Rev. Cub. Pediat. 40: 319-327, May.-Jun. 1968

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE DE SANTIAGO DE CUBA

Pericarditis crónica constrictiva

Por el Dr. HUGO TORRES(*)

Constituye la pericarditis crónica constrictiva una entidad rara en el niño por debajo de los diez años en opinión de la mayoría de los autores.[1,2,3,4,5]

Durante siglos estuvo fuera del alcance de la clínica y sólo se encontraba de tiempo en tiempo en la mesa de autopsia por los patólogos. El primero en describirla con bastante precisión fue *Richard Lower* en el siglo XVI, quien señaló tanto los cambios del pericardio, como el trabajo que éstos deben representar para el corazón tanto en la sístole como en la diástole. Otros casos fueron descritos en los siguientes siglos por *Lancisi, Vieussens, Morgagni* y por *Laennec*. Sin embargo la primera aproximación al diagnóstico clínico fue la de *Chevers* en 1842 quien describió la existencia de una forma de pericarditis que aprisiona al corazón y trastorna su funcionamiento determinando la aparición de estasis viscerales, ascitis y anasarca. Este cuadro que lleva el nombre de "Síndrome de Pick" no fue descrito por éste sino hasta medio siglo después, por el año de 1896.

Se ha señalado por último la frecuencia de la asociación de pericarditis constrictiva con hipoproteinemia por enteropatía exudativa secundaria a la misma.[8,9]

(*) Jefe del Dpto. de Anatomía Patológica del Hospital Infantil Docente de Santiago de Cuba, Oriente, Cuba.

PRESENTACION DE NUESTRO CASO

F.C.A.; H.C. No. 87676; sexo femenino, mestiza, de 11 años de edad, que ingresa en nuestro servicio remitida de Bayamo por *síndrome hidropígeno*. A su ingreso llama la atención una infiltración edematosa extendida por la cara y miembros inferiores, con un abdomen globuloso que permite sin embargo reconocer gran hepatomegalia que rebasa fácilmente de 6 a 7 cms. el reborde costal, dolorosa a la palpación y de consistencia firme. Llama la atención también en este caso la presencia de una opacidad del ojo derecho y atrofia del ojo izquierdo con pérdida de la visión de ese lado.

El examen físico por aparatos arrojó los siguientes resultados:

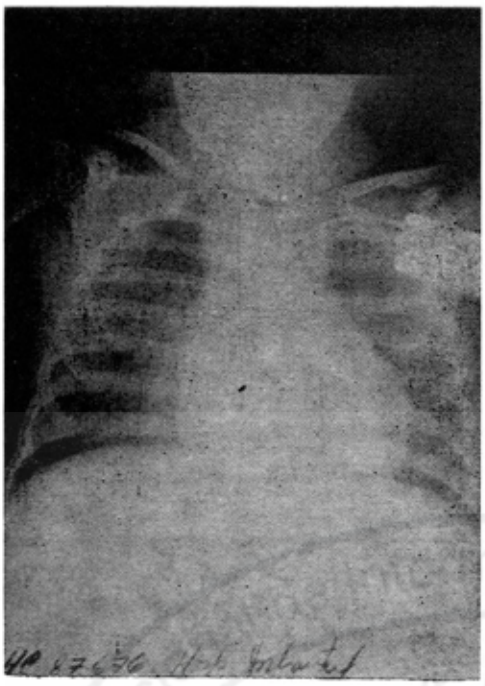
Aparato cardiovascular: normal a excepción quizás de tonos discretamente alejados.

Aparato respiratorio: Rales húmedos medianos y gruesos diseminados por ambos hemitórax. No presenta disnea y ofrece tolerancia perfecta al decúbito.

