

Ausencia total del pericardio izquierdo

Dres. MANUEL O. BLANCO, LUIS DEL ZAR, ALBERTO PALENCIA, JORGE YOLIS Y R. GONZALEZ

RESUMEN

Se presenta un caso de ausencia congénita total de pericardio izquierdo. Se describen los signos radiológicos que permitieron el diagnóstico en vida: levoposición del corazón, tráquea en línea media; prominencia del segmento de arteria pulmonar; borde derecho del corazón mal definido y oculto por la columna vertebral; lengüeta pulmonar proyectándose entre aorta y pulmonar; interposición de pulmón entre hemidiafragma izq. y borde inferior del corazón, y la confirmación ulterior de la entidad por medio del neumotórax diagnóstico al producir un neumopericardio.

Se hacen también algunas consideraciones acerca del comportamiento infrecuente del electrocardiograma del paciente.

INTRODUCCION

Aunque la ausencia congénita del pericardio fue descrita por primera vez hace 400 años, hasta el presente hay sólo 130 casos publicados. Esta entidad fue raramente diagnosticada en el pasado, la mayor parte de las veces como un hallazgo casual durante la necropsia, o en ocasión de operaciones torácicas; o bien menos frecuentemente durante el neumotórax terapéutico en casos de tuberculosis pulmonar (1).

Fueron Ellis y colab. en 1959 (2) quienes reconocieron el primer caso en vida basándose en hallazgos radiológicos, siendo a partir de ese momento que se suceden las observaciones en número cada vez mayor.

El propósito de este trabajo es presentar un nuevo caso diagnosticado en vida en base a dichos datos radiológicos, su confirmación ulterior por medio del neumotórax y hacer algunos comentarios acerca del comportamiento infrecuente del ecg. de nuestro enfermo.

PRESENTACION DEL CASO

D. R. 21 años H. C. 16.040. Ingresó a nuestro servicio en el mes de mayo último a raíz de haber sido rechazado de un empleo por presentar una silueta sospechosa de cardiopatía. Estaba asintomático y sólo refería molestias precordiales vagas que había sentido en ocasión de algún esfuerzo. Practicaba fútbol con regularidad sin trastornos. No había otros antecedentes.

Al examen físico buen desarrollo corporal. El choque de la punta se palpaba en 5to. E. I. I., 2 cm por fuera de la línea media clavicular; era poco amplio, se cubría con un través de dedo. Los ruidos cardíacos eran normales. No se auscultaron soplos, frotos, ni chasquidos. Pulso regular. Frec. 60 por minuto. T. A. 130/80. El resto del examen fue negativo.

El E. C. G. mostraba (fig. 1): ritmo sinusal, frecuencia 60 por minuto, AQRS + 60°, ondas T de bajo voltaje en derivación D₁ y aVL, isodifásicas más o menos en V₄ y negativas en V₅ y V₆. No había alteraciones del segmento ST.

La radiografía frontal de tórax (fig. 2) mostraba levoposición cardíaca; tráquea en línea media; borde derecho del corazón oculto tras la sombra de la columna vertebral; arco medio pulmonar saliente, presencia de aire entre esta arteria y la aorta y entre la base del corazón y el hemidiafragma izquierdo.

En OAI (fig. 3) se visualiza franja de aire entre aorta y pulmonar.

Se practicó neumotórax diagnóstico. Para ello se inyectaron 500 cc. de aire en el espacio pleural izquierdo y se obtuvieron radiografías en posición decúbito lateral izquierdo con rayo horizontal (fig. 4). Se observa que el gas inyectado pasa a la cavidad pericárdica y hace visible la membrana pleuro-pericárdica derecha.

La radioscopia evidenció amplios latidos en todos los segmentos de la silueta cardíaca, y por lo demás, la misma configuración presente en las placas. Confirmado el diagnóstico de ausencia congénita de pericardio izquierdo, y en razón del ECG inusual que presentaba el enfermo, se le propuso efectuar una angiografía coronaria que no aceptó. Fue dado de alta el día siguiente.

DISCUSION

Embriológicamente la ausencia de pericardio izquierdo obedece a una atrofia prematura del conducto izquierdo de Cuvier que trae como resultado un compromiso de la circulación de la membrana

Servicio de Cardiología - Sala 6 - Hosp. Munic. Dr. T. Alvarez.

