

# Agenesia Pericárdica Completa.

## Presentación de una caso y revisión de la literatura

David Villegas Agüero<sup>1</sup>

1. Médico Especialista en Medicina Interna y Cardiología. Servicio de Cardiología. Hospital Víctor Manuel Sanabria Martínez; drdvillegas@hotmail.com

Recibido 12 de noviembre, 2020. Aceptado 08 de diciembre, 2020

### RESUMEN

Paciente masculino de 18 años, quien es valorado en el Servicio de Cardiología del Hospital Víctor Manuel Sanabria Martínez referido del primer nivel de atención por cuadro crónico de dolor torácico atípico acompañado de *pectus excavatum* y desplazamiento izquierdo del latido de punta a la exploración física. La radiografía de tórax posteroanterior evidencia una cardiomegalia moderada con levocardia máxima. El ecocardiograma transtorácico con función sistólica biventricular conservada, dilatación moderada del ventrículo derecho, sin signos de hipertensión pulmonar e imagen cardíaca de "corazón en lágrima". Angiotomografía computarizada de tórax con contraste que documenta malformación de la caja torácica con hundimiento de la región esternal, en relación con *pectus excavatum*. Corazón aumentado de tamaño en relación con cardiomegalia grado I y desplazamiento hacia el hemitórax izquierdo. No se observa pericardio en ninguna región. Aurícula derecha levemente dilatada con un ventrículo derecho con diámetro aumentado en su porción media y deformidad de su tracto de salida debido a la forma de la caja torácica, de tal manera que se corrobora el diagnóstico de una agenesia pericárdica completa.

**Palabras claves:** levocardia, cardiomegalia, agenesia pericárdica.

### ABSTRACT

An 18-year-old male patient who is evaluated in the Cardiology Department of the Víctor Manuel Sanabria Martínez Hospital, referred to the first level of attention due to chronic symptoms of atypical chest pain accompanied by *pectus excavatum* and left displacement of the peak beat. Chest X-ray Posteroanterior with moderate cardiomegalia with maximum levocardia. Transthoracic echocardiogram with preserved biventricular systolic function, moderate dilatation of the right ventricle, without signs of pulmonary hypertension and cardiac image of "tear heart". Thoracic Computed Angiotomography with contrast documenting malformation of the rib cage with sinking of the external region, in relation to *pectus excavatum*. Heart enlarged in relation to grade I cardiomegalia and displacement towards the left hemithorax. No pericardium is observed in any region. Slightly dilated right atrium with a right ventricle with an increased diameter in its middle portion and deformity of its outflow tract due to the shape of the rib cage. Corroborating the diagnosis of complete pericardial agenesis.

**Key words:** levocardia, cardiomegalia, pericardial agenesis.

### INTRODUCCIÓN

La ausencia congénita o agenesia del pericardio es una anomalía rara y de difícil diagnóstico con los medios clínicos habituales, de tal manera que puede cursar asintomática, pero el motivo más frecuente de consulta es el dolor torácico (1). Los hallazgos anormales en el electrocardiograma (ECG), los estudios radiológicos y el ecocardiograma pueden ser desconcertantes y orientar equivocadamente el diagnóstico

si no se considera esta patología (2). Por lo que se presenta un caso clínico sintomático de una agenesia pericárdica completa en un paciente adolescente que había cursado con dolor torácico crónico y en el cual se documenta una malformación de la pared torácica anterior con un *pectus excavatum*.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 18 años vecino de El Roble de Puntarenas, quien es referido al Servicio de Cardiología del