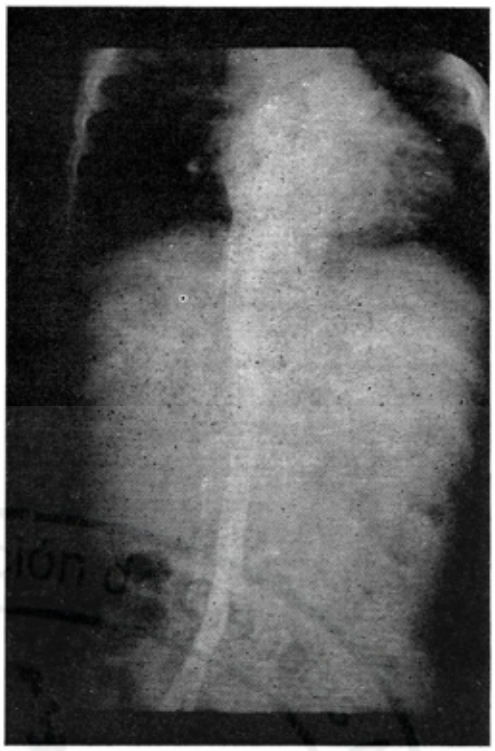
En cuanto a los antecedentes patológicos familiares: el padre padece de reumatismo y tiene 8 hermanos vivos y sanos.

En relación a los antecedentes patológicos personales; fue vacunada con la vacuna antipolio solamente.

Hace dos años y con historia aparente de salud anterior comienza a presen-



1.—R.X. A.P. mostrando la cardiomegalia de este paciente.



2.—Cavografía.

3.—Angiografía.

tar hinchazón de la cara y miembros inferiores en forma periódica.

En el mes de enero de 1965 es llevada a un facultativo por esta causa, quedando ingresada en el Hospital de Bayamo desde donde se nos remite e ingresa en este servicio el 25 de marzo de 1965.

No aparece entre los antecedentes que haya tenido fiebre ni hematuria.

A su ingreso se realizaron los análisis correspondientes, cuyos resultados son:

Orina: normal.

Hemograma: Hb. 13.2 gs; Hto. 45%; Eritro 39 mm; Leucocitos 8,500; Seg. 81; Eo 4; Linfo 15.

Proteínas totales 5.55 gms; Serina 3.45 gms; Globulina 2.10 gms.

Heces fecales: ascaris 2 h.x.c.

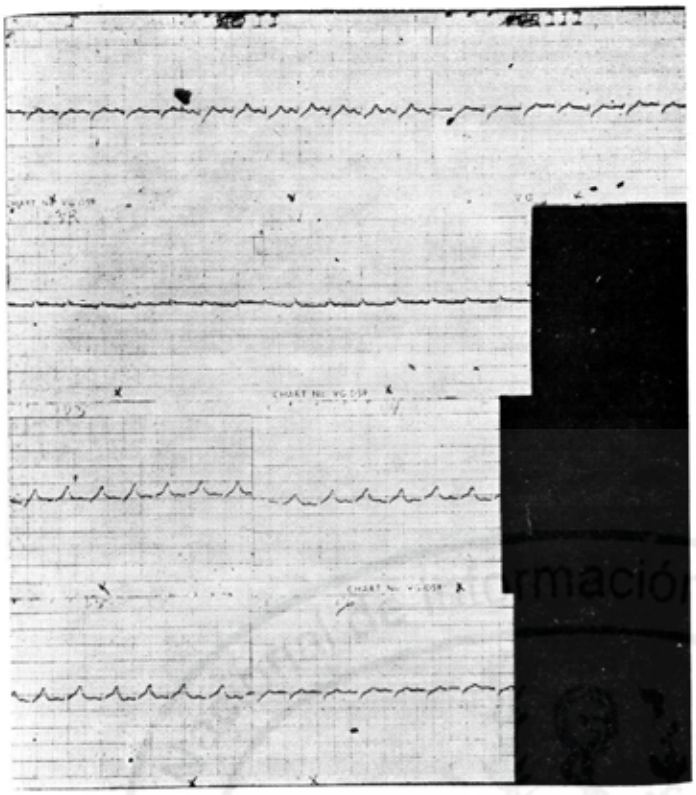


Fig. 4

RX Tórax: Aumento del área cardíaca y de los hilios a expensa de los vasos pulmonares signos de estasis pulmonar en ambas bases.

E.K.G.: Disminución del voltaje de QRS en todas las derivaciones.

A los 13 días de su ingreso los edemas han aumentado, siendo ya evidente la ascitis; los tonos cardíacos lucen apagados y existe ingurgitación yugular, no así disnea, soportando perfectamente el decúbito.

Se le impone regimen sin sal, dieta hiperproteica, plasmoterapia más diuréticos con lo cual se consiguen fluctuaciones en cuanto al peso y diuresis. En realidad nunca se vió libre totalmente de edemas a pesar del tratamiento establecido.