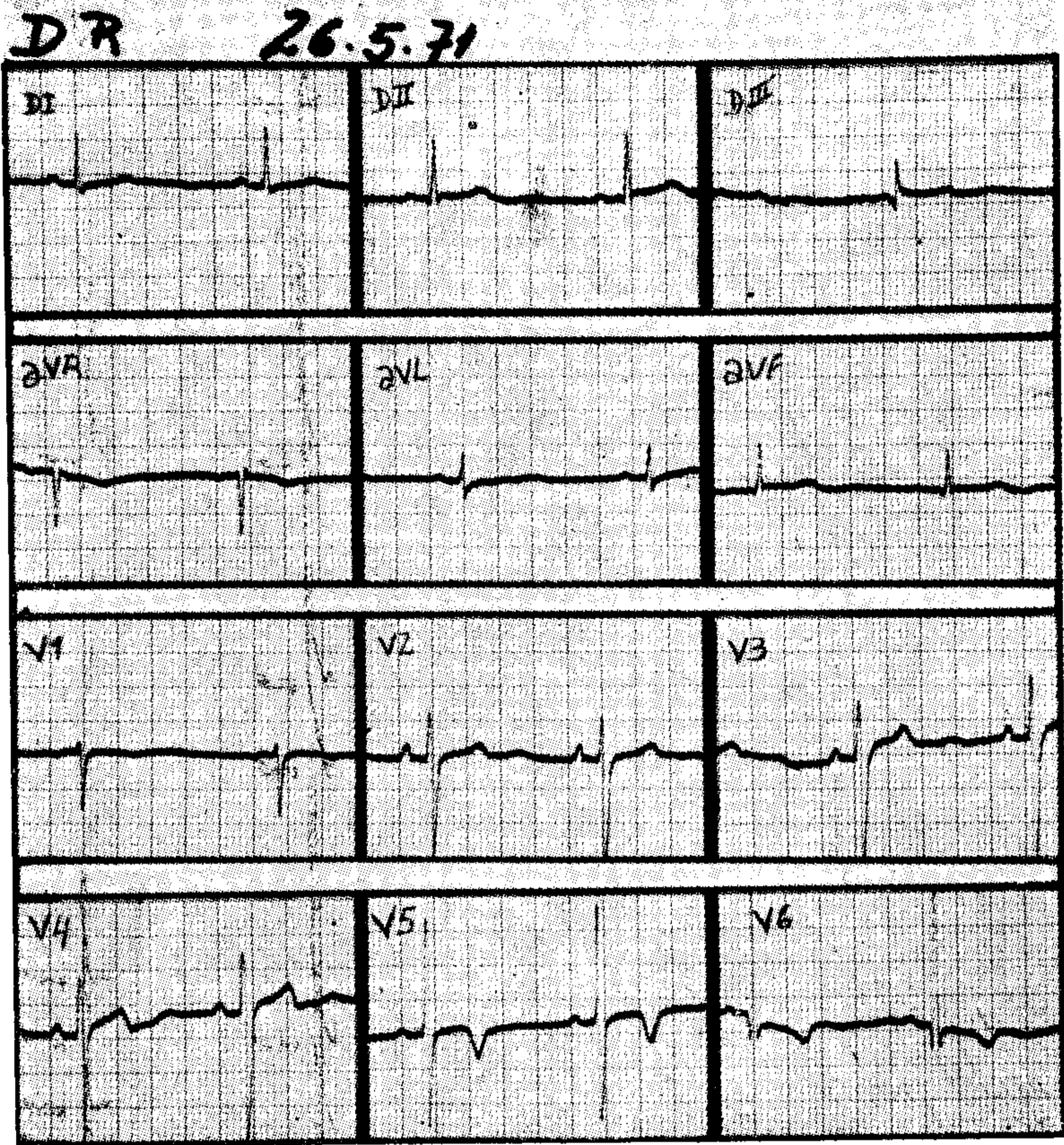


Figura 1

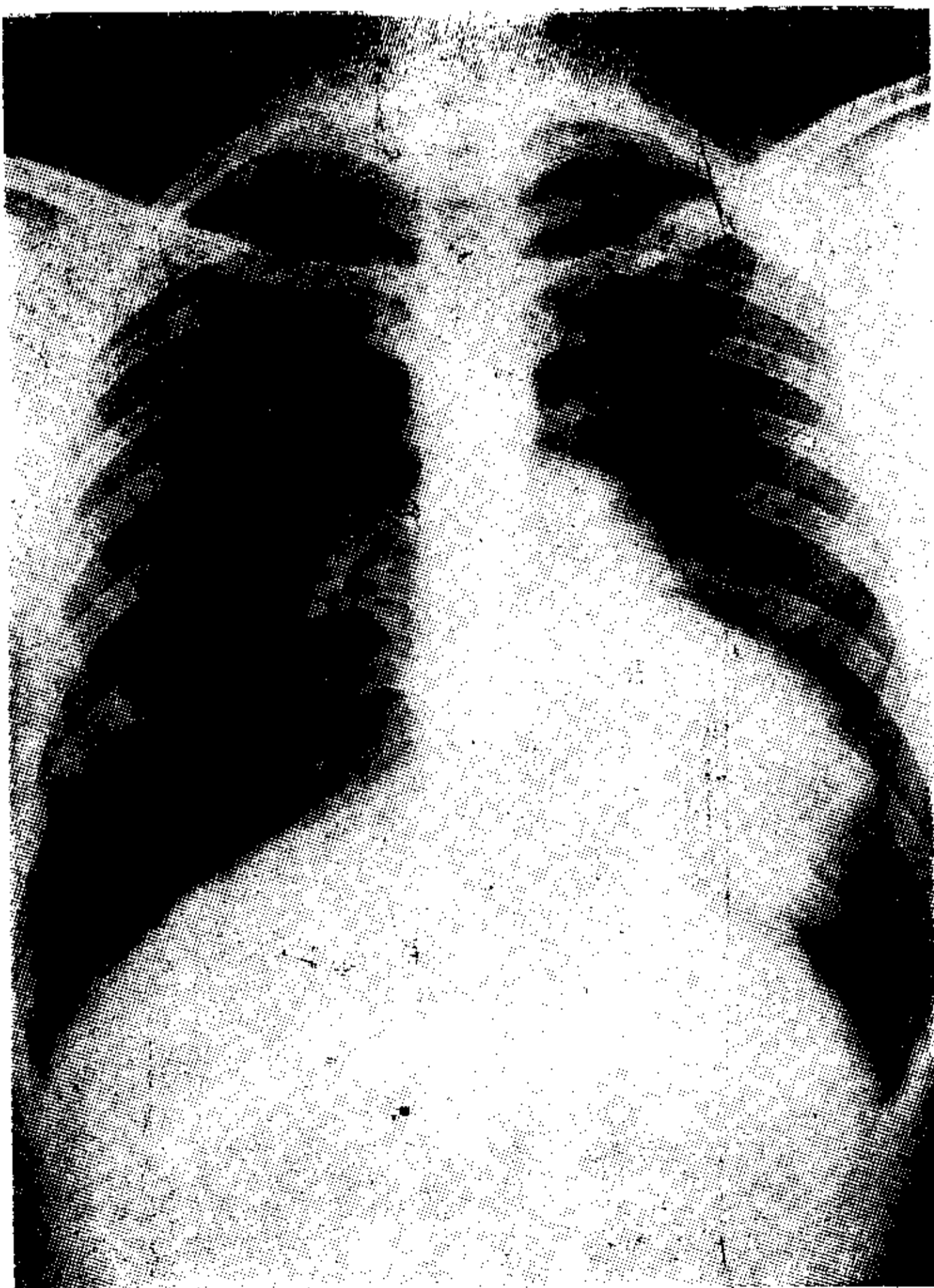


Figura 2

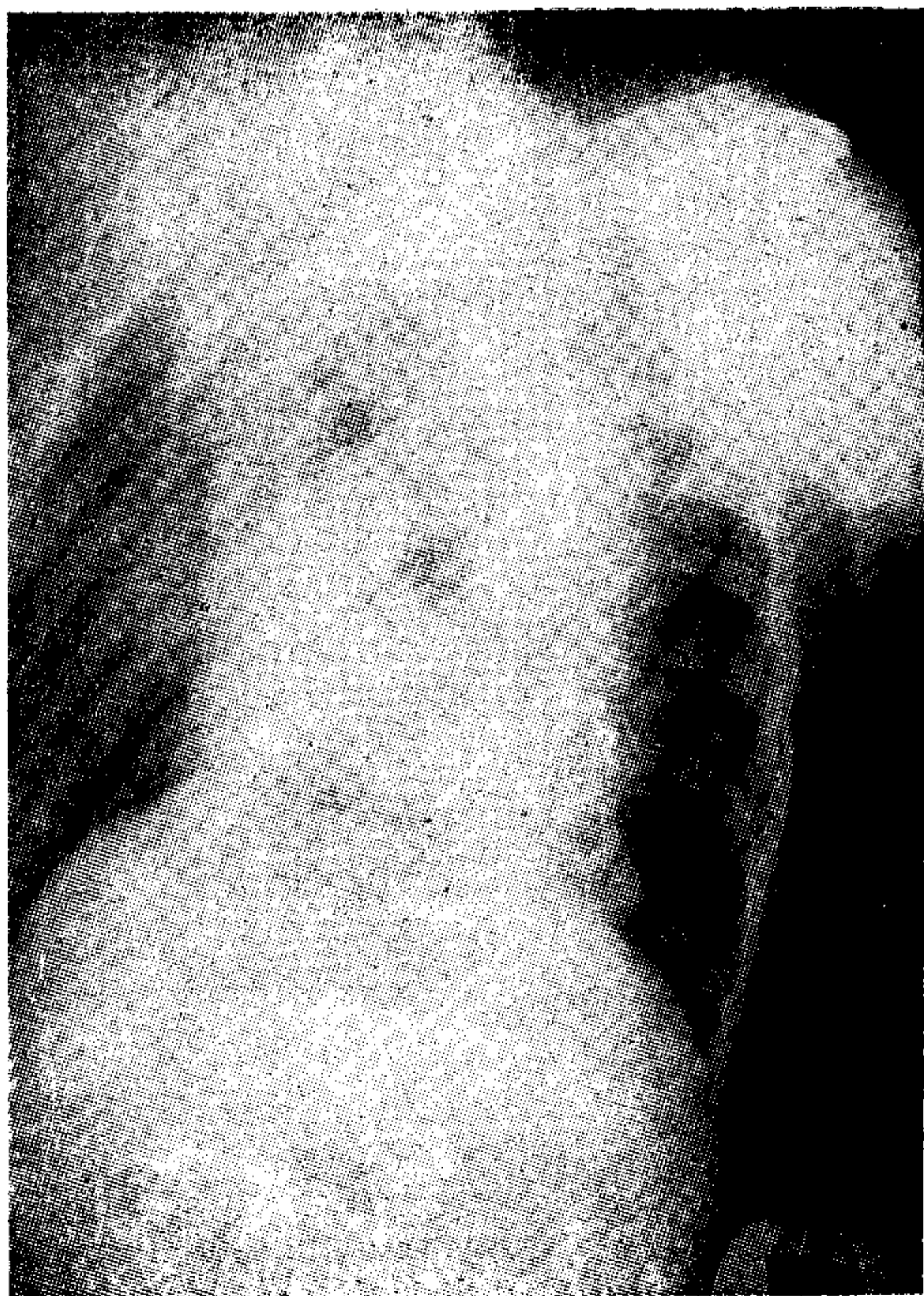


Figura 3

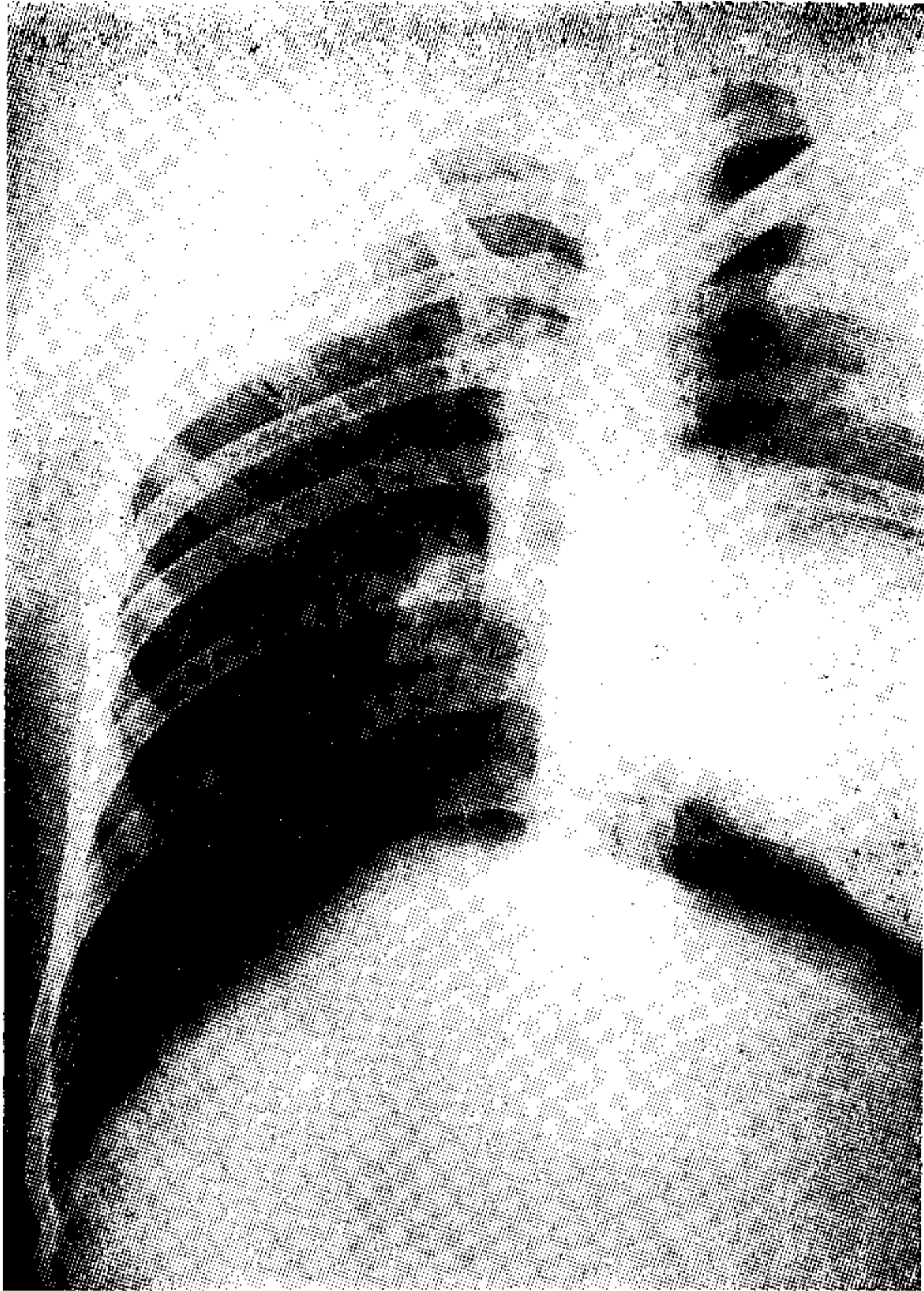


Figura 4

pleuropericárdica de ese lado que ulteriormente dará origen al pericardio homólogo (2).

Ellis (2) los incluyó en el grupo I de su clasificación, subdividiéndolo a su vez según el tamaño del defecto en parciales (o tipo foramen) y completos, es decir grandes defectos, con una cavidad pleural y pericárdica común.

