

## Pericarditis aguda y agenesia parcial del pericardio: a propósito de un caso.

**José Antonio Ortiz de Murua López \***, **Irene Blanco Martínez \***, **Laura de la Fuente Martín\*.**, **Carlota Tuñón de Almeida\*\***, **María Ruiz Olgado\*** y **José Luis Santos Iglesias\*\*\***.

*\*LES. Sección de Cardiología. Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)*

*\*\* Médico residente de Medicina Interna.*

*\*\*\*Jefe de Sección de Cardiología. Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).*

**Correspondencia:** José Antonio Ortiz de Murua López. [demuruaortiz@gmail.com](mailto:demuruaortiz@gmail.com).

### RESUMEN

**Exposición del caso:** Se presenta un caso de un paciente de 46 años que ingresa en nuestra Sección con el diagnóstico de pericarditis aguda. La radiografía de tórax muestra una silueta cardiaca desplazada a la izquierda y el ecocardiograma una dilatación de ventrículo derecho normofuncionante sin otros datos de interés.

**Diagnóstico:** con dichas exploraciones la sospecha es de agenesia parcial de pericardio que se confirma por cardiorresonancia.

**Discusión:** Revisamos brevemente la literatura existente sobre esta rara anomalía congénita, ya que se han publicado unos 400 casos, y el diagnóstico en muchas ocasiones es necrópsico. La radiografía de tórax y el ecocardiograma son importantes para su sospecha, pero el TAC y la cardiorresonancia son fundamentales para valorar la localización de la agenesia y predecir probables futuras complicaciones, como es el caso de la herniación de cavidades a través del defecto con constricción miocárdica apical. Esto es así porque los casos mortales publicados presentaban agenesia en esa zona. La mayor parte de los defectos pasan desapercibidos durante años y no son sintomáticos. Sólo en un pequeño grupo de ellos se debe proceder al cierre del defecto o a la pericardiectomía.

### ORIGINAL

#### EXPOSICIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente de 46 años diagnosticado de cardiopatía congénita no filiada que ingresa en Cardiología por pericarditis aguda que mejora con antiinflamatorios no esteroideos. Exploración física y analítica sin datos relevantes. ECG: ritmo sinusal, BCRDHH y rotación horaria en el plano horizontal. Radiografía de tórax (figura 1): ápex desplazado a la izquierda con borramiento del borde cardiaco derecho y del primer arco izquierdo. Interposición del parénquima pulmonar entre la silueta cardiaca y el diafragma. Ecocardiograma (figura 2): distorsión de cavidades que impide obtener imágenes adecuadas en planos apicales. Desplazamiento del ventrículo izquierdo a la izquierda. Ventrículo derecho "falsamente" dilatado con función normal. Insuficiencia tricuspídea y pulmonar de grado moderado. Sin shunts a ningún nivel. Probable hipertensión pulmonar leve. Cardiorresonancia (figura 3): ausencia del pericardio que envuelve la pared lateral de ventrículo izquierdo. Apex muy desplazado a la izquierda. Interposición de tejido pulmonar entre diafragma y corazón. Ventrículo derecho mínimamente dilatado y normofuncionante. Insuficiencias pulmonar moderada y aórtica leve. Venas pulmonares drenando en parte posterior de aurícula izquierda.

Con el diagnóstico de agenesia parcial del pericardio lateral de ventrículo izquierdo, insuficiencias pulmonares y tricuspídea moderada y aórtica leve se plantea la posibilidad de cirugía. Se

desestima la intervención y se decide mantener una actitud expectante dada la ausencia de sintomatología del paciente, salvo la pericarditis aguda, y la ausencia de criterios de riesgo de herniación ventricular izquierda (agenesia apical y constricción anular).

## DISCUSIÓN

La agenesia pericárdica es una enfermedad extremadamente rara, 1/40.000 necropsias, de predominio en varones (3:1) [1]. Fue descrita por primera vez por Realdo Colombo, en 1559, pero no fue hasta 1793 que Baillie publicó el primer caso.

