

Agenesia parcial de pericardio

**María Ángeles Gutiérrez-Martín,
Omar A. Araji, Carlos J. Velázquez,
Mariano García-Borbolla,
José M. Barquero, Carlos A. Infantes**

*Servicio de Cirugía Cardiovascular
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

Los defectos congénitos del pericardio son infrecuentes, generalmente asintomáticos, y se descubren como hallazgos casuales en autopsias o en intervenciones por otro tipo de enfermedad. En raras ocasiones sí producen síntomas en relación con herniación o estrangulamiento del corazón.

Presentamos un caso poco frecuente de agenesia parcial del pericardio izquierdo en un varón de 23 años. Presentó durante 6 meses quejas por dolor torácico. Se estima que estos síntomas pudieron ser debidos a estrangulamiento de ambos ventrículos. El diagnóstico de agenesia de pericardio se sospechó tras realizar una radiografía de tórax y se confirmó posteriormente mediante tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM). Una vez establecido el diagnóstico, el paciente fue intervenido, realizándose pericardiotomía. El postoperatorio cursó sin incidencias, manteniéndose asintomático a los 3 meses de seguimiento.

Palabras clave: Agenesia. Pericardio. Congénito.

Partial agenesis of the pericardium

Congenital defects of the pericardium are very rare, generally asymptomatic and found at autopsy or at an operation for other pathology. In some cases it produces symptoms related with heart herniation and strangulation.

A fully documented case of a partial absence of the left pericardium in a 23-year-old-man is presented. He complained of chest pain for six months which were thought to be caused by strangulation of both ventricles. The diagnosis was suspected by chest roentgenogram and confirmed by CT scan and MRI. The patient was operated and a pericardiotomy performed. The postoperative course was uneventful, being asymptomatic 3 months of follow-up.

Key words: Agenesis. Pericardium. Congenital.

Correspondencia:
María Ángeles Gutiérrez-Martín
Servicio de Cirugía Cardiovascular
Hospital Universitario Virgen Macarena
Avda. Dr. Fedriani, 3, 3.ª planta, ala D
41071 Sevilla
E-mail: ma.gutierrez.martin@gmail.com

Recibido 25 de julio de 2007
Aceptado 31 de octubre de 2008

INTRODUCCIÓN

Los defectos congénitos del pericardio son infrecuentes. Pueden presentarse de forma aislada o en el contexto de algún síndrome como la pentalogía de Cantrell, en la que se asocia un defecto de la región inferior del esternón, de la pared abdominal supraumbilical, de la porción anterior del diafragma y de la cara diafragmática del pericardio, todo esto añadido a la existencia de una cardiopatía congénita (frecuentemente comunicación interventricular [CIV], comunicación interauricular [CIA] o tetralogía de Fallot).

Estos defectos congénitos del pericardio suelen cursar de forma asintomática y descubrirse como hallazgos casuales en autopsias o intervenciones por otras enfermedades; pero en ocasiones excepcionales pueden cursar con síntomas relacionados con herniación o estrangulamiento del corazón.

CASO CLÍNICO

Varón de 23 años que 6 meses atrás comenzó con episodios de dolor torácico, interpretados como síntomas de una pericarditis aguda y fue tratado con corticoides. En un nuevo episodio de dolor de estas características fue diagnosticado de infarto agudo lateral de miocardio por cambios eléctricos dudosos, recibiendo tratamiento trombolítico.

Al persistir la misma sintomatología, fue ingresado para estudio. Una radiografía de tórax rutinaria sugirió el diagnóstico de agenesia de pericardio (Fig. 1), que posteriormente se confirmó con la realización de TC y RM. El electrocardiograma mostraba ritmo sinusal con alteraciones de la repolarización y elevación del segmento ST en todas las derivaciones. Los hallazgos ecocardiográficos fueron: sobrecarga volumétrica de ventrículo derecho, dilatación de dicho ventrículo y ausencia de otra enfermedad cardíaca. El cateterismo descartó la presencia de lesiones coronarias.

El paciente fue intervenido, realizándose un abordaje por esternotomía media. Tras abrir el pericardio se confirmó ausencia del pericardio izquierdo, adherido al diafragma, con herniación a través del defecto del ventrículo izquierdo completo y parcialmente el ventrículo derecho (Fig. 2). Se realizó una pericardiotomía en T invertida, incluyendo la resección de la adherencia al diafragma, cuidando no dañar al nervio frénico que transcurría a lo largo del borde libre anteromedial del defecto. El postoperatorio transcurrió sin incidencias y el paciente fue dado de alta a los 6 días de la cirugía, manteniéndose asintomático en revisiones posteriores.

Figura 1. La radiografía de tórax muestra la existencia de una cardiomegalia y un marcado desplazamiento a la izquierda de la silueta cardíaca. Se puede observar una triple convexidad en el borde izquierdo cardíaco, que es debida a la prominencia del arco aórtico, la arteria pulmonar y un ventrículo izquierdo.

Figura 2. Imagen del campo quirúrgico en la que se observa el defecto y la adherencia del pericardio a la parte más inferior del diafragma, lo que causa la constricción de los ventrículos.

DISCUSIÓN

La agenesia congénita de pericardio fue descrita por primera vez por R. Columbus en 1559. En 1925, Moore revisó los defectos de pericardio y recopiló 64 casos hallados tras realizar autopsia. Moore describió la clínica larvada que presentaba este tipo de enfermedad y la tendencia global que existía a que el defecto se localizara en el lado izquierdo¹.