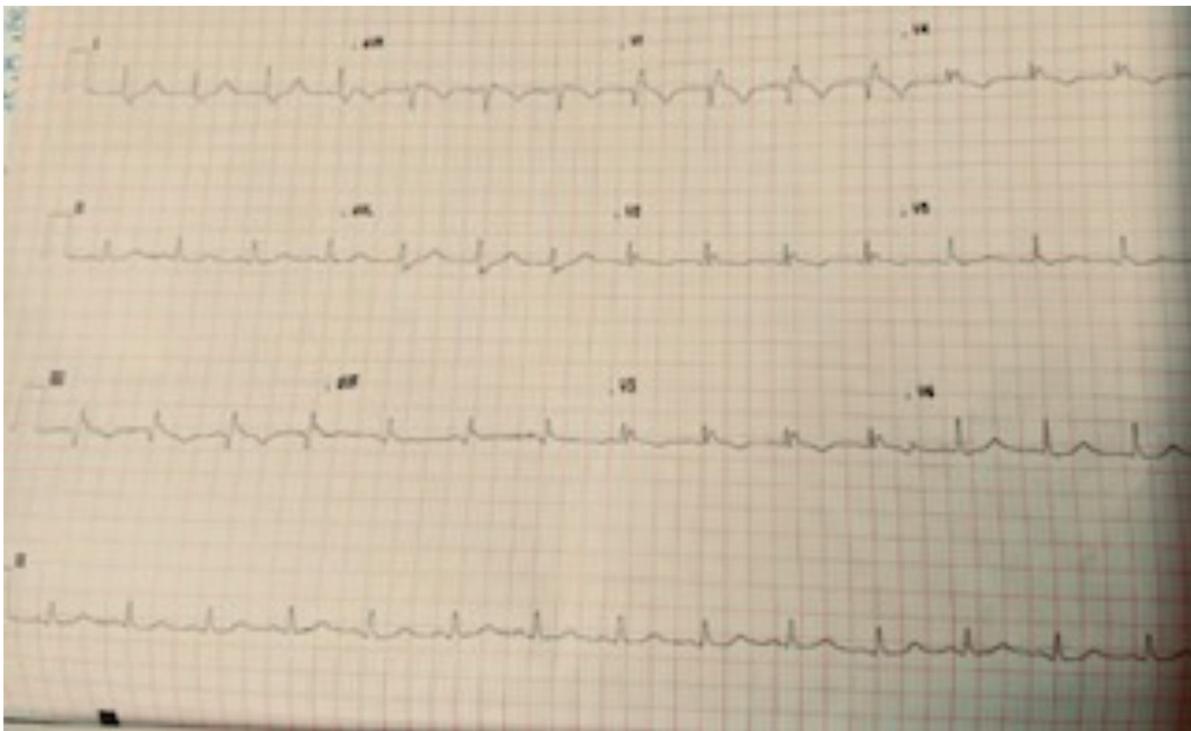
**Figura 1.** Inspección inicial que evidencia *pectus excavatum*.

Hospital Víctor Manuel Sanabria Martínez por cuadro de dolor torácico a nivel retroesternal izquierdo de carácter punzante y de más de un año de evolución. Con una intensidad moderada-severa y una duración variable (en ocasiones pocos minutos y en otras hasta 20 minutos); este se ha presentado durante el reposo y con la actividad física. En algunas ocasiones se ha acompañado de disnea. El paciente niega la presencia de diaforesis, palpitaciones, mareos, presíncope ni síncope con el episodio.

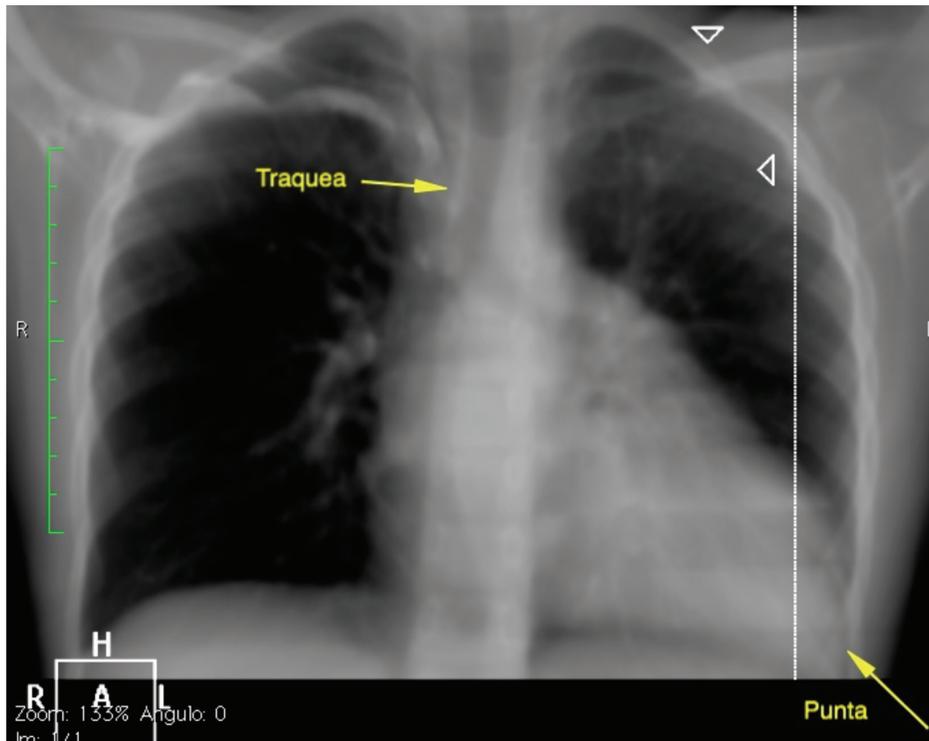
A la exploración física presenta un aspecto general normal; él está alerta, consciente y orientado en las tres esferas. La presión arterial 110/60 mmHg, frecuencia cardiaca 75 latidos/minuto, frecuencia respiratoria 16 respiraciones/minuto, un peso de 70 kilos y una talla de 1.73 m, temperatura 37° C y una SaO<sub>2</sub> de 98 % (aire ambiente); cuello cilíndrico sin adenopatías ni tiroides a la palpación. No presenta ingurgitación yugular a 45 grados; el tórax posee *pectus excavatum* (figura 1); los ruidos cardiacos son rítmicos; no hay soplos; no hay tercer ni cuarto ruido; no hay ritmo de galope; desplazamiento del latido de punta hacia la línea axilar anterior a nivel del cuarto espacio intercostal izquierdo; campos pulmonares con un murmullo vesicular conservado y sin ruidos agregados; abdomen blando y depresible, además, no es doloroso a la palpación; no hay masas ni megalias y con una peristalsis conservada; pulsos periféricos simétricos y conservados y no edemas podálicos.

