

Cardiología pediátrica

Ecocardiografía bidimensional en la ausencia congénita de pericardio

ERNESTO M. JUANEDA*, LUIS E. ALDAY, EDUARDO A. MOREYRA, CLAUDIO ZAVANELLA

Departamentos de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Hospital de Niños, Córdoba, Argentina;
Cátedras de Pediatría y Medicina, Universidad Nacional de Córdoba, Argentina

* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 8/86. Aceptado: 10/86

Dirección para separatas: Dr. Ernesto M. Juaneda, Departamento de Cardiología, Hospital de Niños,
Corrientes 643, (5000) Córdoba, Argentina

Se estudiaron ecocardiográficamente cuatro niños con diagnóstico de ausencia congénita de pericardio izquierdo sospechado por la radiografía de tórax. El ecocardiograma modo-M demostró sobrecarga de volumen de ventrículo derecho y movilidad exagerada de la pared posterior de ventrículo izquierdo. El ecocardiograma bidimensional mostró en la sección paraesternal del eje largo al ventrículo izquierdo con forma elongada y con una protuberancia en la porción apical. En la sección transversal se observó rotación horaria del corazón sobre su eje largo con el ventrículo derecho completamente por delante del ventrículo izquierdo. A nivel de la base del corazón la disposición del septum interauricular era horizontal y la valva septal de la válvula tricúspide vertical. Las secciones apical y subcostal de cuatro cavidades mostraron una angulación en la alineación del septum interventricular en su unión con el septum interauricular. La movilidad exagerada del corazón puede demostrarse rotando al paciente de decúbito supino a decúbito lateral izquierdo. Se observaron anomalías asociadas en tres pacientes; uno tenía prolapso valvular mitral y dos tuvieron comunicación interauricular. La ecocardiografía bidimensional es muy útil en el diagnóstico no invasivo de agenesia de pericardio y permite la detección o exclusión de anomalías asociadas aunque la alteración espacial del corazón puede dificultarlo.

La ausencia congénita del pericardio izquierdo es una anomalía rara. Sólo existen menos de 200 casos descriptos en la literatura desde su primera publicación.¹ Los defectos del lado derecho y la ausencia total son aún menos frecuentes.² Diversas lesiones cardíacas asociadas se han descripto junto con la ausencia del pericardio izquierdo.^{3,4} Esta asociación ha sido encontrada en un tercio

de los casos.⁵ El primer caso reconocido radiográficamente fue publicado por Ellis y colaboradores en 1959.⁶ Anteriormente, el diagnóstico se hacía en la necropsia o accidentalmente durante la cirugía. A principios de la década del 70 se establecieron los criterios diagnósticos, incluyendo los hallazgos hemodinámicos y angiográficos.^{5,7}

Las características ecocardiográficas en modo-M en la ausencia del pericardio fueron descriptas por Payvandi y Kerber en 1976.⁸ Estas se asemejan a las encontradas en la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho. Los hallazgos ecocardiográficos en modo bidimensional han sido publicados más recientemente.⁹⁻¹² La tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear también han sido utilizadas para diagnosticar esta patología.^{1,13}

En este trabajo se describe nuestra experiencia con la ecocardiografía bidimensional en cuatro niños con ausencia congénita de pericardio izquierdo. Dos de ellos tenían una complicación interauricular asociada.

MATERIAL Y METODO

Los pacientes eran dos mujeres y dos varones que tenían entre 7 y 13 años en el momento del diagnóstico (Tabla 1). Ellos fueron derivados por cardiomegalia radiológica en el caso 1 y para evaluación de soplo en los restantes. La paciente 2 tenía disnea de esfuerzo y el mayor de los varones se quejaba de dolor precordial y palpitations. En los pacientes con soplo, la intensidad fue de 1 ó 2/6, sistólico y localizado en el área pulmonar. Dos de ellos tenían desdoblamiento fijo del segundo ruido cardíaco. Las radiografías de tórax mostraron desplazamiento cardíaco hacia la izquierda sin desviación traqueal y un arco pulmonar saliente. Había interposición de aire entre el botón aórtico y la arteria pulmonar y también entre el

Tabla 1
Hallazgos clínicos

Paciente	Edad	Sexo	Síntomas	Signos	Radiografía de tórax	ECG	Anomalías asociadas
1	7	F	—	—	Desplazamiento cardíaco hacia la izquierda	Â QRS + 70°	—
2	8	F	Disnea	Soplo sistólico 2/6 2° EII Desdoblamiento fijo del 2° R	Marcado desplazamiento cardíaco hacia la izquierda. Vasculatura pulmonar aumentada	Â QRS + 120° HAD BIRD	CIA Agenesia parcial de pleura izquierda. Hendidura palatina
3	10	M	—	Soplo sistólico 2/6 y soplo diastólico precoz 2° EII Desdoblamiento fijo del 2° R	Desplazamiento cardíaco hacia la izquierda. Vasculatura pulmonar aumentada	Â QRS + 120° BIRD	CIA
4	13	M	Dolor precordial Palpitaciones	Soplo sistólico 1/6 2° EII	Desplazamiento cardíaco hacia la izquierda	Â QRS - 20° BIRD	Pectus excavatum

Abreviaturas: EII: espacio intercostal izquierdo; R: ruido; HAD: hipertrofia auricular derecha; BIRD: bloqueo incompleto de rama derecha; CIA: comunicación interauricular.

borde cardíaco inferior y el hemidiafragma izquierdo. La vasculatura pulmonar estaba aumentada en los dos casos con comunicación interauricular. Esta fue confirmada por cateterismo cardíaco y cirugía en uno de ellos. Los hallazgos radiológicos fueron consistentes con el diagnóstico de ausencia congénita de pericardio izquierdo en los cuatro casos.⁵⁻⁷ El estudio ecocardiográfico modo-M y bidimensional se realizó en decúbito supino y lateral izquierdo usando un equipo ATL Mark 3 con un transductor de 3,5 MHz. El corazón fue examinado desde las ventanas paraesternal, apical, subcostal y supraesternal.