Estos últimos son los más frecuentes y los que presentan los signos radiológicos que caracterizan esta enfermedad como ocurrió en nuestro enfermo.

La gran mayoría son asintomáticos (3, 4, 6). Ocasionalmente los pacientes pueden presentar dolor precordial inespecífico — más común en las formas parciales — que se cree debido a la torsión de los grandes vasos por la falta de soporte y la mayor movilidad cardíaca que supone la ausencia de la hoja pericárdica (2). Se han relatado casos de muerte debido al estrangulamiento o herniación del corazón a través de un defecto parcial (9). Estas circunstancias no ocurren en los grandes defectos. Otros síntomas incluyen: disnea, mareos o síncope, extremadamente raros.

Los hallazgos físicos no ayudan al diagnóstico. A veces puede estar pre-

sente una bradicardia sinusal como ocurrió en nuestro caso.

En algunos pacientes pueden auscultarse soplos sistólicos, generalmente en 2º Ell, ocasionados presumiblemente por turbulencias nacidas como resultado de la movilidad anormal del corazón. Otros signos que pueden observarse: desplazamiento a la izquierda del choque de punta y pectum excavatum, son totalmente inespecíficos. Los signos clínicos cuando existen depende primordialmente de cardiopatías asociadas: ductus, defectos septales auriculares, estenosis mitral, tetralogía de Fallot, quistes bronco-génicos, secuestación pulmonar, insuficiencia tricuspídea, que ocurren en una tercera parte de los casos (9).

