

Agnesia de pericardio: reporte de un caso

Alberto López-Gutiérrez, Mario Peñaloza-Guadarrama, Juan Manuel Tarelo-Saucedo, Jorge Villela-Caleti, y David Roldán-Morales.

Servicio Cirugía Cardiovascular, Hospital Central Sur Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos. Ciudad de México, MÉXICO.

Los defectos congénitos del pericardio son malformaciones poco comunes, asintomáticos y cuyo diagnóstico es a menudo incidental. Presentamos el caso de un masculino de 15 años de edad, portador de comunicación interauricular asociada a agnesia parcial de pericardio, sometido a corrección quirúrgica, que evolucionó de forma satisfactoria. Los defectos congénitos del pericardio son una entidad de difícil diagnóstico y posiblemente subdiagnosticada, que requiere tratamiento quirúrgico cuando se presentan síntomas asociados.

Palabras clave: Agnesia; Pericardio; Enfermedad congénita.

Congenital defects of the pericardium are uncommon, asymptomatic malformations and whose diagnosis is often incidental. We present the case of a 15-year-old male, with atrial septal defect associated with partial pericardium agnesia, who underwent surgical correction, which progressed satisfactorily. Congenital defects of the pericardium are an entity difficult to diagnose and possibly underdiagnosed, which requires surgical treatment when associated symptoms are present.

Keys words: Agnesia; Pericardium; Congenital disease.

(*Cir Card Mex* 2018; 3(4): 128-130)

© 2018 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



Los defectos congénitos del pericardio son malformaciones poco comunes del saco pericárdico usualmente asintomáticos y cuyo diagnóstico es a menudo incidental durante un estudio diagnóstico o en quirófano [1]. La imagen por resonancia magnética es actualmente el estudio de elección cuando se sospecha la patología [2].

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un masculino de 15 años de edad, con carga genética para diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica en ambas líneas filiales. Como antecedentes presentó plastia inguinal bilateral ambas a los 3 años de edad, y amigdalectomía a los 6 años. Presentó un peso de 73 kilogramos y talla de 1.72 metros.

Al explorar al paciente se auscultaron ruidos cardiacos de adecuada intensidad y frecuencia, con soplo sistólico grado II/VI en segundo espacio intercostal izquierdo, desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido. Inició su sintomatología en el diciembre del 2016, refiriendo palpitaciones y disnea de grandes esfuerzos. Se realizó radiografía de tórax donde se documentó cardiomegalia grado III. Ecocardiograma transtorácico donde se evidenció comunicación interau-

ricular de 25mm, con malos bordes para cierre percutáneo siendo candidato a cierre quirúrgico. Debido a un antecedente de intubación difícil y a una nota de procedimiento anestésico previo documentando posible estenosis traqueal, se solicitó tomografía simple de tórax con extensión a cuello. En este estudio se observó una posición anormal del corazón, predominando en hemitórax izquierdo (Fig. 1) Se sospechó defecto pericárdico asociado. Se realizó cierre quirúrgico con parche de pericardio bovino en derivación cardiopulmonar de 30 minutos, y pinzamiento aórtico de 20 minutos de duración. Los hallazgos reportados fueron: agnesia parcial de pericardio (lado izquierdo) (Fig. 2), ambos ventrículos en hemitórax izquierdo, aurícula morfológicamente derecha recibiendo ambas venas cavas de forma lateral en una sola desembocadura, siendo éstas extra pericárdicas. Nervio frénico izquierdo anterior a nivel de la línea media. Comunicación interauricular tipo ostium secundum de 25 mm, Drenaje venoso sistémico a aurícula derecha y pulmonar a la aurícula izquierda. Válvulas mitral y tricúspide morfológicamente normales. Con un curso postoperatorio favorable, se egresó a domicilio al décimo día posoperatorio. Actualmente, a 4 meses del procedimiento, se encuentra asintomático, bajo control y seguimiento de cardiopediatría.