RESULTADOS

El ecocardiograma modo-M mostró aumento de tamaño del ventrículo derecho, movimiento paradójal o hipoquinesia del tabique interventricular y movilidad exagerada de la pared posterior del ventrículo izquierdo (Fig. 1). La ecocardiografía bidimensional, efectuada desde el área paraesternal en decúbito supino, mostró en el corte longitudinal al ventrículo izquierdo elongado y con una protuberancia en su porción apical en dos de los casos (Fig. 2). El septum interventricular se encontraba alineado en el mismo plano que la pared anterior

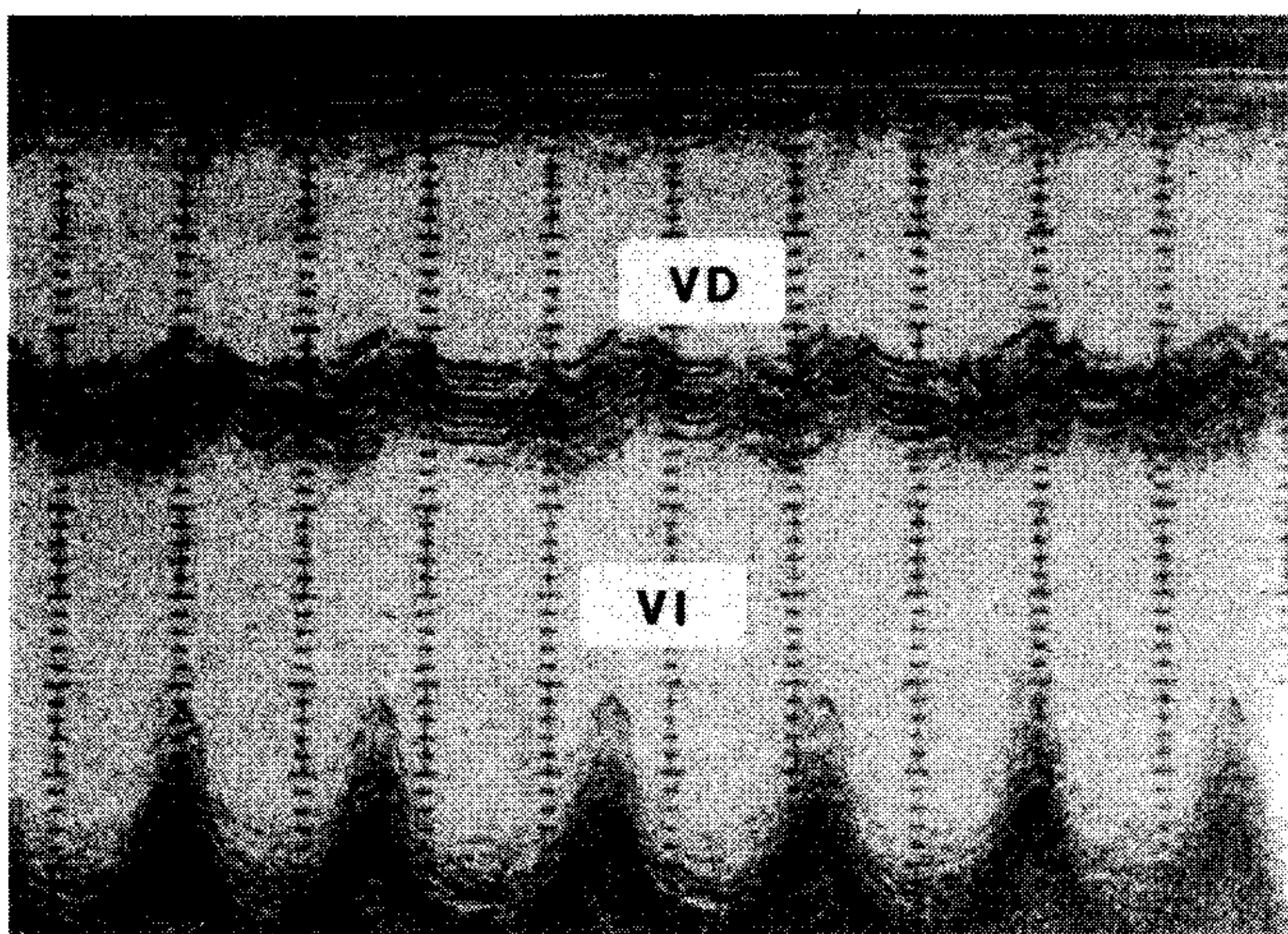


Fig. 1. Ecocardiograma modo-M del paciente 4. El ventrículo derecho está dilatado. El septum interventricular tiene movimiento paradójal. La pared posterior del ventrículo izquierdo tiene excursión exagerada. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

