

# Diagnóstico de imagen de la agenesia de pericardio

Álvaro Rubio Alcaide, Carmen Herrero Platero, José Manuel Sánchez Calle, Manuel de Mora Martín, Said Barakat, Josefina Pinedo Rodríguez, Lourdes Conejo Muñoz y Félix Malpartida de Torres

Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

*angiografía coronaria / bradicardia / cardiopatías congénitas / diagnóstico / diagnóstico por la imagen / electrocardiografía / estudios de seguimiento / factores de riesgo / hernia abdominal / incidencia / medios audiovisuales / menopausia / muerte súbita*

La agenesia del pericardio es una rara anomalía de difícil diagnóstico. Su evolución suele ser benigna, no obstante, en raras ocasiones defectos parciales han causado muerte súbita, por lo que se ha indicado ocasionalmente en ellos la reparación quirúrgica aunque estuviesen asintomáticos. Presentamos el caso de una mujer de 50 años con agenesia parcial de pericardio y herniación de la orejuela auricular izquierda, descubierta de forma casual a partir de una radiografía de tórax rutinaria y tratada de forma conservadora. Se revisan los métodos diagnósticos y terapéuticos actualmente disponibles.

**Palabras clave:** Agenesia pericárdica. Diagnóstico. Tratamiento.

## IMAGING DIAGNOSIS OF PERICARDIAL AGENESIS

Pericardial agenesis is a rare anomaly, difficult to diagnose. Its evolution is usually benign. However, on rare occasions, partial defects have been the cause of sudden death. Therefore, surgical treatment has sometimes been indicated, even though in the cases were asymptomatic. We report the case of a 50 year-old woman with partial pericardial agenesis and herniation of left atrial appendage trough. The defect was discovered by a routine chest x-ray and treated in a conservative way. Current diagnostic and therapeutic techniques are reviewed.

**Key words:** Pericardial agenesis. Diagnosis. Treatment.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 211-214)

## INTRODUCCIÓN

Los defectos congénitos del pericardio son infrecuentes y suelen cursar sin síntomas, por lo que hasta hace unas décadas eran hallazgos casuales de autopsias o intervenciones quirúrgicas por otros motivos. No obstante, en ocasiones pueden ser sintomáticos, sobre todo los defectos parciales, habiéndose descrito incluso casos de muerte súbita por herniación e incarceration ventricular a través del defecto. Gracias al desarrollo de las modernas exploraciones radiológicas el manejo diagnóstico y terapéutico de esta entidad ha cambiado en los últimos años. Presentamos un caso de agenesia parcial del pericardio izquierdo asintomática, sospechada a partir de una radiografía simple de tórax rutinaria en el examen preoperatorio para cirugía no cardíaca, y confirmada mediante resonancia magnética. Revisamos las técnicas diagnósticas y las opciones e indicaciones terapéuticas actuales.

Correspondencia: Dr. A. Rubio Alcaide.  
Urbanización Montesol, 53. Rincón de la Victoria. 29730 Málaga.

Recibido el 29 de enero de 1998.

Aceptado para su publicación el 9 de junio de 1998.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años, sin antecedentes patológicos de interés, remitida a la consulta de cardiología ante el hallazgo de silueta cardíaca anómala en una radiografía de tórax efectuada como parte del estudio preoperatorio de una hernia abdominal. La paciente había sufrido dos síncope de características vasovagales desde que comenzó el preclimaterio, encontrándose por lo demás asintomática. La exploración física no demostró hallazgos patológicos, salvo signos de insuficiencia venosa en miembros inferiores y ligeros edemas distales asimétricos. El electrocardiograma presentaba bradicardia sinusal a 50 lat/min, intervalo PR de 0,20 s, eje del QRS a +90° y ondas T negativas y asimétricas en precordiales derechas y medias (V1 a V4). En la radiografía posteroanterior de tórax (fig. 1) se apreciaba prominencia del contorno izquierdo de la silueta cardíaca a nivel de la arteria pulmonar y de la orejuela izquierda. Se realizaron a continuación estudios ecocardiográficos transtorácico y transesofágico, que no aportaron datos significativos. Finalmente se efectuó una resonancia magnética (fig. 2) con cortes coronales, sagitales y axiales, en la que se observó una interrupción del pericardio en la orejuela izquier-

