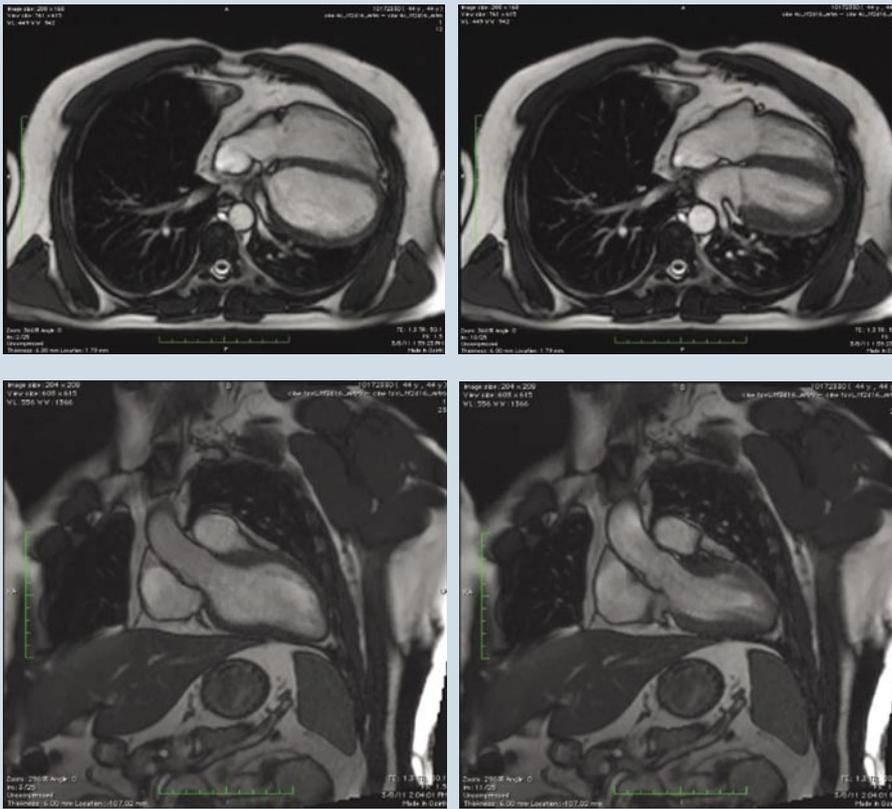


Figura 4: Imagem por ressonância magnética. Observe a hiper mobilidade da parede do ventrículo esquerdo e a interposição do tecido pulmonar entre a aorta e a artéria pulmonar

ápice posterior deslocado na janela das quatro câmaras na direção da linha axilar média. A descoberta de um deslocamento significativo do coração para o lado esquerdo é a característica dessa condição. O diagnóstico foi confirmado pelo Raio X do tórax, imagem por ressonância magnética (IRM) e tomografia computadorizada do tórax (TC).

Ausência congênita do pericárdio (ACP) ocorre devido à atrofia prematura da veia cardinal comum, a qual espalha a membrana pleuropericárdica, impedindo o seu desenvolvimento normal.³ Na maioria dos casos, a ausência de pericárdio é parcial, com 75% afetando o pericárdio esquerdo, 5% o pericárdio direito, 15% o pericárdio inferior e apenas 9% é completa, semelhante ao caso relatado nesse relatório. Defeitos completos são de mínima importância clínica e, geralmente, possuem um prognóstico excelente; defeitos parciais, no entanto, costumam ter prognóstico pior devido ao estrangulamento do miocárdio, dissecação da aorta, isquemia do miocárdio e morte súbita devido herniação das estru-

turas cardíacas ou dos grandes vasos através do defeito.

ACP pode apresentar-se de forma isolada ou associada a outros problemas ou síndromes. ACP é mais frequente em homens (na proporção de 3:1) e ocorre, raramente, em famílias, apesar do relato de uma família ter apresentado má formação herdada de uma forma autossômica dominante⁴. Trinta por cento dos pacientes com ACP possuem problemas associados, tais como defeitos septais atriais, válvula aórtica bicúspide, persistência do canal arterial e Tetralogia de Fallot.

Defeitos extracardíacos, como o sequestro pulmonar, cistos bron-

cogênicos, *pectus excavatum* e defeitos diafragmáticos também são descritos⁵. Essa condição também pode ser associada a outras síndromes como a de VATER⁶ e de Pallister Killian⁷.

Normalmente, os pacientes são assintomáticos, porém, podem apresentar desmaio, dor no tórax, morte súbita ou outros sintomas semelhantes ao infarto agudo do miocárdio. O exame físico revela um impulso apical deslocado para a esquerda juntamente com uma divisão ampla do S2, devido à presença de bloqueio do ramo direito. O ECG revela, tipicamente, bradicardia, bloqueio do ramo direito, além de pequena progressão de onda R devido ao desvio axial acentuado para a esquerda. O Raio X do tórax mostra a interposição do tecido pulmonar entre a aorta e a artéria pulmonar e/ou entre o diafragma e a borda cardíaca inferior, que são descobertas secundárias à ausência do recesso e pericárdio da para-aórtica e gordura subdiafragmática, respectivamente. Levógiro do coração, alongamento e achatamento da silhueta cardíaca esquerda, também conhecida como



Snoopy Sign, estão frequentemente presentes. A TC do tórax e IRM cardíaca mostram ausência do pericárdio e a interposição do tecido pulmonar como descrito anteriormente. Observa-se levogiro do coração acentuado juntamente com deslocamento da ponta do ventrículo esquerdo^{1,2,8,9}.