El electrocardiograma inicial (figura 2) mostró un ritmo sinusal a 75 latidos/minuto, un bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His con un eje del QRS en +120 grados; el intervalo P-R mide 160 milisegundos. La duración del intervalo QRS es de 110 milisegundos. Además, presenta una inversión asimétrica de la onda T a nivel de las derivaciones precordiales anteriores (V1 a V4). No presenta alteraciones significativas en el segmento ST.

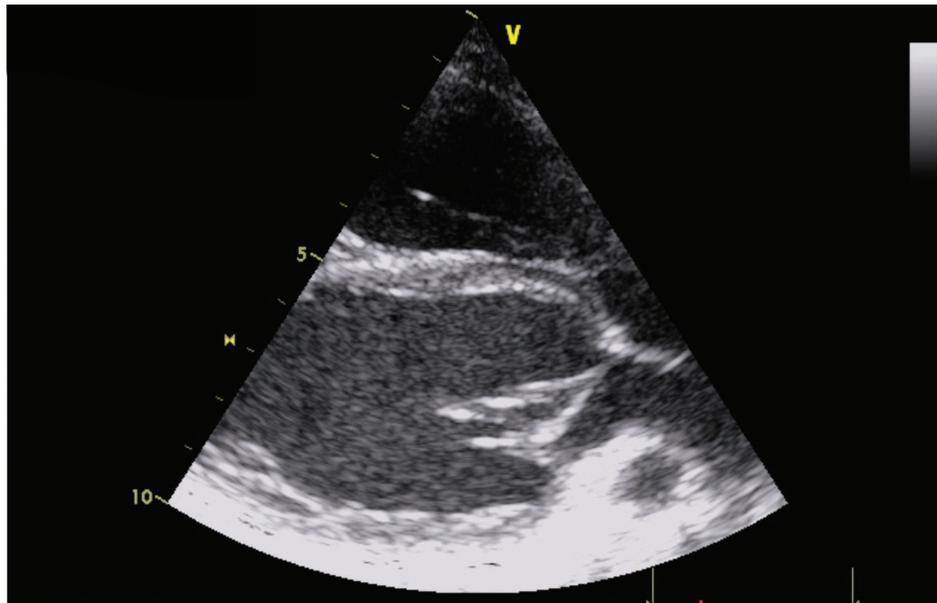
La radiografía de tórax posteroanterior (figura 3) evidencia una silueta cardiaca desplazada a la izquierda, con el borde derecho de la columna vertebral "desnudo". El arco aórtico



**Figura 2.** Electrocardiograma de 12 derivaciones.



**Figura 3.** Radiografía de tórax posteroanterior.



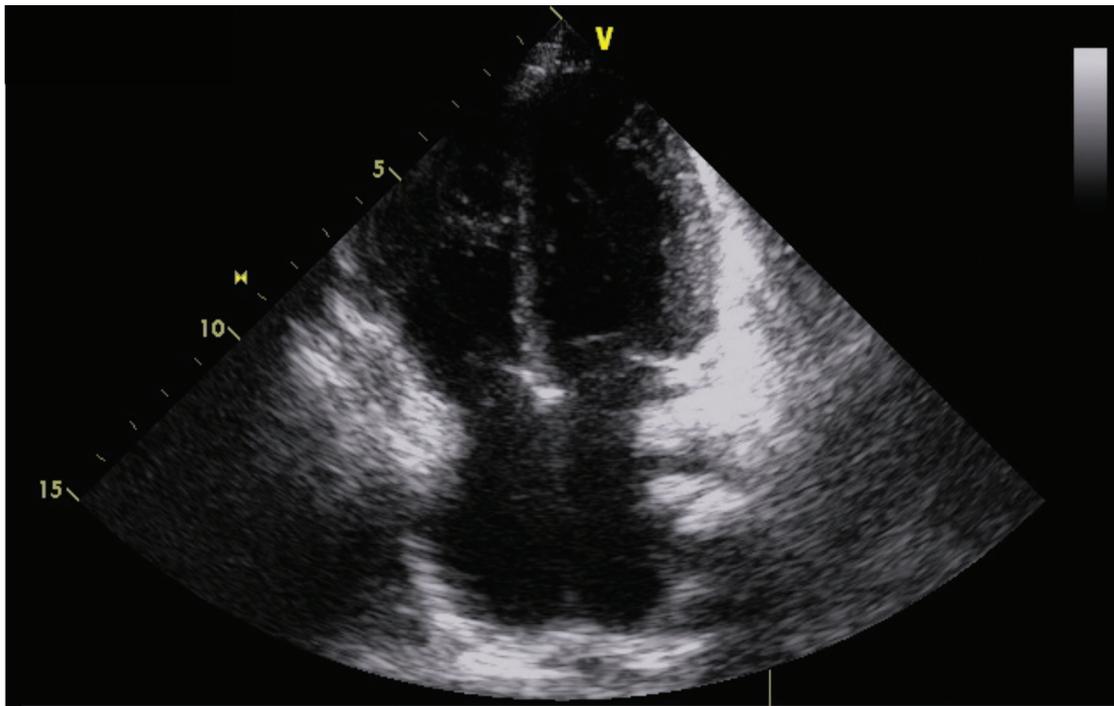
**Figura 4.** Ecocardiograma basal con una vista paraesternal en eje largo obtenido en cuarto espacio intercostal línea axilar anterior izquierda.

