

Defecto pericárdico con herniación auricular

P. Betrián Blasco, B. Alonso del Val, D. García de La Calzada, J. Felipe Villaverde y J. Salazar Mena

Unidad de Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Infantil Miguel Servet. Zaragoza. España.

Los defectos del pericardio constituyen una entidad poco común en pediatría con curso generalmente benigno. Los pacientes pueden estar asintomáticos, o presentar dolor inespecífico, dolor anginoso, isquemia miocárdica, embolias, arritmias e incluso se han descrito en la literatura médica casos de muerte súbita. Se presenta el caso de una niña lactante de 3 meses de edad, a quien, en el curso de un síndrome febril, se le realizó una radiografía de tórax, en la que se observó una alteración en el borde izquierdo de la silueta cardíaca. Dicho hallazgo era muy indicativo de un defecto parcial congénito de pericardio que fue confirmado con posteriores exámenes. El interés de nuestro caso radica en la posibilidad de establecer un diagnóstico de presunción por parte del pediatra al visualizar la radiografía de tórax.

Se concluye destacando la importancia de tener un alto índice de sospecha de anomalía congénita por el riesgo vital que comportan ciertos defectos parciales de pericardio ante la posibilidad de herniación ventricular.

Palabras clave:

Defecto congénito de pericardio. Herniación auricular. Cardiopatía congénita. Resonancia magnética.

PERICARDIAL DEFECT WITH ATRIAL HERNIATION

Pericardial defects are rare in childhood and outcome is usually benign. Patients can be asymptomatic, but they may experience vague chest pain, angina, myocardial ischemia, emboli, and arrhythmia and some cases of sudden death have even been described in the literature. We report the case of a 3-month-old girl who, in the context of an episode of fever, underwent chest X-ray examination, which showed a left heart border anomaly. This finding strongly suggested a congenital partial pericardial defect, which was subsequently confirmed by other techniques. The interest of this case lies in the ability of the pediatrician to establish a presumptive diagnosis by examining the chest X-ray. We conclude by stressing the need for a

high degree suspicion for congenital heart anomalies because of the life-threatening nature of some partial pericardial defects, which can lead to left-ventricular herniation.

Key words:

Congenital pericardial defect. Atrium herniation. Congenital Heart Disease. Magnetic resonance imaging.

INTRODUCCIÓN

Los defectos congénitos de pericardio son hallazgos poco frecuentes en la edad pediátrica. La mayor parte de los casos son asintomáticos, y constituyen un hallazgo casual ante la realización de una radiografía de tórax por otro motivo. Sin embargo, en ocasiones también cursan con una sintomatología variada e incluso pueden producir muerte súbita.

Se presenta un caso de defecto parcial de pericardio con herniación auricular en una lactante de 3 meses y se refiere la pauta de actuación que se siguió posteriormente. El hallazgo en la placa simple de una prominencia anómala en el borde izquierdo de la silueta cardíaca alertó al pediatra de la existencia de esta singular cardiopatía.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lactante mujer de 3 meses de edad, sin antecedentes de interés, que acudió al servicio de urgencias por presentar síndrome febril de 24 h de evolución. Entre las diferentes pruebas complementarias solicitadas se le realizó una radiografía de tórax, en la que se observó una prominencia del borde izquierdo de la silueta cardíaca, por lo que fue remitida al servicio de cardiología pediátrica (fig. 1).

El electrocardiograma practicado en nuestra unidad fue normal. Tanto la angiocardiógrafa (fig. 2), como la angiioresonancia con gadolinio (fig. 3) y la resonancia mag-

Correspondencia: Dra. B. Alonso del Val. Jiménez Soler, 1, 4.º izqda. 50009 Zaragoza. España. Correo electrónico: badelval@eresmas.com

Recibido en junio de 2002.

Aceptado para su publicación en noviembre de 2002.



Figura 1. Radiografía posteroanterior de tórax en bipedestación que muestra una prominencia del borde izquierdo de la silueta cardíaca (flecha).



Figura 3. Angiorresonancia magnética con gadolinio que demuestra la prominencia de la orejuela izquierda (flecha) y su continuidad con la aurícula.