El estudio de las proteínas del suero realizado en varias ocasiones arrojó siempre hipoproteinemia e hipoalbuminemia marcada. Las proteínas por electroforesis presentaron descenso de todas las fracciones.

A nivel del aparato cardiovascular: nunca presentó soplos y sí apagamiento de los tonos cardíacos, con una frecuencia que osciló entre 90 y 120 latidos

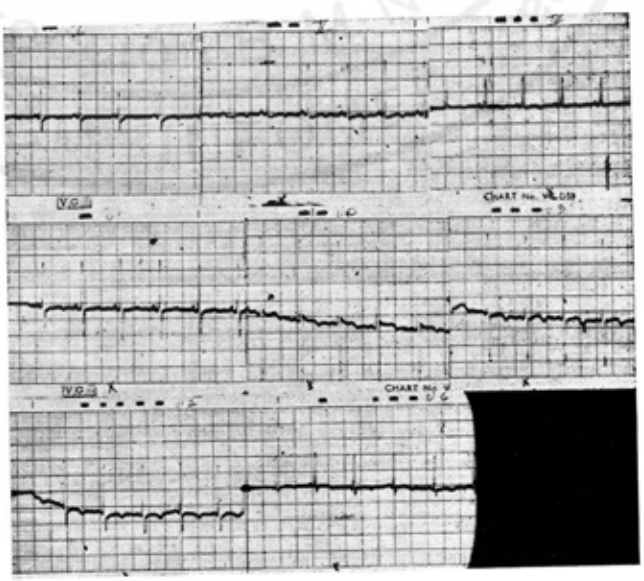


Fig. 5

4, 5.—Electrocardiograma realizado a la paciente.

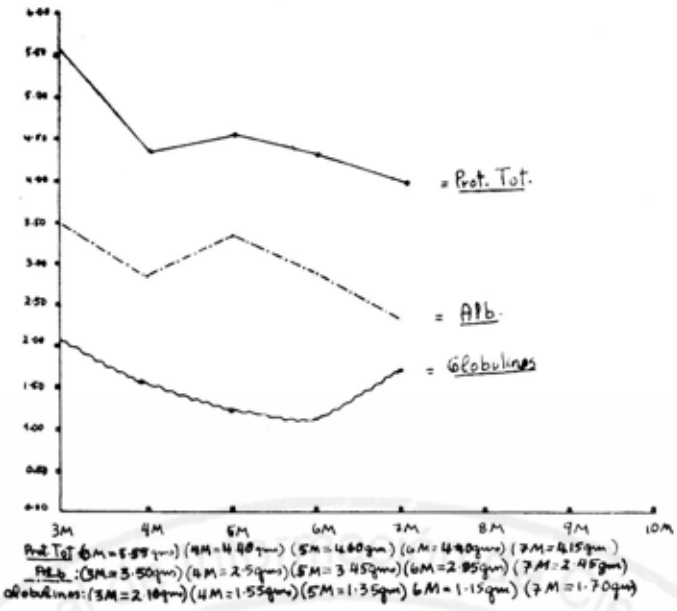


Fig. 6

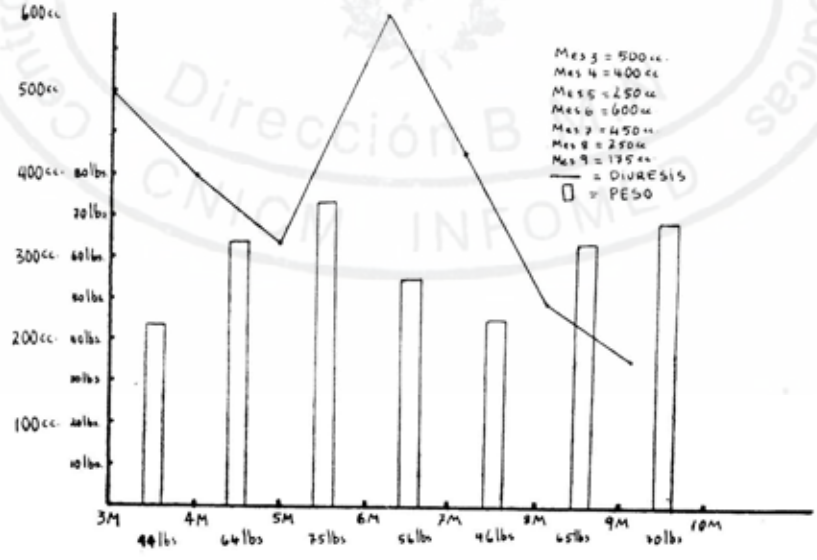


Fig. 7

6, 7.—Estudio de las proteínas.

