

# No interior de uma calcificação de “S. Valentim”: Um caso de pericardite constrictiva calcificada [102]

SÉRGIO NABAIS; NUNO SALOMÉ; RUI ANDRÉ RODRIGUES; JOÃO COSTA; ANTÓNIO COSTEIRA; ADELINO CORREIA

Serviço de Cardiologia, Hospital de S. Marcos, Braga, Portugal

**Rev Port Cardiol 2009; 28 (11): 1285-1289**

## Palavras-chave

Pericardite constrictiva; Calcificação Pericárdica; Miocardiopatia restritiva.

## “Heart in a heart-shaped shell”: a case of calcific constrictive pericarditis

## Key words

Constrictive pericarditis; Pericardial calcification; Restrictive cardiomyopathy

## CASE REPORT

A pericardite constrictiva é causada por fibrose e calcificação do pericárdio, impedindo o enchimento diastólico do coração. Esta entidade clínica permanece ainda um desafio diagnóstico e a sua correcta e atempada identificação é importante, uma vez que a intervenção cirúrgica permite o alívio completo dos sintomas em muitos doentes<sup>(1)</sup>.

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, 55 anos de idade, que recorreu ao Hospital de S. Marcos por dispneia de esforço, cansaço fácil e edemas dos membros inferiores. Apresentava história de diabetes *mellitus* tipo 2, fibrilhação auricular permanente (hipocoagulado com varfarina há vários anos), amaurose bilateral (glaucoma) e hábitos etílicos exagerados. Ao exame objectivo apresenta-

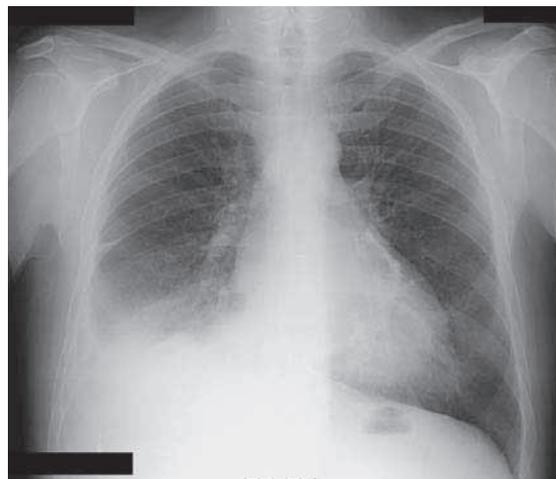
## CASE REPORT

Constrictive pericarditis is caused by fibrosis and calcification of the pericardium, which inhibits diastolic filling of the heart. It still represents a diagnostic challenge; prompt accurate diagnosis is important, since surgical intervention can provide complete relief of symptoms in many patients<sup>(1)</sup>.

We present the case of a 55-year-old man who came to Hospital de S. Marcos complaining of effort dyspnea, fatigue on minimal exertion and lower limb edema. He had a history of type 2 diabetes, permanent atrial fibrillation (under warfarin therapy for several years), bilateral amaurosis due to glaucoma, and heavy alcohol consumption. Physical examination showed signs of systemic venous congestion, lower limb and scrotal edema, ascites, and jugular venous