es normal, la arteria pulmonar se percibe aumentada y la silueta ventricular presenta una forma elongada muy peculiar.

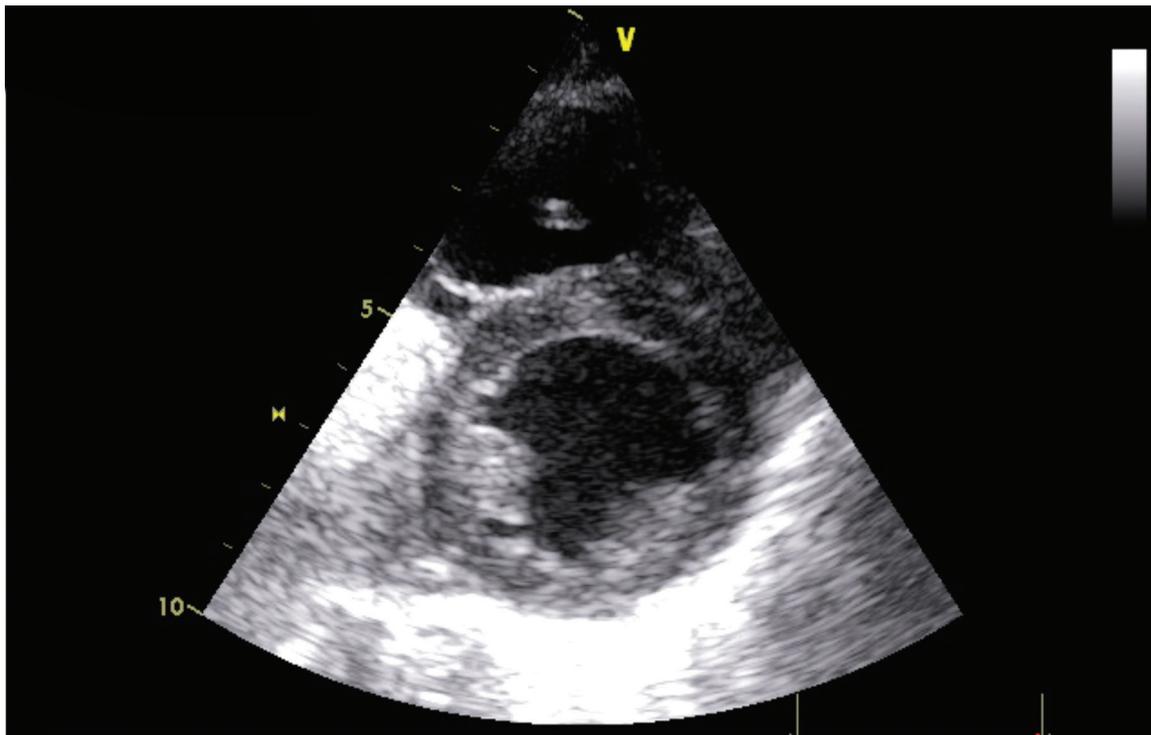
El ecocardiograma Doppler transtorácico basal (figura 4, 5 y 6) revela un desplazamiento a la izquierda de las ventanas acústicas. La alineación entre aurículas y ventrículos estaba alterada con una fuerte angulación debida al desplazamiento de ambos ventrículos hacia la izquierda y hacia atrás. Así

mismo, presenta una apariencia de “lágrima” con aurículas alargadas y ventrículos bulbosos con función sistólica biventricular conservada sin trastornos en la contractilidad global ni segmentaria. No hay dilatación de cámaras cardiacas izquierdas. Una dilatación leve del ventrículo derecho de predominio en su eje medio sin dilatación de la aurícula derecha; no hay datos de hipertensión pulmonar.