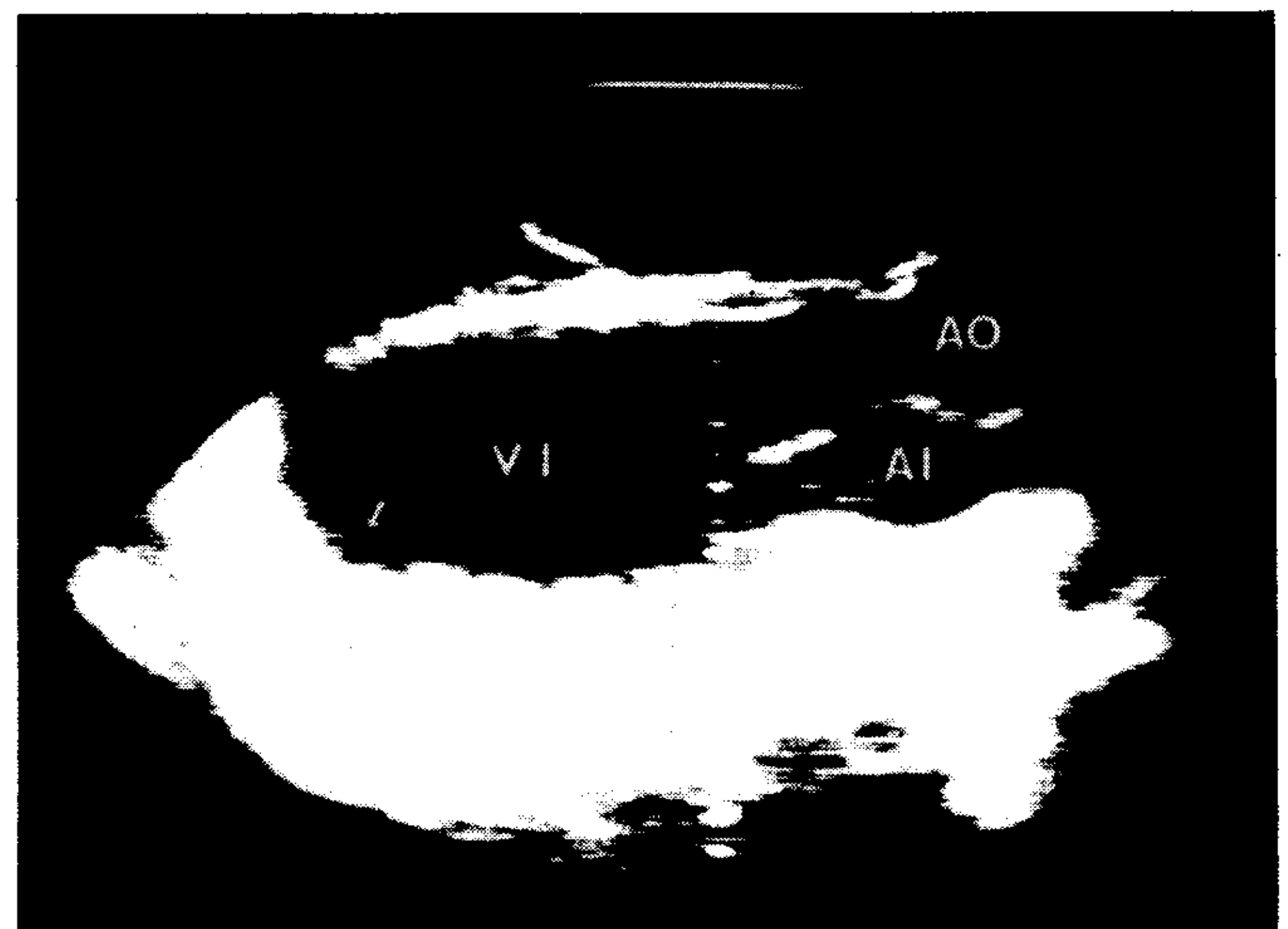


Fig. 2. Ecocardiograma bidimensional en el eje largo paraesternal en decúbito supino del paciente 4. El ventrículo izquierdo está inusualmente elongado y muestra una protuberancia en su porción apical (flecha). VI: ventrículo izquierdo; AO: aorta; AI: aurícula izquierda.