La teoría más plausible de su embriogénesis es la atrofia prematura de la vena cardinal común o conducto de Cuvier, responsable del aporte sanguíneo de la membrana pleuropericárdica, impidiendo, de esta forma, su cierre fisiológico en etapas más avanzadas del desarrollo embrionario. El conducto de Cuvier derecho persiste en el adulto como vena cava superior, asegurando el cierre pleuropericárdico a ese nivel. Esto hace que la mayor parte de los aproximadamente 400 casos publicados se limiten al corazón izquierdo (70%) [2,3]. Con mucha menor frecuencia la agenesia es diafragmática (17%), total (9%) y derecha (4%).

En el 30% de los casos se asocia a otras anomalías congénitas: válvula aórtica bicúspide, ductus arterioso persistente, comunicación interauricular e interventricular, tetralogía de Fallot, estenosis mitral, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, hernia diafragmática y pectus excavatum [4]. En el 75% de las agenesias izquierdas existe un defecto de la pleura parietal, con herniación del parénquima pulmonar. Además el nervio frénico cambia su trayecto y se hace más anterior [1].

El defecto cursa asintomático en la mayoría de los casos, aunque, en ocasiones, puede cursar con una gran variedad de sintomatología: disnea, insuficiencia cardíaca congestiva, angina, arritmias, embolismo periférico, síncope e incluso muerte súbita [5]. También está descrita la pericarditis, como presentaba nuestro paciente. Esta sintomatología tiene múltiples orígenes: distensión de adherencias pleuropericárdicas, herniación y torsión de cavidades cardíacas y grandes vasos, compresión de arterias coronarias e insuficiencia tricuspídea por rotura de cuerdas tendíneas [6].

La exploración física es irrelevante, como en nuestro caso, y el ECG puede mostrar bradicardia sinusal, por estimulación vagal, bloqueo de rama

derecha, eje derecho en el plano vertical y rotación horaria en el horizontal, debido a la posición del corazón, usualmente rotado hacia la izquierda [7]. La radiografía de tórax puede darnos datos más orientativos. En la agenesia total izquierda y la bilateral la silueta cardíaca se desplaza a la izquierda, sin desviación traqueal, con borramiento del borde derecho, interposición del parénquima pulmonar entre aorta y arteria pulmonar y/o entre corazón y diafragma. Si el defecto es parcial izquierdo, como en nuestro caso, sólo se observa un abombamiento de los arcos izquierdos segundo y tercero (orejuela izquierda y arteria pulmonar) y grados variables de desplazamiento cardíaco a la izquierda. En la agenesia parcial derecha es característico el abombamiento del borde cardíaco derecho [8].

El ecocardiograma es bastante inespecífico y muestra datos indirectos en las agenesias bilaterales o unilaterales totales, como consecuencia de la anormal posición y motilidad cardíaca [9,10]. Observaremos una "falsa" dilatación del ventrículo derecho, secundaria a la tracción y rotación ventricular, movimiento paradójico septal, hipermotilidad de la pared posterior y desplazamiento anterior del ventrículo izquierdo en sístole. En las agenesias parciales, como en nuestro paciente, la información que nos aporta es escasa y se limita a la levoposición y rotación variable y anterior del ventrículo derecho.

El TAC y la cardiorresonancia son diagnósticos, en la mayor parte de casos [11]. El TAC nos permite visualizar el pericardio como una estructura situada entre la grasa epicárdica y mediastínica, ambas con distinta densidad radiológica. Sin embargo, las porciones lateral y posterior del pericardio izquierdo son más difíciles de apreciar, debido a que existe menos grasa mediastínica a ese nivel. La cardiorresonancia [12], como en nuestro paciente, da mucha información al clínico porque tiene una mayor definición de tejidos blandos usando secuencias "spin eco" sincronizadas y a la posibilidad de obtener imágenes omniplanares. También existen datos indirectos que tienen que ver con la rotación de las cavidades cardíacas y grandes vasos, ya observadas en el ecocardiograma. En las agenesias izquierdas: prominencia de los arcos izquierdos segundo y tercero. En la agenesia total izquierda: desplazamiento laterodorsal del corazón, contacto entre aurícula izquierda y aorta descendente, interposición del parénquima pulmonar en el receso preaórtico (ausente) y entre diafragma, aorta descendente y cara inferior del corazón. Esta técnica resulta fundamental, también, porque nos da información muy relevante sobre el riesgo de

herniación de cavidades, ya que los casos mortales descritos presentaban agenesia parcial izquierda apical y constricción anular del miocardio en esa zona.