Uma descoberta descreveu recentemente que, usando imagens de ressonância magnética, é a hipermotilidade do ápice e variação acentuada do volume total do coração entre sístole e diástole. Em indivíduos comuns, o ápice está relativamente parado com mínimo deslocamento (ou seja, entre 1 e 7mm), considerando que, em nosso paciente, o deslocamento apical foi maior (11mm).

O volume total do coração, em indivíduos normais, varia durante os ciclos cardíacos com o menor volume observado no final da sístole e a diferença de volume entre a oscilação da sístole e diástole entre 5% e 11%¹⁰. Em nosso paciente, essa diferença aumentou para 22%. Essa descoberta funcional por IRM indicou a presença de um grande defeito do pericárdio, acusado pela ausência da ação inibidora do pericárdio normal.

O ecocardiograma bidimensional revela descobertas de características incomuns. A janela paraesternal está deslocada para a esquerda e a janela apical das quatro câmaras é encontrada posteriormente em direção à linha axilar média. Essas descobertas apontaram para a presença de ACP em nosso paciente.

Movimento paradoxal do septo, hipermotilidade cardíaca, dilatação do apêndice atrial esquerdo, sobrecarga de volume do ventrículo direito e insuficiência tricúspide grave, também, podem ser observadas. Uma aparência de gota da silhueta do coração também tem sido descrita, sendo secundária ao alongamento do átrio esquerdo e aspecto relativamente bulboso dos ventrículos, causado pela suspensão do coração do seu pedículo basal^{1-3,11-14}.

Esse caso ilustra a utilidade de uma abordagem multimodal para o diagnóstico de ACP.

Referências

1. Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweeney JP. Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature. *Int J Cardiol.* 2005;**98**(1):21-5.
2. Gatzoulis MA, Munk MD, Merchant N, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Webb GD. Isolated congenital absence of the pericardium: clinical presentation, diagnosis, and management. *Ann Thorac Surg.* 2000;**69**(4):1209-15.
3. Rashid A, Ahluwalia G, Griselli M, Scheuermann-Freestone M, Neubauer S, Gatzoulis M, et al. Congenital partial absence of the left pericardium associated with tricuspid regurgitation. *Ann Thorac Surg.* 2008;**85**(2):645-7.
4. Taysi K, Hartmann AF, Shackelford GD, Sundaram V. Congenital absence of left pericardium in a family. *Am J Med Genet.* 1985;**21**(2):645-7.
5. Verloes A, Perrin L, Delbecque K, Gonzales M, Demarche M, Dekoster G. Congenital absence of the left pericardium and diaphragmatic defect in sibs. *Eur J Med Genet.* 2010;**53**(3):133-5.
6. Luc C, Ridker PM. Echocardiographic diagnosis of congenital absence of the pericardium in a patient with VATER association defects. *Clin Cardiol.* 1994;**17**(9):503-4.
7. Zakowski MF, Wright Y, Ricci A Jr. Pericardial agenesis and focal aplasia cutis in tetrasomy 12p (Pallister Killian syndrome). *Am J Med Genet.* 1992;**42**(3):323-5.
8. Brulotte S, Roy L, Larose E. Congenital absence of the pericardium presenting as acute myocardial necrosis. *Can J Cardiol.* 2007;**23**(11):909-12.
9. Garnier F, Eicher JC, Philip JL, Lalonde A, Bieber H, Voute MF, et al. Congenital complete absence of the left pericardium: a rare cause of chest pain or pseudo-right heart overload. *Clin Cardiol.* 2010;**33**(2):E52-7.
10. Psychidis-Papakyritys P, De Roos A, Kroft LJM. Functional MRI of congenital absence of the pericardium. *Am J Radiol.* 2007;**189**(6):W312-4.
11. Centola M, Longo M, De Marco F, Cremonesi G, Marconi M, Danzi GB. Does echocardiography play a role in the clinical diagnosis of congenital absence of pericardium? A case presentation and a systematic review. *J Cardiovasc Med.* 2009;**10**(9):687-92.
12. Scheuermann-Freestone M, Orchard E, Francis J, Peterson M, Friedrich M, Rashid A, et al. Images in cardiovascular medicine. Partial congenital absence of the pericardium. *Circulation.* 2007;**116**(6):e126-9.
13. Topilsky Y, Tabatabaei N, Freeman WK, Saleh HK, Villarraga HR and Mulvagh SL. Pendulum heart in congenital absence of the pericardium. *Circulation* 2010; **121**(10): 1272-4.
14. Connolly HM, Click RL, Schattenberg TT, Seward JB, Tajik AJ. Congenital absence of the pericardium: echocardiography as a diagnostic tool. *J Am Soc Echocardiogr.* 1995;**8**(1):87-92.