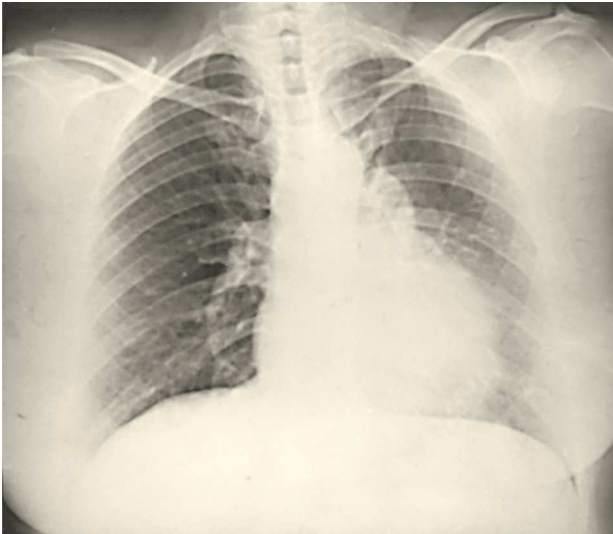


Fig. 1. Radiografía simple posteroanterior de tórax. Prominencia del borde izquierdo de la silueta cardíaca a la altura de la arteria pulmonar y de la aurícula izquierda.



Fig. 2. Resonancia magnética torácica. Secuencia spin-eco. Corte coronal en la aurícula izquierda, donde se aprecian la prominencia de la orejuela (flecha) y la rama pulmonar izquierda.

da y en el tronco pulmonar, lo que provocaba la anormal prominencia de ambas estructuras. Dada la nula experiencia en el tratamiento quirúrgico de esta anomalía en nuestro centro, su carácter asintomático y las preferencias de la enferma, se optó por seguir una actitud conservadora, comprobando en el seguimiento que la paciente continuaba asintomática dos años después del diagnóstico.

## DISCUSIÓN

Embriológicamente, la agenesia pericárdica se origina en la atrofia prematura de la vena cardinal común o conducto de Cuvier, responsable del aporte sanguíneo a la membrana pleuropericárdica, impidiendo así su cierre normal<sup>1-3</sup>. Ello explica el claro predominio en el pericardio izquierdo (el 70% del total, siendo algo más frecuente la agenesia total que la parcial), ya que el conducto de Cuvier derecho persiste como vena cava superior, asegurando el cierre pleuropericárdico a este nivel (agenesia derecha 4% y diafragmática 17%). En sólo el 9% la ausencia del pericardio es bilateral<sup>2</sup>. Se trata de una entidad poco frecuente, con unos 400 casos publicados<sup>1,2</sup>. La incidencia es tres veces mayor en varones. Entre el 30 y el 50% de los casos existen otras anomalías congénitas asociadas, cardíacas, pulmonares, diafragmáticas o de pared torácica, siendo las más frecuentes válvula aórtica bicúspide, ductus persistente, comunicación interauricular e interventricular, tetralogía de Fallot, estenosis mitral, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, hernia diafragmática y *pectus excavatum*<sup>1,2,4,5</sup>. En el 75% de las agenesias parciales izquierdas existe también un defecto de la pleura parietal, con herniación de parénquima pulmonar que rodea a las estructuras vasculares vecinas. Además, el nervio frénico homolateral ve alterado su trayecto normal, transcurriendo la mayor parte de las veces anterior al defecto<sup>1</sup>, aspecto a tener en cuenta durante la intervención quirúrgica cuando ésta se indica.