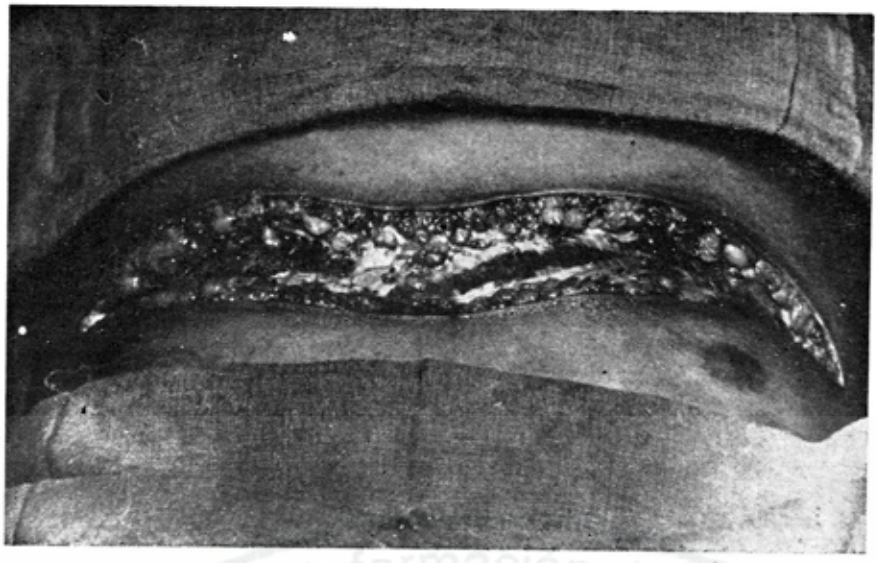


Fig. 8

por minuto. Cardiomegalia moderada y aumento de los hilios a expensas de los vasos pulmonares con signos de estasis pulmonar en ambas bases.

El estudio fluoroscópico reveló hipocinesia cardíaca. La angiocardiografía descarta la presencia de derrame pericárdico y el cateterismo revela: gran aumento de la presión media de la aurícula derecha.

La cavografía ofrece lo siguiente: vena cava ligeramente dilatada en su porción superior con reflujo a suprahepática y renal derecha por hipertensión en

Fig. 9

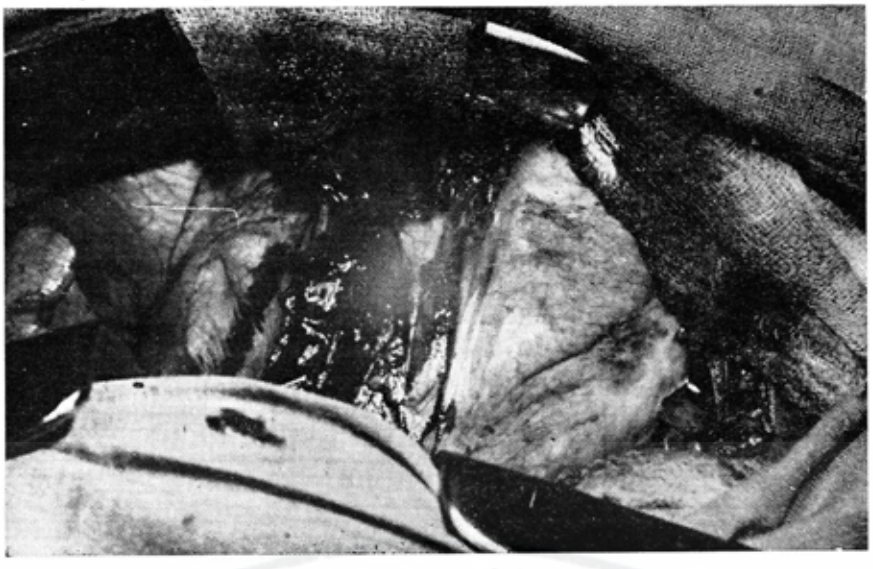


Fig. 10

la circulación general. El A.T.B.D. y el A.T.B.C. fueron negativos.