Autor Responsable: Dr. Alberto López Gutiérrez
email: dr_lopez_cirugia@hotmail.com

COMENTARIO

El pericardio es un saco fibroso que envuelve el co-



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra el desplazamiento hacia la izquierda de la silueta cardíaca.

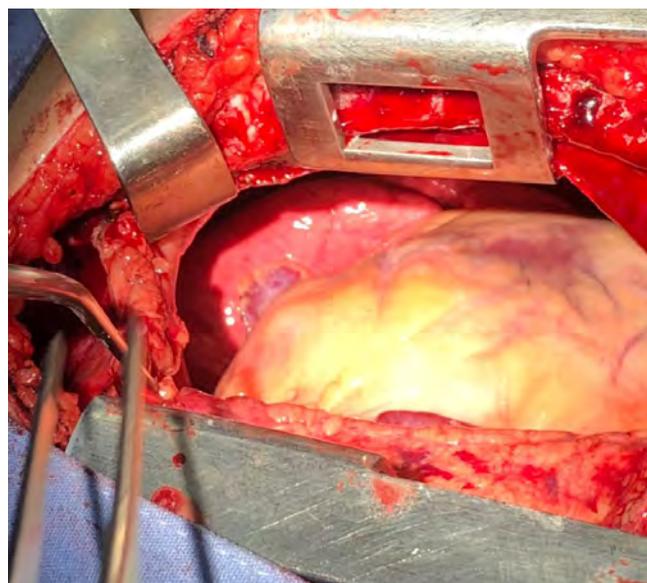


Figura 2. Vista transoperatoria de la agenesia de pericardio

razón y los grandes vasos, consistente en dos capas íntimamente adosadas, una externa fibrosa y una interna serosa [3]. La capa fibrosa externa tiene forma cónica truncada con base insertada en el tendón central del diafragma, de 12-14 cm de altura, 9-10 en sentido anteroposterior en la base, y 7 cm en la punta [4]. El pericardio se desarrolla entre la 4ª y 6ª semana de gestación gracias a la fusión del septum transversum y las membranas pleuropericárdicas. A la 7ª semana, la separación entre el pericardio y las pleuras es completa. La falla en este mecanismo de septación, da origen a los defectos del saco pericárdico [2].

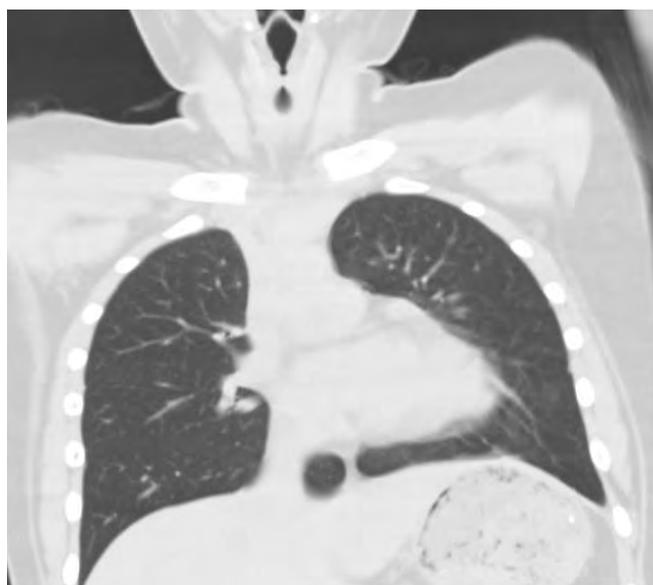


Figura 3. Tomografía computada en la agenesia de pericardio.