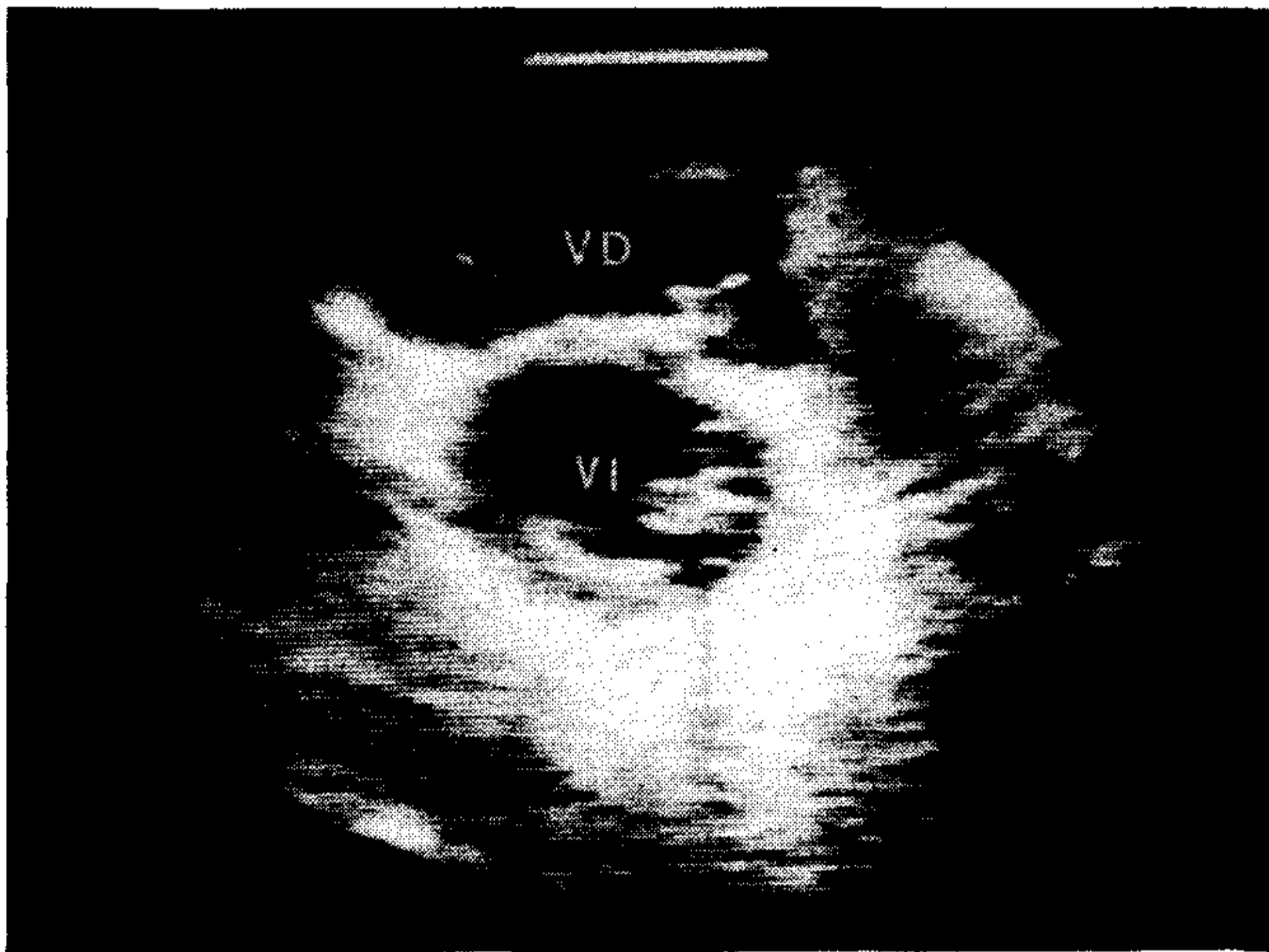


Fig. 3. Ecocardiograma bidimensional en el eje corto paraesternal en decúbito supino del paciente 1. El ventrículo derecho está dilatado y se ubica completamente por encima del ventrículo izquierdo. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