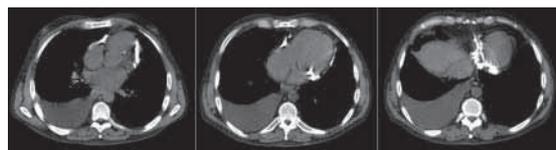
va sinais de congestão venosa sistêmica, com edemas dos membros inferiores e escroto, ascite, e distensão venosa jugular. Na auscultação cardíaca evidenciava arritmia, sem sopros ou outras alterações. Os sons respiratórios encontravam-se ausentes na base pulmonar direita. A radiografia torácica revelou apagamento do ângulo costodiafragmático direito e aparente calcificação mediastínica à esquerda (*Figura 1*). Na tomografia computadorizada do tórax apresentava derrame pleural direito e extensas calcificações pericárdicas, sem alterações relevantes no parênquima pulmonar (*Figura 2*). O ecocardiograma transtorácico revelou dilatação moderada da aurícula esquerda, aparelhos valvulares sem alterações morfofuncionais significativas, boa função sistólica global de ambos os ventrículos e movimento anormal do septo interventricular com desvio septal inspiratório. A presença de fibrilhação auricular não permitiu tirar dados definitivos do estudo Doppler do fluxo transmitral<sup>(1)</sup>. A pressão sistólica na artéria pulmonar foi estimada em 50 mmHg. O doente foi submetido a cateterismo cardíaco e os dados hemodinâmicos obtidos corroboraram a suspeita de pericardite constrictiva, verificando-se uma variação respiratória dinâmica entre as pressões ventriculares esquerda e direita e a equalização das pressões telediastólicas (*Figura 3*). Durante a realização da coronariografia (ausência de doença coronária significativa), aortografia e ventriculografia esquerda verificou-se ainda calcificação acentuada do pericárdio, com imagem sugestiva de um “coração de S. Valentim” na incidência oblíqua anterior esquerda (*Figuras 4 e 5*). Embora os achados hemodinâmicos de equalização das pressões diastólicas e enchimento precoce rápido dos ventrículos (padrão de “raiz quadrada” – *dip-and-plateau*) sejam sugestivos de pericardite constrictiva, não são específicos e podem estar presentes noutras situações como a miocardiopatia restritiva. A informação mais útil obtida durante o

distension. Cardiac auscultation revealed arrhythmia, with no murmurs or other abnormalities. Breath sounds were absent in the right pulmonary base. The chest X-ray showed obliteration of the right costodiaphragmatic angle and apparent mediastinal calcification on the left side (*Figure 1*). Chest computed tomography revealed right pleural effusion and extensive pericardial calcification, with no significant alterations in the lung parenchyma (*Figure 2*).



*Figura 1. Radiografia torácica revelando hipotransparência na base do hemitórax direito e calcificação mediastínica à esquerda.*

*Figure 1. Chest X-ray showing hyperdensity at the base of the right hemithorax and mediastinal calcification on the left side.*



*Figura 2. Tomografia computadorizada do tórax demonstrando espessamento e calcificação do pericárdio e presença de derrame pleural à direita.*

*Figure 2. Chest CT showing pericardial thickening and calcification and right pleural effusion.*

Transthoracic echocardiography showed moderate left atrial dilatation, no significant morphological or functional changes in valve apparatus, good global systolic function in both ventricles and abnormal interventricular septal motion with inspiratory septal shift. No conclusive data could be obtained from Doppler study of transmitral flow due to the presence of atrial fibrillation<sup>(1)</sup>.

cateterismo cardíaco no diagnóstico de pericardite constrictiva diz respeito à variação respiratória dinâmica entre as pressões ventriculares esquerda e direita. Na pericardite constrictiva verifica-se um aumento da interacção ventricular, que se reflecte numa discordância das pressões ventriculares esquerda e direita<sup>(1)</sup>. Deve ser salientado que, embora não tenha sido efectuado no pré-operatório do presente caso, o estudo Doppler tecidual ecocardiográfico é um método relativamente simples e altamente discriminativo para a distinção entre pericardite constrictiva e miocardiopatia restritiva. Na pericardite constrictiva, o relaxamento miocárdico está preservado e a velocidade de relaxamento precoce do miocárdio (Ea) é normal. Na miocardiopatia restritiva, a velocidade de influxo mitral diastólico precoce (onda E) está elevada como na pericardite constrictiva, mas as velocidades longitudinais diastólicas precoces estão reduzidas (velocidade Ea reduzida). Uma velocidade diastólica precoce anular mitral lateral ou septal >8 cm/s no Doppler tecidual pulsado é o valor de *cutoff* geralmente aceite para distinguir os doentes com pericardite constrictiva daqueles com miocardiopatia restritiva. As velocidades anulares mitrais são particularmente úteis quando não são observadas variações respiratórias pronunciadas nas velocidades máximas de influxo mitral precoce<sup>(2)</sup>.