La biopsia hepática demuestra un hígado de estructura normal. La diuresis fue siempre deficiente, oscilando entre 200 y 500 ml, con sedimento normal.

Es intervenida la niña quirúrgicamente el 19 de Noviembre de 1965 con el diagnóstico clínico de pericarditis constrictiva, constatándose un pericardio engrosado que englobaba completamente el corazón. Se realiza pericardiec-

Fig. 11

8, 9, 10, 11, 12.—Operación realizada a la paciente.

tomía, falleciendo la niña el día 20 de Noviembre a las 11 a.m. en un cuadro de shock irreversible.

El informe microscópico de necropsia revela:

Pericardio: pared fibrosa revestida de endotelio con zonas de hemorragia a hialinización.

Biopsia de hígado: hígado de estasis.

DISCUSION

Keith hace una revisión de la literatura en 1958 que incluye 213 pacientes con pericarditis constrictiva crónica, 48 de los cuales se hallaban por debajo de los 20 años.[12]

Los 72 casos reportados por *Cooley* estaban también por debajo de esa edad.[13]

En cuanto a la etiología, todos los autores señalan la mayor incidencia de la tuberculosis.[1,2,3,4,5] Así, *Burwel* y *Blalock*, de 19 casos de pericarditis constrictiva comprobaron que 11 eran de naturaleza tuberculosa.[14] Y en 36 casos estudiados por *Beck* la tuberculosis fue demostrada en el tejido cicatricial extirpado en 7 casos.[15]

Estudios más recientes indican que la forma idiopática ha aumentado en su incidencia.[5] Otros agentes específicos como el estafilococo, neumococo, histoplasma y neoplasia son añadidos como causa de pericarditis constrictiva.[1]

Para la interpretación del cuadro clínico y por tanto el diagnóstico importa recordar que, en opinión de todos los autores, el hallazgo de un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva (con gran hepatomegalia, ascitis, anasarca e ingurgitación yugular) con un corazón aparentemente normal debe sugerir el diagnóstico.[1,2,3,4,5,6,7]

Friedberg[1] señala en su libro de texto la frecuencia de hipoproteinemia cuando hay síntomas persistentes de pericarditis constrictiva.

Jiménez Díaz y colaboradores en el año de 1960 presentaron un caso de 17 años de edad con pericarditis constrictiva e hipoproteinemia y demuestra, utilizando la albúmina marcada con I^{131}, su destrucción exagerada y excreción anormalmente elevada por el tractus gastrointestinal, desapareciendo la hipoproteinemia después de la pericardiectomía.[8]

William H. Plauth[9] y colaboradores presentan el caso de una niña de 5 años con pericarditis constrictiva, hipoproteinemia e hipoalbuminemia, demostrando la pérdida exagerada de albúmina por enteropatía exudativa secundaria al mismo proceso, utilizando para ello el I^{131} Polyvinil Pyrrolidone y hacen una revisión bibliográfica de 1935 a 1964, encontrando que sus hallazgos eran semejantes a los de otros autores.

White[16] en 1935 describió 12 pacientes con pericarditis constrictiva, 5 de los cuales tuvieron nivel de proteínas séricas por debajo de 5 gr/100 ml y 3 por debajo de 4.5 gr/100 ml. *Chambliss*[17] encontró el total de proteínas séricas por debajo de 5 gr/100 ml en el 14% y albúmina sérica menor de 3 gr/100 ml en el 37% de sus pacientes. *Mckusick*[18] notó que 4 de sus 20 pacientes tuvieron albúmina sérica por debajo de 3 gr/100 ml.

Stadler[19] en 1941 describe un caso de un joven de 15 años de edad que presentaba ascitis masiva, hepatomegalia, edema y derrame pleural; la proteína plasmática total fue de 4.2 gr/100 ml, la albúmina 1.7 gr y el electrocardiograma mostró microvoltaje. La necropsia, 7 meses más tarde, demostró una pericarditis constrictiva.

7 años después *McQuarrie*[20] describe un caso similar en un niño de 7 años de

edad con un nivel de albúmina sérica entre 1,8 gr 3 gr/100 ml.