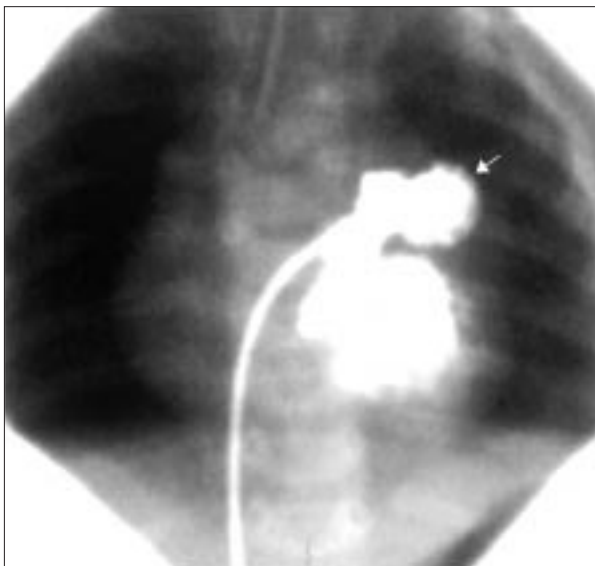


Figura 2. Angiocardiografía donde se observa herniación de la orejuela de la aurícula izquierda en comunicación con la cavidad auricular (flecha).

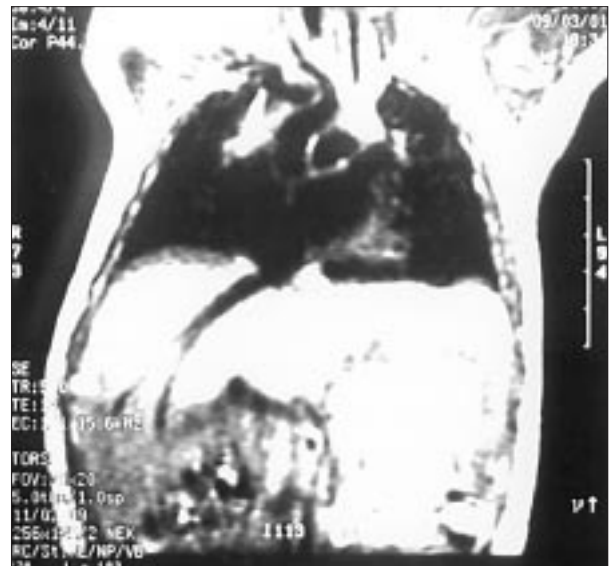


Figura 4. Resonancia magnética nuclear torácica. Corte coronal en la aurícula izquierda donde se aprecia la prominencia de la orejuela.

nética (RM) (fig. 4) practicadas mostraron la comunicación de la orejuela herniada con la aurícula izquierda confirmando el diagnóstico de sospecha de herniación de orejuela por déficit parcial de pericardio.

A pesar de los potenciales riesgos vitales asociados a esta cardiopatía descritos por algunos autores, y dado su carácter asintomático en nuestra paciente, así como las preferencias de la familia, se optó por seguir una actitud conservadora. En el seguimiento se ha comprobado que la niña continúa asintomática un año y medio después de establecerse el diagnóstico.

DISCUSIÓN

La agenesia de pericardio es una entidad debida a la atrofia prematura de la vena cardinal común o conducto de Cuvier, entre las semanas 5 y 6 de la vida fetal¹. La incidencia varía entre el 0,01 y el 0,02% en series anatómicas² a 0,044% en series quirúrgicas³. Existe un predominio de 4 a 1 en varones⁴ y pueden encontrarse otras alteraciones congénitas del corazón, pulmones, tórax o diafragma en el 30-50% de los casos⁵⁻⁷.

Aunque diagnosticar los defectos del pericardio resulta en ocasiones complejo, la radiografía de tórax puede

aportar datos muy orientadores. No es infrecuente que estos hallazgos, además de casuales, sean el único indicio de esta cardiopatía. Así pues debiera sospecharse la presencia de esta entidad ante: un importante desplazamiento izquierdo cardíaco sin desplazamiento traqueal, una pérdida del borde derecho, borde izquierdo irregular, prominencia de la arteria pulmonar, pulmón entre arteria pulmonar y aorta, y pulmón entre corazón y diafragma^{3,6,8}. El diagnóstico diferencial radiológico en nuestro caso se plantea con entidades que generan una imagen convexa del borde izquierdo de la silueta como: tumores cardíacos, pulmonares o del mediastino anterior, estenosis mitral, y aneurismas del ductus, aorta o aurícula izquierda⁹, entre otros.