La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos toda su vida. No obstante, en ocasiones las agenesias pericárdicas, sobre todo las parciales, provocan cuadros clínicos diversos, desde fatigabilidad o dolor precordial atípico hasta angina, insuficiencia cardíaca, pericarditis, arritmias, embolismo periférico, síncope e incluso muerte súbita<sup>1-6</sup>. Los mecanismos patogénicos implicados son la distensión de adherencias pleuropericárdicas, herniación y torsión de cavidades y grandes vasos, compresión de arterias coronarias e insuficiencia tricúspide por rotura de cuerdas tendinosas.

El diagnóstico preoperatorio es difícil. La exploración física no suele aportar datos, o éstos son inespecíficos, como soplo sistólico y latido apical hipercinético desplazado a la izquierda. El electrocardiograma puede ser normal en los defectos parciales pequeños, u observarse bradicardia sinusal por estimulación vagal y bloqueo incompleto de rama derecha, eje del QRS derecho en el plano frontal y rotación horaria en el horizontal, debido a la posición del corazón en las agenesias totales o izquierdas amplias<sup>1,2,4</sup>.

La radiografía simple de tórax es importante, ya que se pueden observar datos indicativos<sup>1,2</sup>. Así, en la agenesia bilateral o izquierda total podemos encontrar prominencia de la arteria pulmonar, orejuela iz-

quierda, desplazamiento de la silueta cardíaca a la izquierda sin desviación traqueal, borramiento del borde derecho por superposición con la columna vertebral e interposición de parénquima pulmonar entre aorta y pulmonar o entre el corazón y el diafragma izquierdo. Si el defecto es parcial izquierdo, sólo habrá aumento del segundo y tercer arcos izquierdos de la silueta cardíaca, mientras que en la ausencia de pericardio derecho el abombamiento será del borde cardíaco derecho. En épocas pasadas se provocaba neumotórax para evidenciar el paso de aire a la cavidad pericárdica a través del defecto. El diagnóstico diferencial debe incluir fundamentalmente entidades que provocan prominencia del borde superoizquierdo de la silueta cardíaca, como tumores cardíacos, pulmonares o del mediastino anterior, dilatación idiopática de la arteria pulmonar, estenosis pulmonar valvular, estenosis mitral, comunicación interauricular, y aneurismas del ductus, arteria pulmonar, aorta o aurícula izquierda.

La ecocardiografía aporta hallazgos indirectos e inespecíficos en las agenesias bilaterales o unilaterales totales, como consecuencia de la anormal posición y movilidad del corazón<sup>2,7</sup>: ventana acústica inusual, movimiento paradójico septal, ventrículo derecho de tamaño aumentado, hipermovilidad de la pared posterior y desplazamiento anterior del ventrículo izquierdo durante la sístole. Suele obtenerse escasa información, en cambio, en los defectos pericárdicos parciales. El desarrollo de la técnica transesofágica no ha aportado prácticamente nada al diagnóstico de esta anomalía.

La tomografía computarizada (TC) permite visualizar el pericardio parietal como una estructura fina, de 1-2 mm de espesor, situada entre la grasa epicárdica y la mediastínica. Sin embargo, las porciones lateral y posterior izquierdas son difíciles de apreciar, debido a que la grasa mediastínica, de distinta densidad, es menos abundante a este nivel<sup>2</sup>, lo que supone una importante limitación en el estudio de esta entidad.

Esta limitación también afecta, aunque en menor grado, a la resonancia magnética<sup>2,8</sup>, que gracias a la mejor definición de los tejidos blandos mediante secuencias *spin-eco* sincronizadas con el ciclo cardíaco (difícil no obstante en caso de arritmias o bajo voltaje) y a la posibilidad de obtener imágenes omniplanares, es superior a la TC para el diagnóstico de la agenesia pericárdica. Cuando no se visualiza directamente el pericardio, es útil identificar determinados signos diagnósticos indirectos, como son, en ausencias parciales izquierdas, la prominencia de orejuela izquierda y arteria pulmonar con normal posición de la silueta cardíaca, y en la agenesia total izquierda el desplazamiento laterodorsal del corazón, el contacto entre aurícula izquierda y aorta descendente, y la interposición de parénquima pulmonar en el receso preaórtico (ausente) y entre diafragma, aorta descendente y cara dia-

fragmática del corazón. Además, se pueden poner de manifiesto situaciones de riesgo en caso de herniación de cavidades a través de defectos parciales, siendo la constricción anular de miocardio ventricular apical el signo más peligroso, pues los casos mortales descritos en la bibliografía presentaban agenesia parcial en esta zona.