Kuipers[21] recientemente reporta dos casos, uno de dos años y otro de 7 con severa hipoproteinemia y edema, que después de la pericardiectomía vuelve a la normalidad. *Davidson*[22] y colaboradores reportan 3 pacientes con pericarditis constrictiva e hipoproteinemia. En cada uno de estos casos se demostró un catabolismo exagerado de las proteínas y pérdida de las mismas por el tractus gastrointestinal, demostrada utilizando albúmina marcada con I^{131} y Cr^{51}.

Un total de 12 pacientes con pericarditis constrictiva crónica acompañada de hipoproteinemia y pérdida proteica por enteropatía exudativa han sido hasta ahora reportados en la literatura referida por *W. H. Plauth*.[9]

Foldi y Dumont[23,24] en 1963 señalan que la hipertensión venosa puede conducir a un aumento en la producción linfática y al mismo tiempo impide un drenaje óptimo dentro de las grandes venas. *Peterson* señala en 1963 que es posible que la hipertensión y dilatación de los vasos linfáticos pueda permitir escape de las proteínas plasmáticas dentro del tractus gastrointestinal tanto por transudación como por ruptura directa.

David E. Dines[26] y colaboradores, en 1958, estudian 11 casos de pericarditis constrictiva crónica desde el punto de vista anatomopatológico de todos estos casos, haciendo determinaciones de la medida de las fibras cardíacas por método microscópico y comparándolas con igual número de casos de la misma edad y sexo con corazón indemne, hallándose una definida atrofia de las fibras del miocardio en los 11 casos estudiados.

La respuesta al tratamiento quirúrgico no es inmediata, necesitando a veces meses para la normalización total. Esto se debe en opinión de *W. H. Plauth*[9] a cambios funcionales y anatómicos a nivel del tractus digestivo y del miocardio que no cesan bruscamente y que los cambios que la pericarditis imprime al corazón mantiene ciertos trastornos hemodinámicos aún después de liberado el corazón de su coraza aprisionadora.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se presenta un caso de pericarditis constrictiva asociada a hipoproteinemia e hipoalbuminemia en una niña de 11 años de edad que fallece en estado de shock a las 24 horas de habérsele realizado pericardiectomía.

Se hace una revisión de la literatura donde se constata la gran frecuencia con que se acompañan de hipoproteinemia estos casos. Y se hace referencia a 10 casos de la literatura donde se comprobó la existencia de enteropatía exudativa secundaria a pericarditis constrictiva. Se señala además la atrofia de las fibras cardíacas que acompaña siempre a estos casos y la persistencia del cuadro clínico poco después de la intervención debido a trastornos hemodinámicos que persisten.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

A case of constrictive pericarditis associated with hypoproteinemia and hypoalbuminemia in a girl 11 years old, who died on shock 24 hours after a pericardiectomy is presented. A review of the literature is made where it is established the frequency that the hypoproteinemia accompanies these cases. Reference is made to 10 cases in the literature where it is confirmed the existence of exudative enteropathy secondary to constrictive pericarditis. The atrophy of the cardiac fibers which accompanies always these cases is also

pointed out and the persistence of the picture shortly after the operation, due to persisting hemodynamic troubles.

RESUME

On présente un cas de péricardite constrictive associée à l'hypoprotéinemie et à l'hypoalbuminémie chez une fillette de 11 ans qui est décédée en état de shock 24 heures après une péricardiectomie. On fait une revisión de la literature oú on constate la fréquence avec laquelle cette maladie est accompagnée de l'hypoprotéinemie. On fait référence a 10 cas de la literature où on a constaté l'existence de l'enteropathie exudative secondaire a la péricardite constrictive. On signale en plus l'atrophie des fibres cardiaques qui, elle, accompagne toujours ces cas et la persistence du tableau clinique peu après l'opération due aux troubles hemodynamiques qui ont persisté.

BIBLIOGRAFIA

1.—*Charles K. Friedberg:* Enfermedades del Corazón. 2da. Edición. Pág. 618.

2.—*Waldo E. Nelson:* 8tva. Edición, Pág. 973. 1964.

3.—*Paul Wood:* Enf. del Corazón y de la Circulación, Pág. 394.

4.—*Cecil-Loeb:* 11a. Ed. Pág. 973. 1963.

5.—*Harrison:* Med. Int. 2da. Ed. Pág. 1260.

6.—*Alexander S. Nadas:* Cardiología Pediátrica. Pág. 295. 1959.