La exploración física suele ser anodina. En ocasiones se observan soplo sistólico y latido apical hiperdinámico desplazado hacia la izquierda.

En los defectos pericárdicos pequeños no se constatan alteraciones significativas en el electrocardiograma. Sin embargo, no es raro observar otros hallazgos como bradicardia sinusal por estimulación vagal o bloqueo incompleto de rama derecha entre otros^{3,8,9}.

La ecocardiografía permite detectar signos indirectos e inespecíficos en el caso de las agencias totales o amplias, debido a la posición y movilidad anómalas del corazón. Habitualmente no proporciona información suficiente en los defectos parciales^{3,4}.

La angiocardiógrafa constituye un arma más en el diagnóstico de la agenesia, sobre todo en las formas parciales^{5,7,8,10}.

La RM es el método diagnóstico de mayor fiabilidad actualmente, con la pericia técnica de realizarla en sincronización con el ritmo cardíaco mediante guía ecocardiográfica (*spin-eco*). En general suele aportar signos indirectos orientadores^{6,8,9,11}.

No existe unanimidad sobre la conducta que se debe seguir, aunque hoy día parece predominar la corriente de que en los defectos extensos, que carecen de riesgo de herniación y *a priori* de muerte. Ha de tomarse una actitud conservadora, pudiendo valorarse la cirugía en caso de ser muy sintomáticos^{3,9}.

La controversia surge con los defectos parciales. Hay posturas muy intervencionistas, que abogan por el tratamiento quirúrgico tanto a sintomáticos y no sintomáticos, por el hipotético riesgo de herniación y muerte^{10,11}.

Otro dilema se plantea en el caso de herniación auricular, existiendo corrientes que lo consideran un criterio de cirugía^{3,8}.

Los 7 casos descritos de muerte en esta enfermedad se han debido a herniación del ventrículo izquierdo (aunque 2 pacientes también asociaban herniación de la orejuela).

En la bibliografía se han descrito casos de pacientes con herniación de la orejuela que han permanecido asintomáticos durante años, siendo un descubrimiento casual^{6,9} como en el caso de la paciente aquí presentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Skalski J, Wites M, Haponiuk I, Przybylski R, Grzybowski, Zembala M, et al. A congenital defect of the pericardium. *Thorac Cardiovasc Surg* 1999;47:401-4.
2. Wallace HW, Shen D, Baum S, Blakemore WS, Zinsser HF. Angina pectoris associated with a pericardial defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;61:461-5.
3. Van Son JAM, 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.
4. Oki T, Tabata T, Yamada H, Manabe K, Fukuda K, Abe M, et al. Cross sectional echoardiographic demonstration of the mechanisms of abnormal interventricular septal motion in congenital total absence of the left pericardium. *Heart* 1997;77:247-51.
5. Vanderheyden M, De Sutter J, Nellens P, D'Haenens P, Andries E. Herniation of the left atrial appendage due to partial congenital absence of the left pericardium. *Acta Clin Belg* 1996;51-2: 91-3.
6. 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: 60-6.
7. Risher WH, Rees AP, Ochsner JL, McFadden PM. Thoracoscopic resection of pericardium for symptomatic congenital pericardial defect. *Ann Thorac Surg* 1993;56:1390-1.
8. 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.
9. Rubio Alcaide A, Herrero Platero C, Sánchez Calle JM, De Mora Martín M, Barakat S, Pinedo Rodríguez J, et al. Imaging diagnosis of pericardial agenesis. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:211-4.
10. Chapman JE, Rubin JW, Gross CM, Janssen ME. Congenital absence of pericardium: An unusual cause of atypical angina. *Ann Thorac Surg* 1988;45:91-3.
11. Rusk RA, Kenny A. Congenital pericardial defect presenting as chest pain. *Heart* 1999;81:327-8.