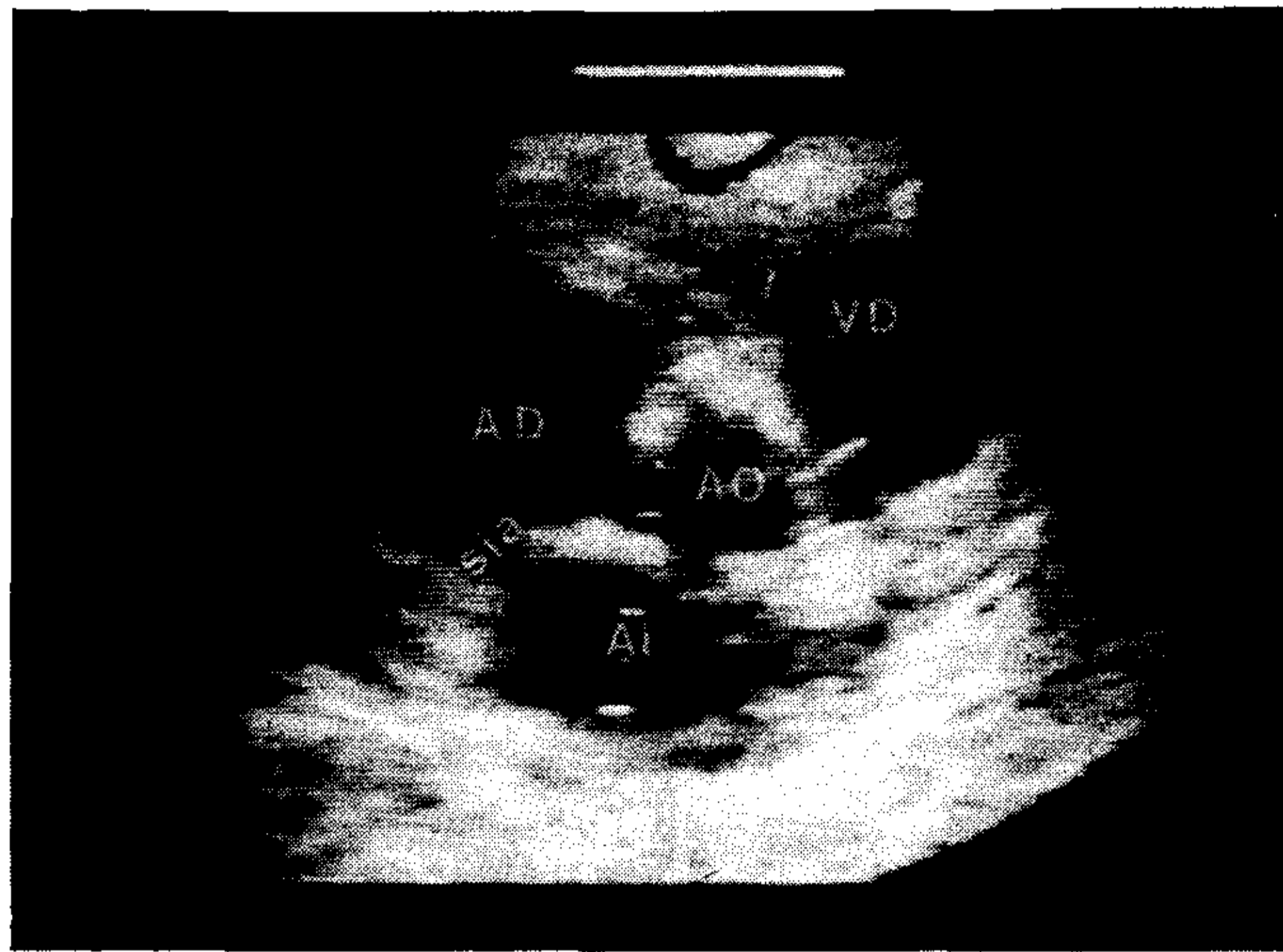


Fig. 4. Ecocardiograma bidimensional en el eje corto paraesternal en la base del corazón, en decúbito supino del paciente 1. El septum interauricular se dispone casi horizontalmente en tanto que la valva septal de la válvula tricúspide se ubica verticalmente (flecha). AI: aurícula izquierda; sia: septum interauricular; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; AO: aorta.

de la aorta en todos los casos. El corte transversal paraesternal mostró al corazón con rotación horaria sobre su eje largo, con el ventrículo derecho dilatado y cubriendo por delante al ventrículo izquierdo en una relación anteroposterior en los cuatro casos (Fig. 3). A nivel de la base del corazón se observó que en todos los pacientes la disposición del septum interauricular estaba en posición casi horizontal y la ubicación de la valva septal de la válvula tricúspide era vertical (Fig. 4). En decúbito lateral izquierdo, las secciones paraesternales des-

criptas fueron obtenidas en forma incompleta pues se interponía pulmón entre el transductor y el corazón.

La sección apical de cuatro cavidades mostró el ventrículo derecho, en su tracto de entrada, de mayor tamaño que el ventrículo izquierdo en los pacientes 2 y 3. En los casos 1 y 2 se observó angulación en la alineación del septum interventricular próximo a la unión con el septum interauricular (Fig. 5), lo cual también se visualizó desde la ventana subcostal de cuatro cavidades (Fig. 6).