Columbus en 1559 lo observó por primera vez, pero fue descrito en detalle en 1793 por Baillie. No obstante, fue hasta 1959 que Ellis reportó el primer caso, apoyado en estudios radiológicos [5]. Su incidencia es baja, de 1 a 2 por cada 14,000 autopsias; predomina en varones, y hasta en 30% de los casos está asociado a otras anomalías como: ductus arterioso persistente, quistes broncogénicos, insuficiencia tricúspide, defectos septales atriales, hernias diafragmáticas y secuestro pulmonar [2]. Se dividen en completos y parciales. El compromiso bilateral corresponde al 13%, siendo el lado derecho el menos afectado (17%), y el izquierdo el más frecuentemente alterado (70%) [6]. La mayoría son asintomáticos. En los sintomáticos, el dolor es el síntoma más asociado hasta en un tercio de los pacientes, seguido por disnea, mareo, y en casos raros bradicardia y síncope. No hay datos clínicos patognomónicos ni característicos en la exploración física. Los estudios diagnósticos pueden no arrojar ninguna sospecha [2]. La complicación más temida es la muerte súbita [6,7].

En 1915 Maude Abbott sugirió la triada: movilidad cardíaca aumentada, "alargamiento cardíaco", desviación cardíaca izquierda [1]. El ECG puede mostrar desviación del eje eléctrico a la derecha, bloqueo de rama derecha y pobre progresión de la onda R. Algunos hallazgos radiográficos son alargamiento de la silueta cardíaca en su perfil izquierdo (Signo Snoopy) y la presencia de una "lengua" en la ventana aortopulmonar [8]. En la ecocardiografía modo M puede documentarse movimiento septal paradójico, acentuado movimiento de la pared posterior; en modo 2D dilatación de ventrículo derecho, corazón en péndulo, posición variable respecto a la posición. En la tomografía o resonancia magnética cardíaca (Fig. 3) puede haber ausencia de pericardio, levorrotación del corazón, presencia de parénquima pulmonar entre aorta y pulmonar [9]. Al ser la mayoría de los casos un hallazgo durante el escrutinio diagnóstico o en quirófano, el

tratamiento quirúrgico se reserva para los casos sintomáticos con defectos parciales que impliquen riesgo de herniación cardiaca y por lo tanto de muerte súbita. El tratamiento queda a consideración del cirujano, y consiste en realizar pericardioplastia o pericardiectomía. Los pacientes asintomáticos no presentan ningún beneficio adicional con alguna de las técnicas [10].

En conclusión, los defectos congénitos del pericardio son una entidad de difícil diagnóstico y posiblemente subdiag-

nosticada, que requiere tratamiento quirúrgico cuando se presentan síntomas asociados.

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Faridah Y, Julsrud PR. Congenital absence of pericardium revisited. *Int J Cardiovasc Imaging* 2002;18(1):67-73.
2. 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.
3. Gray's anatomy : the anatomical basis of clinical practice. Gray, Henry, 1825-1861; Standring, Susan; Ellis, Harold, 1926-; Berkovitz, B K B. 39th ed. / editor-in-chief, Susan Standring ; lead editors, Harold Ellis ... [et al.] ; editors, Barry K.B. Berkovitz ... [et al.]. Edinburgh ; New York : Elsevier Churchill Livingstone, 2005.
4. Ferrans VJ IT, Roberts WC. Anatomy of the pericardium. In: Reddy PS LD, Shaver JA, eds. *Pericardial Disease*. New York: Raven Press; 1982:15-29.
5. Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A. Congenital deficiencies in the parietal pericardium: a review with 2 new cases including successful diagnosis by plain roentgenography. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1959;82(1):125-37.
6. Nasser WK, Helmen C, Tavel ME, Feigenbaum H, Fisch C. Congenital absence of the left pericardium. Clinical, electrocardiographic, radiographic, hemodynamic, and angiographic findings in six cases. *Circulation* 1970;41(3):469-78.
7. Bruning E. Congenital defect of the pericardium. *J Clin Pathol* 1962;15:133-5.
8. Morgan JR, Rogers AK, Forker AD. Congenital absence of the left pericardium. *Ann Intern Med* 1971;74(3):370-6.
9. Klein AL1, Abbara S, Agler DA, et al. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with pericardial disease: endorsed by the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26(9):965-1012.
10. 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;69:1209-15.