O doente foi submetido a pericardiectomia com melhoria clínica notável, verificando-se redução dos edemas periféricos e ascite, e diminuição do peso corporal em cerca de 20 Kgs. Embora a calcificação acentuada do pericárdio sugira uma etiologia secundária a pericardite tuberculosa, o doente não apresentava história prévia de pericardite ou tuberculose. O exame histológico do pericárdio ressecado revelou marcado espessamento fibroso, calcificação e discreto infiltrado inflamatório mononucleado, não tendo sido identificados granulomas epitelióides. O doente também não

Pulmonary artery systolic pressure was estimated at 50 mmHg. Hemodynamic data obtained from cardiac catheterization confirmed the suspicion of constrictive pericarditis, with dynamic respiratory variation between left and right ventricular pressures and equalization of end-diastolic pressures (Figure 3). Coronary angiography (which

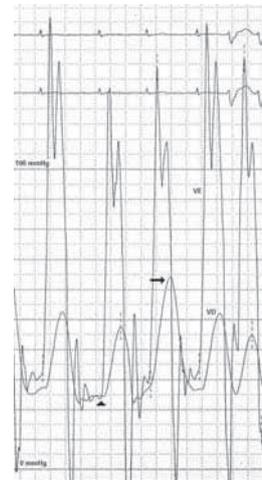


Figura 3. Traçado hemodinâmico simultâneo das pressões ventriculares esquerda (VE) e direita (VD). Durante a inspiração (seta), verifica-se uma diminuição na pressão VE e um aumento concomitante na pressão VD, indicando a discordância das pressões ventriculares. Observa-se ainda equalização das pressões tele-diastólicas ventriculares (ponta de seta) e um padrão em “raiz quadrada” (dip-and-plateau) da pressão VE.

Figure 3. Simultaneous hemodynamic tracing of left (VE) and right (VD) ventricular pressures, showing a decrease in left ventricular (LV) pressure and a concomitant increase in right ventricular pressure during inspiration (arrow), indicating discordance between ventricular pressures. Equalization of end-diastolic pressures (arrow) and a dip-and-plateau pattern of LV pressure can also be seen.

showed no significant coronary disease), aortography and left ventriculography also revealed marked pericardial calcification, with an image in left anterior oblique view suggestive of a calcified pericardial shell (Figures 4 and 5). Although the hemodynamic findings of diastolic pressure equalization and early rapid ventricular filling (square root sign or dip-and-plateau pattern) are suggestive of constrictive pericarditis, they are not specific and are found in other situations such as restrictive cardiomyopathy. The most useful information provided by cardiac catheterization for a diagnosis of constrictive pericarditis is dynamic respiratory variation between left and right ventri-

apresentava história de radioterapia ou cirurgia cardíaca, causas cada vez mais frequentes de pericardite constrictiva. Actualmente, cerca de um terço dos casos de pericardite constrictiva tem origem idiopática<sup>(3)</sup>.

#### Agradecimentos

Os autores agradecem a colaboração do Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital de S. João, Porto.

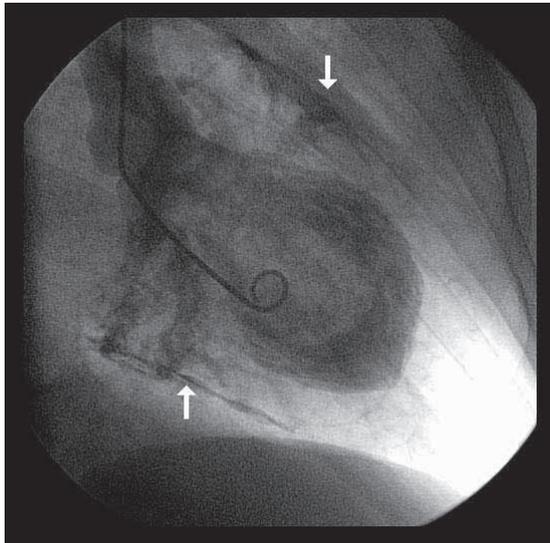


Figura 5. Ventriculografia esquerda (incidência oblíqua anterior direita) revelando calcificação pericárdica acentuada (setas)."