Actualmente se acepta [4] que las agenesias completas o unilaterales totales no requieren cirugía, aunque se describe en la literatura un caso intervenido por síntomas. En cuanto a las agenesias parciales está indicada la cirugía en sintomáticos y asintomáticos con riesgo de estrangulación ventricular en la cardiiorresonancia. Existe controversia en la herniación auricular asintomática, ya que hay un caso descrito de muerte súbita por dicho motivo. En nuestro caso optamos por la opción expectante y conservadora, dada la escasa sintomatología que presentaba el paciente y la ausencia de constricción miocárdica en la cardiiorresonancia.

En cuanto a la cirugía [1] pueden usarse, dependiendo de la localización y extensión del defecto, las siguientes técnicas quirúrgicas: pericardiectomía longitudinal y parcial, extirpación de orejuela izquierda y cierre del defecto con pleura parietal o parches de Teflon, Dacron, pericardio bovino o fascia lata. La mayor parte de estas técnicas pueden realizarse con cirugía mínimamente invasiva.

En resumen, la agenesia de pericardio, total o parcial, derecha, izquierda o bilateral es una entidad congénita muy rara y habitualmente benigna y asintomática, lo que hace que el diagnóstico se haga, habitualmente, en la edad adulta. La radiografía de tórax y el ecocardiograma sirven para sospecharla, pero el TAC y la cardiiorresonancia son las técnicas de elección para su diagnóstico. En general, su manejo es conservador y la cirugía se reserva a los casos sintomáticos o asintomáticos con riesgo de constricción y herniación ventricular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Mullany CJ, Julsrud PR, Breen JF. Congenital partial and complete absence of the pericardium. *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 743-7.
2. Millaire A, Goullard L, Tison E, Rémy-Jardin M, Santré C, Ducloux G. L'agénésie unilatérale gauche du pericard. *Apport de l'imagerie cardiaque*. *Arch Mal Coeur Vals* 1990; 83: 275-280.
3. Miller DL, Katz NM, Kulkarni PK, Green CE. Right congenital pericardial defects. *Am Heart J* 1993; 126:1235-8.
4. Gehlmann HR, Van Ingen GJ. Symptomatic congenital complete absence of the left pericardium. Case report and review of the literature. *Eur Heart J* 1989; 10: 670-5.
1. Risher WH, Rees AP, Ochsner JL, Mc Fadden PM. Thoracoscopic resection of pericardium for symptomatic congenital pericardial defect. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1390-1.
2. Finet G, Bozio A, Friehe JP, Cordler JF, Celard P. Herniation of the left atrial appendage through a congenital partial pericardial defect. *Eur Heart J* 1991; 12:1148-9.
3. Rubio Alcaide A, Herrero Platero C, Sánchez Calle JM, de Mora Martín, Barakat S, Barakat S et al. The imaging diagnosis of pericardial agenesia. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:211-4.
4. Bennett KR. Congenital foramen of left pericardium. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 993-8.
5. Oki T, Tabata T, Yamada H, Manabe K, Fukuda K, Abe M, et al. Cross sectional demonstration of the mechanisms of abnormal interventricular septal motion in congenital total absence of the left pericardium. *Heart* 1997;77:247-51.
6. Weyman AE. Principles and practice of echocardiography. Philadelphia: Lea & Febiger 1994; 1131.
7. Wang ZJ, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Hettis SW, Higgins CB. CT and MR imaging of pericardial disease. *Radiographics* 2003; 23: S167-80.
8. Gassner I, Judmaier W, Fink C, Lener M, Waldenberger S, Scharfelter H et al. Diagnosis of congenital pericardial defects, including a pathognomic sign for dangerous apical ventricular herniation, on magnetic resonance imaging. *Br Heart J* 1995; 74:60-6.