7.—*Dr. Ignacio Chávez:* Los criterios diagnósticos en la pericarditis constrictiva o Síndrome de Pick. Principia Cardiológica. Vol. *1*, Marzo, 1954.

8.—*Jiménez Díaz y Colab:* Pericarditis Constrictiva: presentación de un caso. Revista Clínica Española. Tomo LXXVII número 4. Mayo, 1960.

9.—*W. H. Plauth, Jr. T. A. Waldmannp:* Protein Losing Enteropathy in Constrictive Pericarditis. Pediatrics. Vol. *34* No. 5, Pág. 636. Nov. 1964.

10.—*G. B. A. Stoelinga y Colb.:* Protein Losing Gastroenteropathy Pediatrics. Vol. *31* No. 6, June, página 1011.

11.—*M. Eugene Lahey, M. D.:* Protein Losing Enteropathy. Pediatric Clinics. Vol. *19* No. 3, Agosto 1963, página 689.

12.—*Keith, J. D. Rowe, R. D.:* Heart Disease in Infancy and Childhood First ed. New York McMillan, Pág. 695, 1958.

13.—*Cooley, J. C., Clagett, O. T., and Kinklin, J. W. Surgical:* aspects of chronic constrictive pericarditis Ann, Surg; *147:* 488, 1958.

14.—*Burwell, C. S. y Blalock, A:* J.A.M.A., 110-265-1938.

15.—*Beck, C. S.:* Am, Heart J. *14:* 515, 1937.

16.—*White, P. D.:* Chronic Constrictive Pericarditis (Pick's disease) Treated by pericardial resection. Lancet *2:* 597, 1935.

17.—*Chambliss, J. R., Jaruzewski, E. J.:* Chronic Constrictive Pericarditis. Circulation 4: 816, 1951.

18.—*Mckusik, V. A.:* Chronic Constrictive Pericarditis, Boll, Jhons. Hopkins Hosp. *90:* 3, 1952.

19.—*Stadler, H., and Stinger, D.:* A case of Pick's Syndrome as the basis for a study of hypoproteinemia. J. Pediat, *18:* 84, 1941.

20.—*Mcquarrie, I:* Impaired ability to fabricate serum protein, the chief cause of edema in chronic constrictive pericarditis. J. Lancet, *62:* 199, 1942.

21.—*Kuipers, F.:* Chronic constrictive pericarditis combined with hypoproteinemia. Arch. Dis. Child, *30:* 285, 1955.

22.—*Davidson, J. D. et al:* Protein-losing gastroenteropathy in congestive heart failure. Lancet *1:* 899, 1961.

23.—*Foldi, et al:* The role of lymph circulation in the pathogenesis of edema. Acta Med. Acad. Sei. Aung, *3:* 259, 1952.

24.—*Dumont, A. E. Clauss, R. H. Reed, G. E.,* Lymph drainage in patient with congestive heart failure, New Engl. J. Med., *269:* 949, 1963.

25.—*Petersen, V. P. and Hastrup, J.:* Protein losing enteropathy in constrictive pericarditis. Act. Med. Scand, *173:* 401, 1963.

26.—*David E. Dines et al:* Miocardial atrophy in constrictive pericarditis. Proc. of the Mayo Clinic. Vol. *33*, pág. 93, Febrero, 1958.

Ya está impreso

EL TERCER TOMO DE TEMAS DE LAS RESIDENCIAS

que contiene las tesis:

1. ENTERITIS REGIONAL

por el Dr. Carlos E. Albert Chacón

2. TUMOR MIXTO DE LA GLANDULA PAROTIDA

por el Dr. Eduardo García Saíz

3. VALORACION DE LA ANTRECTOMIA CON VAGUECTOMIA EN EL TRATAMIENTO DE LA ULCERA DUODENAL

por el Dr. Pedro Kiliddjian Dengjian

editado por el

CENTRO NACIONAL DE INFORMACION DE CIENCIAS MEDICAS

Precio del ejemplar $2.00

Este libro está a la venta en las Librerías de 27 y L, Vedado, Habana, "Lalo Carrasco", Hotel Habana Libre, en las principales librerías del interior de la República, y también se puede solicitar por correo a "La Moderna Poesía", Apdo. 605, La Habana, enviando el importe señalado y $0.25 adicionales para el franqueo certificado.