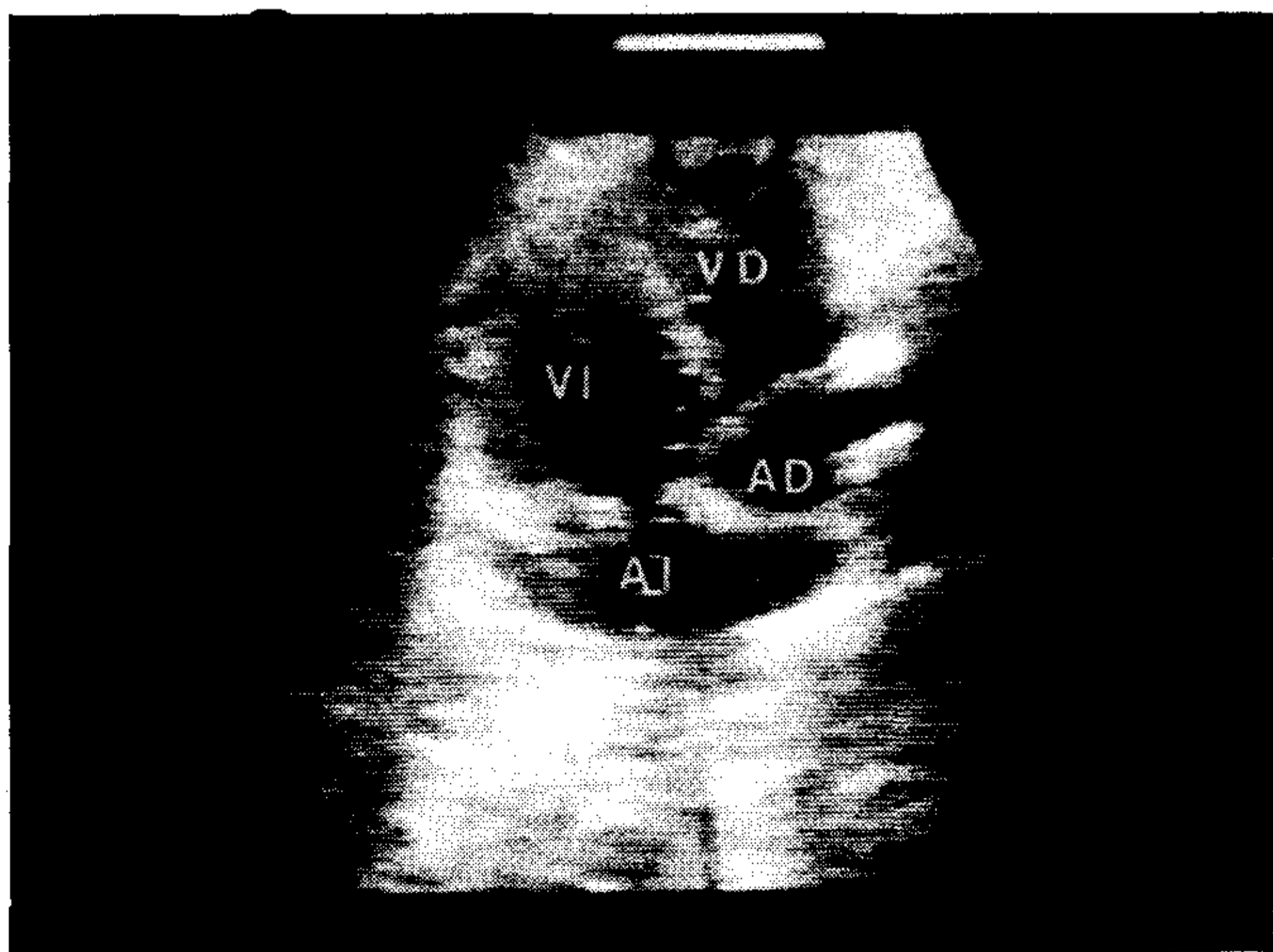


Fig. 5. Ecocardiograma bidimensional en la sección apical de 4 cavidades en el paciente 1. Se observa angulación en la alineación del septum interventricular en su unión con el septum interauricular. VD: ventrículo derecho; AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda.