La angiocardiógrafía no suele aportar datos adicionales, salvo que existan otras cardiopatías congénitas asociadas. La coronariografía evidenciará estenosis coronarias en algunos defectos parciales<sup>5</sup>, por compresión diastólica y fibrosis epicárdica crónica.

Por consiguiente, hay que destacar que a pesar de las múltiples técnicas de imagen desarrolladas, la radiografía simple sigue siendo imprescindible para la sospecha diagnóstica de esta anomalía, y que del resto de técnicas no invasivas, la resonancia magnética cardíaca es la más sensible, permitiendo en muchos casos la confirmación del diagnóstico.

Respecto a la actitud terapéutica, actualmente se acepta que las agenesias completas o unilaterales totales no requieren tratamiento en general, pues no presentan riesgo vital<sup>1,2</sup>, aunque se ha descrito un caso de defecto completo izquierdo en que fue necesario su cierre para corregir los síntomas<sup>4</sup>. En cuanto a las agenesias parciales, deben intervenir tanto los pacientes sintomáticos<sup>3,5,6</sup> como los asintomáticos que presenten signos de riesgo de estrangulación ventricular en las técnicas de imagen, existiendo controversia en la herniación auricular asintomática<sup>1,2</sup>, ya que no se han descrito casos de muerte por este motivo. El carácter asintomático, junto a la ausencia de constricción miocárdica en nuestro caso, apoyaron la estrategia conservadora, que además era la preferida por la paciente.

Diversos procedimientos quirúrgicos pueden emplearse<sup>1,5</sup>, según la localización y extensión del defecto, incluyendo pericardiotomía longitudinal, pericardiotomía parcial (ambas pueden realizarse de forma mínimamente invasiva mediante videotoracoscopia), extirpación de la orejuela izquierda, y cierre del defecto usando pleura parietal o parches de Teflón, Dacron, pericardio porcino o fascia lata.

En resumen, la agenesia de pericardio es una anomalía congénita rara y casi siempre benigna, que no obstante conviene identificar correctamente, así como valorar su extensión y posibles consecuencias, ya que algunos pacientes con defectos parciales, sobre todo izquierdos y con herniación y constricción ventricular demostrada mediante resonancia magnética, pueden presentar riesgo vital por estrangulación miocárdica. El tratamiento quirúrgico debe reservarse para los casos sintomáticos y los asintomáticos con riesgo de incarceration ventricular. La reparación es sencilla y en muchos de los casos podrá realizarse mediante un procedimiento poco invasivo, la videotoracoscopia.

**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: 743-747.
2. Millaire A, Goullard L, Tison E, Rémy-Jardin M, Santré C, Ducloux G. L'agénésie unilatérale gauche du péricarde. Apport de l'imagerie cardiaque. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1990; 83: 275-280.
3. Miller DL, Katz NM, Kulkarni PK, Green CE. Right congenital pericardial defects. *Am Heart J* 1993; 126: 1.235-1.238.
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: 670-675.
5. Risher WH, Rees AP, Ochsner JL, McFadden PM. Thoracoscopic resection of pericardium for symptomatic congenital pericardial defect. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1.390-1.391.
6. Finet G, Bozio A, Frieh JP, Cordier JF, Celard P. Herniation of the left atrial appendage through a congenital partial pericardial defect. *Eur Heart J* 1991; 12: 1.148-1.149.
7. Connolly HM, Click RL, Schattenberg TT, Seward JB, Tajik AJ. Congenital absence of the pericardium: echocardiography as a diagnostic tool. *J Am Soc Echocardiogr* 1995; 8: 87-92.
8. Gassner I, Judmaier W, Fink C, Lener M, Waldenberger F, Scharfetter 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: 60-66.