**Agnesia Pericárdica Completa. Presentación de una caso y revisión de la literatura**  
David Villegas Agüero



**Figura 5.** Ecocardiograma basal con una vista apical de cuatro cámaras atípico obtenido a nivel de la línea axilar media en donde se observa una imagen “en lágrima” debido a las aurículas alargadas y a los ventrículos bulbosos.

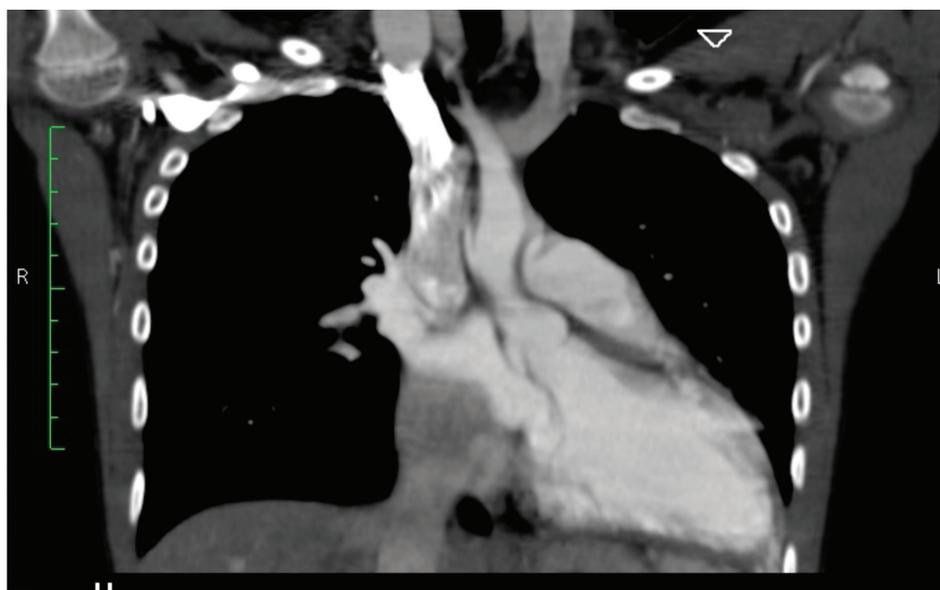


**Figura 6.** Ecocardiograma basal con una vista paraesternal en eje corto que visualiza la dilatación del ventrículo derecho.

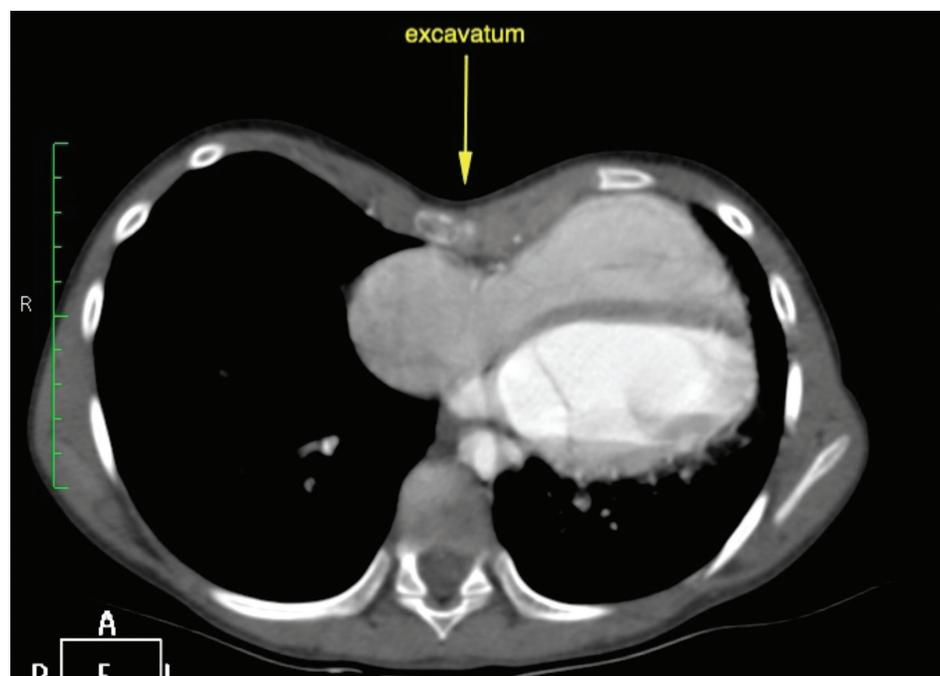
El diagnóstico presuntivo en este momento fue el de una ausencia congénita total del pericardio izquierdo. Por lo tanto, se solicitó una angiografía computarizada para confirmarlo.