Dentro de la agenesia de pericardio, en un 70% de los casos se localiza en el pericardio izquierdo, un 9% representa la agenesia completa, mientras que un 17% engloba la agenesia parcial del pericardio derecho y del inferior². Hay una predominancia 3:1 de la mujer sobre

el varón y en un 30% de los casos existen otras anomalías congénitas concomitantes, tales como: defectos del septo interauricular³, válvula aórtica bicúspide, quiste broncogénico o secuestro pulmonar. La agnesia pericárdica es debida a una formación deficiente de la membrana pleuropericárdica o, si es en la cara diafragmática, a defectos en la formación del *septum transversum*.

La agnesia completa del pericardio no se asocia generalmente a síntomas. Ocasionalmente los pacientes pueden quejarse de molestias torácicas y palpitaciones. Esta enfermedad debe sospecharse cuando existe un desplazamiento izquierdo del ápex. Los cambios electrocardiográficos reflejarán la levoposición del corazón; lo más usual es la desviación a la izquierda de la transición del complejo QRS en las derivaciones precordiales. El diagnóstico se sospechará con la realización de una radiografía de tórax; el corazón en levoposición, la interposición de tejido pulmonar entre la aorta y la arteria pulmonar principal o entre el borde cardíaco inferior y el hemidiafragma izquierdo, o la triple convexidad en el borde izquierdo cardíaco causada por la prominencia del arco aórtico, la arteria pulmonar y los ventrículos. Generalmente no es necesario ningún tratamiento para la agnesia completa del pericardio.

La agnesia parcial del pericardio izquierdo puede complicarse, como en este caso, con herniación de diferentes estructuras cardíacas, lo que se asocia con dolor torácico, síncope y muerte súbita por estrangulamiento cardíaco⁴. La herniación parcial del corazón y la compresión de las arterias coronarias a través del defecto es una complicación de esta enfermedad que, aunque raramente, puede contribuir al desarrollo de dolor torácico y espasmos de arterias coronarias⁵.

La radiografía de tórax puede mostrar una orejuela izquierda grande, la prominencia de la arteria pulmonar, y la interposición del pulmón entre el hemidiafragma izquierdo y la base del corazón. El electrocardiograma frecuentemente presenta una desviación del eje a la derecha, bloqueo de rama derecho incompleto y desplazamiento izquierdo de la transición del QRS en las derivaciones precordiales. La ecocardiografía, TC y RM pueden ayudar a confirmar el diagnóstico.

Bennett revisó en la literatura los registros de defectos parciales del pericardio izquierdo y encontró 44 casos documentados en Inglaterra. El diagnóstico fue cinco veces más frecuente en hombres que en mujeres. En

cinco casos el curso había sido fatal por una incarceration del corazón; y del resto, dos tercios presentaron molestias torácicas y un tercio permaneció asintomático. El hallazgo más frecuente fue el acto quirúrgico, al que fueron sometidos 34 pacientes⁶. El defecto parcial del pericardio derecho puede acompañarse de herniación de la aurícula y ventrículo derechos. La radiografía de tórax mostraría alteraciones en el borde cardíaco derecho. Puede ser de utilidad en estos casos la angiografía de la aurícula derecha, que sugeriría la herniación de las cavidades derechas.

El tratamiento quirúrgico de la agnesia parcial de pericardio está indicado para aliviar los síntomas y para prevenir herniaciones. Se puede realizar, según el caso, la escisión de la orejuela auricular, pericardiotomía o pericardioplastia con parche⁷. En los casos en los que la agnesia compete al pericardio diafragmático, los síntomas son debidos a la compresión cardíaca por el contenido abdominal. Se requerirá tratamiento quirúrgico para cerrar el defecto^{8,9}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moore RL. Congenital deficiency of the pericardium. Arch Surg. 1925;11:765-77.
2. Letanche G, Gayet C, Souguet PJ, et al. Agenesis of the pericardium: clinical, echocardiographic and MRI aspects. Rev Pneumol Clin. 1988;44:105.
3. Drury NE, De Silva RJ, Hall RM, Large SR. Congenital defects of the pericardium. Ann Thorac Surg. 2007;83:1552-3.
4. Nakajima M, Tsuchiya K, Naito Y, Inoue H, Kobayashi K, Mizutani E. Partial pericardial defect associated with ruptured aortic dissection of the ascending aorta: a rare feature presenting severe left hemothorax without cardiac tamponade. Ann Thorac Surg. 2004;77:1066-8.
5. Auch-Schweik W, Bonzel T, Krause T, et al. Differential diagnosis of the chest pain and diagnostic findings in pericardial defects combined with coronary artery disease. Clin Cardiol. 1988;11:650-7.
6. Bennett KR. Congenital foramen of the left pericardium. Ann Thorac Surg. 2000;70:993-8.
7. Montaudon M, Roubertie F, Bire F, Laurent F. Congenital pericardial defect: report of two cases and literature review. Surg Radiol Anat. 2007;29:195-200.
8. Datta G, Tambiah J, Rankin S, Herbert A, Lang-Lazdunski L. Atypical presentation of extralobar sequestration with absence of pericardium in an adult. J Thorac Cardiovasc Surg. 2006;132:1239-40.
9. Brulotte S, Roy L, Larose E. Congenital absence of the pericardium presenting as acute myocardial necrosis. Can J Cardiol. 2007;23:909-12.