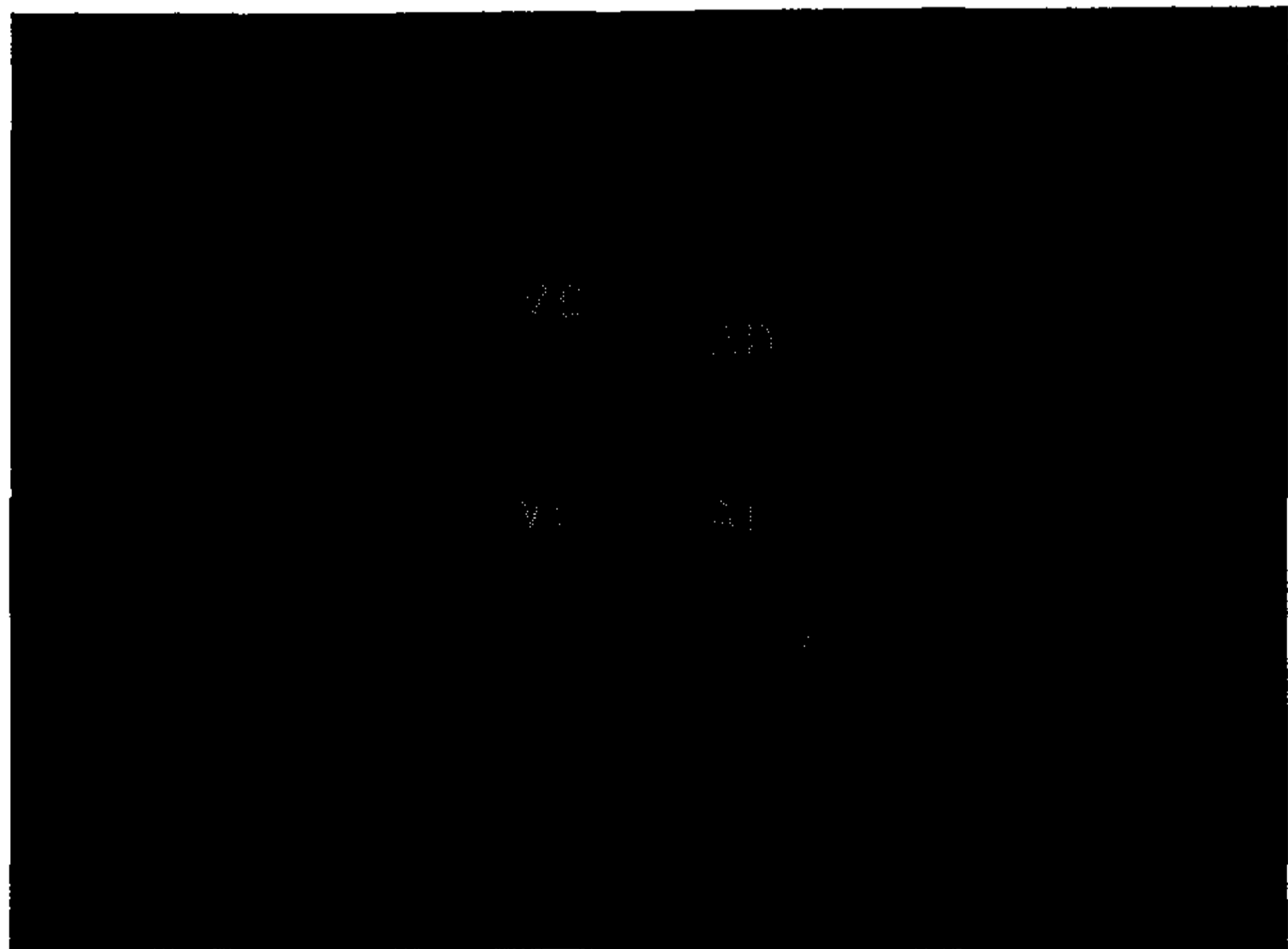


Fig. 6. Ecocardiograma bidimensional en la sección subcostal de 4 cavidades del paciente 2. Se observa que la angulación en el alineamiento entre el septum interventricular e intraauricular es próximo a la unión auriculoventricular. Abreviaturas como en Fig. 5.

Hubo concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial con arco aórtico izquierdo en todos los pacientes. En un caso se observó prolapso valvular mitral y se demostró una comunicación interauricular tipo ostium secundum en el caso 3, y en el caso 2 ésta fue sugerida por la marcada dilatación del ventrículo derecho. En esta paciente el diagnóstico fue confirmado por cateterismo cardíaco, cineangiografía y cirugía cardíaca. En ésta se apreció además agenesia parcial de la pleura izquierda y total del pericardio izquierdo.

DISCUSION

La mayoría de los pacientes con ausencia congénita de pericardio izquierdo son asintomáticos o tienen síntomas inespecíficos, como dolor precordial o palpitaciones. El diagnóstico generalmente es sugerido por los hallazgos radiológicos. Estos incluyen un desplazamiento cardíaco hacia la izquierda sin desviación de la tráquea e interposición del pulmón entre el botón aórtico y la arteria pulmonar, la cual es prominente, y por debajo del borde cardíaco inferior.⁵⁻⁷ Todos nuestros pacientes tenían estos hallazgos radiográficos típicos.

El ecocardiograma modo-M en la ausencia congénita de pericardio izquierdo se asemeja al encontrado en la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho por la dilatación del mismo y el movimiento paradójico del tabique.⁸ También se observó movilidad exagerada de la pared posterior del ventrículo izquierdo.⁹ Estas alteraciones resultan del desplazamiento cardíaco hacia la izquierda y de la movilidad aumentada del corazón como consecuencia de la falta de pericardio. Los hallazgos característicos del ecocardiograma modo-M fueron observados en todos nuestros casos.

El ecocardiograma bidimensional permite un examen más completo de las estructuras cardíacas en la ausencia congénita del pericardio izquierdo. En una publicación reciente, una protuberancia de la cavidad ventricular izquierda en la región apical fue descrita en un paciente con agenesia de pericardio izquierdo.¹⁰ Esta dilatación localizada de la cavidad ventricular se encontró en dos de nuestros casos y probablemente sea la causa de la conformación elongada que se observa en el ventrículo izquierdo. La alineación en el mismo plano del septum interventricular y la pared anterior de aorta ha sido descrita en pacientes con comunicación interauricular y en un caso con agenesia de pericardio izquierdo.¹¹ Esta disposición puede deberse al cambio en la orientación espacial del septum interventricular. Utilizando la ecocardiografía bidimensional, Nicolosi y colaboradores⁹ demostraron que el ventrículo derecho semeja estar agrandado

en el eje corto paraesternal debido a que el haz ultrasónico atraviesa el ventrículo derecho en su porción media como consecuencia de la levoposición y rotación horaria del corazón; sin embargo, la sección apical de cuatro cavidades mostró el ventrículo derecho de tamaño normal. Ellos también demostraron que el movimiento paradójico del tabique interventricular resulta de una exagerada movilidad sistólica del ventrículo izquierdo hacia el transductor, atenuando así el movimiento posterior normal del septum interventricular durante la sístole. En nuestro estudio también se observó una dilatación del ventrículo derecho en las secciones transversales paraesternales en decúbito supino. El ventrículo derecho se ubicó cubriendo por delante al ventrículo izquierdo (Fig. 3) en lugar de encontrarse en posición anterior y a la derecha, como ocurre normalmente, evidenciándose la rotación horaria del corazón sobre su eje largo. Esta rotación podría ser la responsable de la disposición del septum interauricular y de la valva septal de la válvula tricúspide en la sección transversal a nivel de la base del corazón (Fig. 4).

Yamamoto y colaboradores¹¹ describieron una angulación en la alineación del septum interventricular como consecuencia del desplazamiento posterior de los ventrículos mientras que las aurículas permanecen fijadas en su posición habitual. Esta característica fue observada en las secciones de cuatro cavidades (Figs. 5 y 6) en dos casos de nuestro estudio.

La movilidad exagerada del corazón observada en la agenesia completa de pericardio izquierdo puede ser demostrada fácilmente con el ecocardiograma bidimensional rotando al paciente de decúbito supino a decúbito lateral izquierdo. Al igual que Nicolosi y colaboradores,⁹ hemos observado que en el primer decúbito se pueden obtener secciones ecocardiográficas completas, en tanto que al rotar al paciente, la extrema levoposición del corazón impide su adecuada visualización ecocardiográfica, pues se interpone el pulmón.