La angiografía computarizada de tórax (figuras 7 y 8) con cortes secuenciales, con contraste confirmó el diagnóstico con hallazgos característicos de este. Por lo que se

documentó un tórax óseo sin lesión tumoral, traumática, ni lesión lítica o blástica. De tal manera que existe malformación de la caja torácica con hundimiento de la región esternal (*pectus excavatum*). Corazón aumentado de tamaño en relación con cardiomegalia grado I, desplazado hacia hemitórax izquierdo. No se observa pericardio en ninguna región. El atrio derecho está levemente dilatado, el ventrículo derecho



**Figura 7.** Angiotomografía computarizada de tórax que demuestra un corazón aumentado de tamaño en relación con cardiomegalia grado I y desplazado hacia hemitórax izquierdo.



**Figura 8.** Angiotomografía computarizada de tórax que documenta una malformación de la caja torácica con hundimiento de la región esternal (*pectus excavatum*). Corazón aumentado de tamaño en relación con cardiomegalia grado I, desplazado hacia el hemitórax izquierdo. No se observa pericardio en ninguna región. Atrio derecho levemente dilatado, el ventrículo derecho presenta diámetro aumentado en su porción media y deformidad en su tracto de salida debido a la forma de la caja. Atrio y ventrículo izquierdo conservados.

**Agnesia Pericárdica Completa. Presentación de una caso y revisión de la literatura**  
David Villegas Agüero

presenta diámetro aumentado en su porción media y deformidad en su tracto de salida debido a la forma de la caja. El atrio y el ventrículo izquierdo están conservados. La ventana pulmonar muestra los campos pulmonares bien distendidos sin masas, nódulos, infiltrados o derrame pleural.

## DISCUSIÓN

La ausencia congénita del pericardio es un trastorno raro, cuya frecuencia ha sido estimada entre el 0,002 y 0,004 % de la población (3). Se describe un predominio en el sexo masculino de 3:1 (1,3), debido a que la mayoría de los portadores son asintomáticos y a las dificultades de su diagnóstico con las herramientas clínicas tradicionales, estos defectos eran raramente identificados en el pasado (3). En un rango de 30 a 50 % de los casos acompaña a otras malformaciones cardíacas, dentro de estas se encuentran las siguientes: defectos del *septum* interauricular, persistencia del *ductus arteriosus*, valvulopatía mitral, válvula aórtica bivalva, tetralogía de Fallot y defectos del seno venoso con un drenaje pulmonar venoso anómalo parcial (1). Además, puede estar integrado a cuadros con defectos orgánicos múltiples como el síndrome de Marfan (1,4,5). De manera adicional se pueden presentar anomalías no-cardíacas incluyendo *pectus excavatum* y hernias diafragmáticas (1).

La primera descripción de esta malformación fue atribuida a Realdo Colombo en 1559, aunque el primer ejemplo fue aportado por Baillie en 1973 (6). En Costa Rica hasta la fecha no se ha descrito ningún caso.

Esta entidad puede ser clasificada según la extensión del defecto, raramente se presenta la forma completa en la que está ausente todo el pericardio, con mayor frecuencia está ausente la totalidad del pericardio izquierdo, derecho o diafragmático, mientras que en las formas parciales lo que está presente son defectos parcelares de diferente extensión. La agenesia total del pericardio izquierdo es la forma más frecuente y comprende alrededor del 70 % de los casos, por lo que son menos frecuentes la agenesia total del pericardio derecho (4 % de los casos), la agenesia del pericardio diafragmático (17 % de los casos) y la agenesia total del pericardio (9 % de los casos) (1,7).

Los defectos extensos tienen una evolución benigna, mientras que, paradójicamente, los defectos parcelares pueden tener consecuencias más serias, derivadas de la herniación de estructuras del corazón. Se ha descrito la herniación de la orejuela izquierda o parte del ventrículo izquierdo. En este último caso se puede desencadenar un cuadro agudo por estrangulación por parte del ventrículo izquierdo, usualmente el ápex, que puede determinar la muerte del paciente (8).

Los defectos extensos pueden cursar asintomáticos, aunque muchos de los casos diagnosticados han consultado por síntomas cardíacos. El síntoma más común es el dolor torácico recurrente no relacionado a ejercicio. Dicho dolor es secundario a la tensión de adherencias pleuropericárdicas, la falta de amortiguación pericárdica y torsión o tensión indebida en

los grandes vasos, ya que, sin un pericardio, sirven como la única ancla para el corazón (1). El dolor torácico tiene las características de un origen seroso, con carácter punzante o penetrante, con variaciones posicionales y que ocasionalmente alivia en posición sentada. El examen físico no ofrece datos específicos. El impulso apical puede no palparse o encontrarse hiperdinámico y desplazado hacia la axila. Con frecuencia se auscultan clics y un soplo sistólico eyectivo suave (1,9).

Los hallazgos más característicos de los estudios clínicos reflejan el desplazamiento de la masa cardíaca hacia el hemitórax izquierdo, pues, libre de la contención pericárdica, el corazón "cae" hacia la izquierda y hacia atrás (1).