Figure 5. Left ventriculography in right anterior oblique view, showing marked pericardial calcification (arrows).

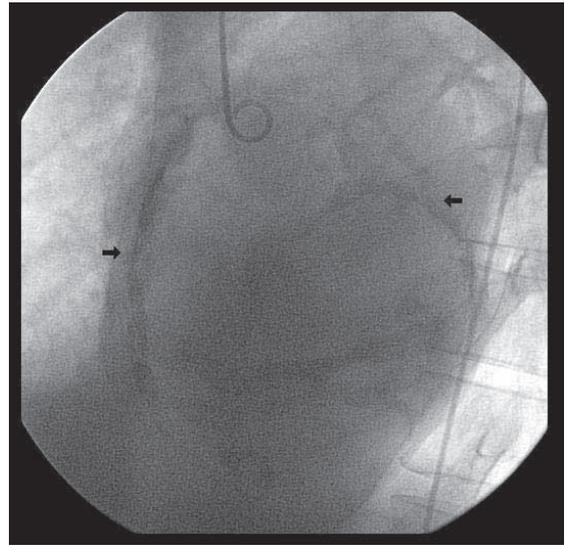


Figura 4. Imagem obtida previamente à realização de aortografia (incidência oblíqua anterior esquerda), revelando calcificação pericárdica acentuada (setas), sugerindo a forma de um "coração de S. Valentim."

Figure 4. Image in left anterior oblique view obtained prior to aortography, revealing marked pericardial calcification (arrows), suggesting a calcified pericardial shell.

cular pressures, since in this condition there is enhanced ventricular interaction, reflected in discordance between left and right ventricular pressures<sup>(1)</sup>. While tissue Doppler echocardiography was not performed during pre-operative assessment in the present case, it is a relatively simple and highly sensitive technique to differentiate between constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy. In the former, myocardial relaxation is preserved and early relaxation velocity (Ea) is normal. In restrictive cardiomyopathy, velocity of early diastolic mitral inflow (E wave) is high, as in constrictive pericarditis, but longitudinal early diastolic velocities are lower (reduced Ea velocity). An early diastolic velocity of the lateral or septal mitral annulus of >8 cm/s by pulsed tissue Doppler is the generally accepted cut-off to differentiate constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy. Assessment of mitral annular velocities is particularly useful when no marked respiratory variations are observed in peak early mitral inflow velocity<sup>(2)</sup>.

In the case presented pericardiectomy was performed, which resulted in marked clinical improvement, with reduced peripheral edema and ascites, and loss of around 20 kg in weight. Although the marked pericardial calcification would suggest an etiology secondary to tuberculous pericarditis, the patient had no previous history of pericarditis or tuberculosis. Histological study of the resected pericardium revealed marked fibrous thickening, calcification and slight mononuclear inflammatory infiltrate, no epithelioid granulomas being detected. The patient also had no history of radiotherapy or cardiac surgery, which are increasingly common causes of constrictive pericarditis. At present, around a third of cases of constrictive pericarditis are idiopathic<sup>(3)</sup>.

#### ACKNOWLEDGEMENTS

The authors are grateful for the collaboration of the Thoracic Surgery Department of Hospital de S. João, Porto.

Pedido de separatas para:

Address for reprints:

Sérgio Nabais

Serviço de Cardiologia - Hospital de S. Marcos

Apartado 2242

4701-965 Braga

PORTUGAL

Tel.: +351 933 406 200 - +351 253 209 155;

Fax: +351 253 209 091

Email: sergionnabais@gmail.com

#### BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1 – Nishimura RA. Constrictive pericarditis in the modern era: a diagnostic dilemma. *Heart* 2001;86:619-23.

2 – Dal-Bianco JP, Sengupta PP, Mookadam F, Chandrasekaran K, Tajik AJ, Khandheria BK. Role of echocardiography in the diagnosis of constrictive pericarditis. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:24-33.

3 – Ling LH, Oh JK, Schaff HV, et al. Constrictive pericarditis in the modern era: evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999;100:1380-6.