La visualización directa de la agenesia de pericardio puede aparecer como una pérdida de ecos provenientes del pericardio que cubre al ventrículo izquierdo.^{10, 12} Aunque éste es un signo muy útil, no parece ser frecuente y en nuestros casos no lo hemos demostrado. A pesar de la ausencia del pericardio parietal, la interfase producida por la hoja visceral del mismo y la pleura pueden reflejar el ultrasonido y semejar la presencia normal del pericardio.⁸

La ausencia congénita de pericardio se asocia con otras anomalías cardíacas en un tercio de los casos.⁵ El examen ecocardiográfico bidimensional

es un método importante para descartar o diagnosticar defectos cardíacos concomitantes. La evaluación de la anatomía intracardíaca por secciones ecocardiográficas en planos múltiples permite la visualización de las anomalías asociadas. Así demostramos la presencia de una comunicación interauricular en un paciente y de prolapso valvular mitral en otro. En el paciente 2, la presencia de una comunicación interauricular fue sugerida por la dilatación marcada del ventrículo derecho en las secciones paraesternal y apical de cuatro cavidades. Creemos que la alteración espacial de la disposición del septum interauricular dificultó la visualización directa de dicho efecto.

Se concluye que la ecocardiografía bidimensional es de gran utilidad en el diagnóstico de la ausencia congénita de pericardio izquierdo, como así también de los defectos cardíacos asociados.

SUMMARY

Four children in whom the diagnosis of congenital absence of the left pericardium was suspected from the chest x-ray examination were studied by echocardiography. The M-mode echocardiogram demonstrated the right ventricular overload pattern previously described. Two-dimensional echocardiography in the supine decubitus from the long axis parasternal view, showed the left ventricle unusually elongated with an apical protuberance. In the short axis view the heart showed a clockwise rotation in its long axis and the right ventricle was over the left ventricle. At the base of the heart the atrial septum was horizontal and the septal leaflet of the tricuspid valve had a vertical orientation. In the left lateral decubitus only partial echocardiographic views could be obtained due to excessive displacement of the heart to the left within the thorax. Apical and subcostal four chamber views showed an angulation between the interventricular septum at the junction with the atrial septum. Associated anomalies were present in three patients. One had a mitral valve

prolapse and two had an atrial septal defect. This was visualized in one and inferred in the other due to marked right ventricular dilatation in several echocardiographic cross sections. In this case the defect was later confirmed by cardiac catheterization and surgery. Two-dimensional echocardiography is of great assistance in the diagnosis of absent left pericardium and allows detection or exclusion of associated anomalies.

BIBLIOGRAFIA

1. Baim RS, Macdonald IL, Wise DJ, Lenkel SC: Computed tomography of absent left pericardium. *Radiology* 135: 127-128, 1980.
2. Saint Pierre A, Froment R: Absences totales et partielles du pericarde. *Arch Mal Coeur* 63: 638-657, 1970.
3. Hipona F, Crummy AB Jr: Congenital pericardial defect associated with tetralogy of Fallot. *Circulation* 29: 132-135, 1964.
4. Sallam IA, Khan N, Yousof AM: Congenital pericardial defect associated with atrial and ventricular septal defects. *J Cardiovasc Surg* 23: 509-511, 1982.
5. Nasser WK, Helmen C, Tavel ME, Feigenbaum H, Fisch C: Congenital absence of the left pericardium. *Circulation* 41: 469-478, 1970.
6. Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A: Congenital deficiencies in the parietal pericardium. *Am J Roentgenol* 82: 125-137, 1959.
7. Morgan JR, Rogers AK, Forker AD: Congenital absence of the left pericardium. *Ann Int Med* 74: 370-376, 1971.
8. Payvandi MN, Kerber RE: Echocardiography in congenital and acquired absence of the pericardium. *Circulation* 53: 86-92, 1976.
9. Nicolosi GL, Borgioni L, Alberti E, Burelli C, Maffesanti M, Marino P, Slavich G, Zanuttini D: M-mode and two-dimensional echocardiography in congenital absence of the pericardium. *Chest* 81: 610-613, 1982.
10. Kansal S, Roitman D, Sheffield LT: Two-dimensional echocardiography of congenital absence of pericardium. *Am Heart J* 109: 912-915, 1985.
11. Yamamoto T, Mihata S, Tanimot M, Konishke A, Makihata S, Iwasaki T, Miyamoto T, Matsuo T: Two dimensional echocardiography in congenital absence of the left pericardium. *J Cardiovasc Ultrasonog* 3 (1): 69-73, 1984.
12. Candan I, Erol C, Sonel A: Cross sectional echocardiographic appearance in presumed congenital absence of the left pericardium. *Br Heart J* 55: 405-407, 1986.
13. Schiavone WA, O'Donnell JK: Congenital absence of the left portion of parietal pericardium demonstrated by nuclear magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 55: 1439-1440, 1985.

FE DE ERRATA

En el trabajo *Angioplastias coronarias complejas*, por Alfredo Rodríguez y colaboradores (Volumen 55, Nº 3), en la página 116 se deslizó un error tipográfico.

En el tercer párrafo de dicha página, donde dice: "los que a los 18 meses tienen una permeabilidad del 60%", debe decir: "los que a los 18 meses²² tienen una permeabilidad del 60%".