El electrocardiograma basal (ECG) suele tener hallazgos que sugieren el diagnóstico, puede estar presente una pobre progresión de la onda R y esto se debe al desplazamiento hacia la izquierda de la zona de transición precordial, el eje eléctrico de QRS está desviado a la derecha, lo que puede acompañarse de algún grado de bloqueo de rama derecha, a lo que se suma una rotación horaria en el eje horizontal con un patrón de rS en las precordiales. También, son frecuentes las alteraciones de la onda T que puede estar invertida en múltiples derivaciones y algunos casos han reportado alterancia eléctrica (1,9).

En la radiografía se tienen hallazgos más específicos que pueden alertar a la persona profesional en Medicina para considerar el diagnóstico de la ausencia del pericardio (1). No fue sino hasta 1959 que los hallazgos característicos en la radiografía simple de tórax se reconocieron y describieron por primera vez (1,7). La masa cardíaca desplazada a la izquierda deja desnudo el borde derecho de la columna vertebral. La arteria pulmonar y la orejuela izquierda son prominentes, pues desbordan los límites habituales del mediastino. La imagen del ventrículo izquierdo tiene una forma peculiar elongada y aplanada que ha sido llamada "signo de Snoopy" (por analogía con el perfil del personaje de historieta). Así mismo, es frecuente ver interposición de tejido pulmonar entre el corazón y el diafragma, así como una "lengüeta" de tejido pulmonar que se introduce entre la aorta y la arteria pulmonar debido a la ausencia del receso pericárdico preaórtico (1,7,10).

El ecocardiograma no es capaz de identificar confiablemente la presencia o ausencia del pericardio. Sin embargo, aporta hallazgos indirectos e inespecíficos en las agencias bilaterales o unilaterales totales, como consecuencia de la anormal posición y movilidad del corazón: ventana acústica inusual, movimiento paradójico a nivel del *septum* interventricular, ventrículo derecho de tamaño aumentado, hipermovilidad de la pared posterior y desplazamiento anterior del ventrículo izquierdo durante la sístole. La función sistólica del ventrículo izquierdo suele ser normal. No obstante, es frecuente obtener escasa información en los defectos pericárdicos parciales (1,7). Las características ecocardiográficas en orden de frecuencia son las siguientes: ventana ecocardiográfica inusual, hipermovilidad cardíaca, movimiento septal ventricular anormal y movimiento oscilante anormal del corazón. Debido a que el corazón está suspendido de su



pedículo basal, generalmente, tiene una apariencia de lágrima con aurículas alargadas y ventrículo bulboso. La asociación de los patrones de flujo venoso pulmonar y sistémico en la ecocardiografía Doppler transesofágica ha sido útil en el diagnóstico del defecto (1,11,12).

La tomografía computarizada (TC) permite visualizar el pericardio parietal como una estructura fina de 1 a 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. Esta limitación, también, afecta, aunque en menor grado, a la resonancia magnética cardiaca (RMC), que gracias a la mejor definición de los tejidos blandos mediante secuencias *spin-eco* sincronizadas con el ciclo cardiaco (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 (1,7,9). Por lo tanto, 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 cardiaca 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 diafragmática del corazón. Además, se pueden poner de manifiesto situaciones de riesgo en caso de herniación de cavidades a través de defectos parciales y la constricción anular de miocardio ventricular apical es el signo más peligroso, pues los casos mortales descritos en la bibliografía presentaban agenesia parcial en esta zona (1,6,7,9). Actualmente, la RMC es el método estándar de oro para confirmar el diagnóstico de agenesia pericárdica (1,7,9).

La angiocardiógrafa no suele aportar datos adicionales, salvo que existan otras cardiopatías congénitas asociadas. La coronariografía evidencia estenosis coronarias en algunos defectos parciales, por compresión diastólica y fibrosis epicárdica crónica (1,13).

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 cardiaca es la más sensible, porque, en muchos casos, permite la confirmación del diagnóstico (1,7,9).

Respecto a la actitud terapéutica, actualmente, se acepta que las agenesias completas o unilaterales totales no requieren tratamiento, generalmente, pues no presentan riesgo vital (1), aunque se ha descrito un caso de defecto completo izquierdo en que fue necesario su cierre para corregir los síntomas (14). Los estudios de la función cardiaca han demostrado que los pacientes con ausencia completa de pericardio tienen fracciones de eyección similares a los controles (15). Los pacientes con ausencia congénita del

pericardio tienen la misma esperanza de vida que aquellos con un pericardio normal (1). Aunque algunos autores sugieren que el desplazamiento cardiaco y el aumento de la movilidad imponen un mayor riesgo de disecciones aórticas tipo A traumáticas (16,17).

En cuanto a las agenesias parciales, estas deben intervenir tanto en los pacientes sintomáticos como en los asintomáticos que presenten signos de riesgo de estrangulación ventricular en las técnicas de imagen, existiendo controversia en la herniación auricular asintomática (1). Diversos procedimientos quirúrgicos pueden emplearse según la localización y extensión del defecto, incluyendo pericardiotomía longitudinal, pericardiectomía parcial (ambas pueden realizarse de forma mínimamente invasiva mediante videotoracoscopia), extirpación de la orejuela izquierda en caso de hernia en esta y cierre del defecto usando pleura parietal o parches de teflón, dacrón, pericardio porcino o fascia lata. (1,4).

Los defectos unilaterales totales no requieren tratamiento (4). Muchos sugieren que la cirugía debería reservarse solo para pacientes altamente sintomáticos con defectos parciales (9). Otros sugieren el cierre profiláctico de pequeños defectos pericárdicos parciales para prevenir el riesgo de hernia y estrangulamiento (18,19). Esto puede deberse en parte a estudios que demuestran que la pericardioplastia para pacientes sintomáticos es segura, con una baja morbilidad (9). Si se realiza una toracotomía por otros motivos, algunos sugieren corregir un defecto parcial a medida que el corazón y los grandes vasos se distienden para moverse dentro del mediastino (20). Para los pacientes sometidos a cirugía, se debe visualizar el nervio frénico, ya que su curso puede alterarse lateralmente con un defecto pericárdico (1,4). Los estudios y los reportes de casos sugieren que los pacientes asintomáticos con defectos del pericardio deben de ser conscientes de las posibles complicaciones, no obstante, se deben de someter a observación en lugar de a una cirugía cardiaca profiláctica (1,13).

## CONCLUSIÓN

Se ha presentado el caso de un paciente de 18 años portador de una ausencia congénita total del pericardio izquierdo que nos ilustra las dificultades diagnósticas que presenta esta rara entidad. Se han discutido las claves para el diagnóstico a través de las herramientas clínicas habituales y el estudio con la TC o la RMC que actualmente se considera el estándar de oro para su confirmación. El curso benigno de los síntomas y el pronóstico favorable de esta entidad apoyó la estrategia conservadora y el seguimiento en la consulta del Servicio de Cardiología.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Shah AB, Kronzon I. Congenital defects of the pericardium: a review. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2015; 16: 821-827.
2. Musaco A, Moreira N, Chafes D, Vázquez H. Ausencia congénita de pericardio. *Rev. Urug. Cardiol.* 2015; 30:208-212.

3. Yared K, Baggish AL, Picard MH, Hoffmann U, Hung J. Multimodality imaging of pericardial diseases. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010;3(6):650-660.
4. 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(8):743-477.
5. 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):21-25.
6. Southworth H, Stevenson C. Congenital defects of the pericardium. *Arch Intern Med* 1938; 61: 223-240.
7. Rubio Alcaide A, Herrero Platero C, Sánchez Calle JM, de Mora Martín M, Barakat S, Pinedo Rodríguez J, et al. Diagnóstico de imagen de la agenesia de pericardio. *Rev. Esp. Cardiol.* 1999; 52(3):211-214
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(1):60-66.
9. 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(4):1209–1215.
10. Huan J, Hao X, Ridley WE, Ridley LJ. Snoopy sign: Congenital absence of the left pericardium. *J Med Imag and Radiol Oncol* 2018,62(S1):47.
11. Caniggia CC, Gabe E, Guevara E. Agenesia de pericardio. Comunicación de un caso. *Rev. Argent. Cardiol.* 2010; 78(1):71-73.
12. Alizad A, Seward JB. Echocardiographic features of genetic diseases: Part 8. Organ System. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13(8): 796-800.
13. 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.
14. 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.
15. Tanaka H, Oishi Y, Mizuguchi Y, Miyoshi H, Ishimoto T, Nagase N, et al. Contribution of the pericardium to left ventricular torsion and regional myocardial function in patients with total absence of the left pericardium. *J Am Soc Echocardiogr* 2008; 21: 268–274.
16. Nisanoglu V, Erdil N, Battaloglu B. Complete left-sided absence of the pericardium in association with ruptured type A aortic dissection complicated by severe left hemothorax. *Te Heart Inst J* 2005; 32:241–243.
17. Meunier JP, Lopez S, Teboul J, Jourdan J. Total pericardial defect: risk factor for traumatic aortic type A dissection. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 266.
18. Saito R, Hotta F. Congenital pericardial defect associated with cardiac incarceration: case report. *Am Heart J* 1980;100(6 Pt 1):866–870.
19. Miller DL, Katz NM, Kulkarni PK, Green CE. Right congenital pericardial defects. *Am Heart J* 1993; 126: 1235–1238.
20. Yamaguchi A, Yoshida S, Ito T. Cardiac displacement after lobectomy in a patient with a congenital complete left-sided pericardial defect. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 317–319.