El E.C.G. como los anteriores datos del examen es totalmente inespecífico. Casi todos los autores (2, 5, 6, 9) señalan una desviación de la AQRS a la derecha entre $+90^\circ$ y $+120^\circ$ debido a cambios posicionales del corazón dentro del tórax; desplazamiento a la izquierda de la zona de transición en derivaciones precordiales, y menos frecuentemente bloqueo completo de rama derecha, y bradicardia sinusal, que fue el único signo de los habitualmente señalados, que presentó nuestro enfermo. Las alteraciones de la repolarización ventricular en precordiales izquierdas merecen un comentario especial.

Ellis, en su bien documentado informe (2), no hace mención de los mismos a pesar de haber revisado la literatura sobre el tema y analizado los 96 casos publicados hasta el momento de aparición de su trabajo. Algo similar señalan los demás autores (2, 3, 4, 5, 6, 9). Neill y Haroutunian (7) mencionan cambios en el segmento ST y onda T "que podrían estar vinculados según ellos con el dolor torácico de algunos de estos pacientes. Es la única referencia que hemos encontrado. Este comportamiento del ECG no tiene explicación satisfactoria. Desde el punto de vista clínico en el que se desenvolvió nuestra investigación no pudo ponerse de manifiesto cardiopatías subyacentes: arteria coronaria anómada, miocardiopatía, enfermedad coronaria u otras que dieran explicación del hallazgo. Hay sin embargo algunas observaciones interesantes.

De Garis (10) encontró en una cría de orangután con defecto pericárdico, defi-

ciencias de las ramas superficiales de la rama descendente anterior de la coronaria izquierda.

Lindskog (8) comenta el caso de un paciente con un gran defecto pericárdico, que en la operación presentaba adherencias entre el corazón, mediastino y pulmón izquierdo, que llegaron a provocar compresión de una arteria coronaria. Algo similar ocurrió en el caso referido por Kodama (11) en un joven de 29 años operado con éxito.

Si este hecho o parecidas circunstancias, con su correlato hemodinámico, la isquemia de miocardio, estaba también presente en nuestro caso, no podríamos afirmarlo.

La coronariografía propuesta quizás hubiera aclarado nuestras dudas. Nos remitimos por lo tanto a señalar el hallazgo sin abrir juicio sobre su origen ni significado.

Los datos radiológicos, a diferencia de los ya mencionados, son los suficientemente característicos como para permitir el diagnóstico en la inmensa mayoría de los casos. Es mérito de Ellis y colab. (2) el haberlos señalado.

Los dividiremos en 3 categorías:

1) Radiografías simples de tórax (frente, perfil y oblicuas).

a) Marcada levoposición del corazón con tráquea en la línea media.

Esta circunstancia determina la impresión de cardiomegalia y puede llevar a interpretaciones erróneas, si no se repara en el desplazamiento del corazón, evidenciado por el borde derecho oculto en la sombra de la columna vertebral, o como ocurre en algunas circunstancias, sobre el borde izquierdo del raquis.

b) Prominencia de la arteria pulmonar. La convexidad acentuada de este segmento, unida a un botón aórtico saliente y a un arco inferior elongado, origina la formación de tres arcos que se destacan de una manera muy clara, posiblemente como consecuencia de un contacto más íntimo entre el corazón y pulmón izquierdo determinado por la ausencia del pericardio.

c) Interposición de pulmón entre el hemidiafragma izquierdo y el borde inferior del corazón.

d) Lengüeta pulmonar proyectándose entre aorta y pulmonar.

Es el conjunto de estos datos los que hacen que la silueta cardíaca adquiera

ese aspecto tan particular, suficiente como para que el diagnóstico pueda ser inferido frente a una simple placa de tórax. De allí el mérito e importancia de estos signos.

2) Radioscopia: Util para poner de manifiesto la hipermotilidad del corazón y de los vasos, animados de amplios latidos.

3) Neumotórax diagnóstico: Fue Dahl en 1937 (1) quien identificó la presencia de aire en el pericardio asociado a un neumotórax izquierdo terapéutico por tuberculosis, y vinculó esta circunstancia con la ausencia congénita del pericardio izquierdo.

La presencia de gas en el pericardio —neumopericardio— corrobora el diagnóstico y es de utilidad sobre todo en aquellos casos que plantean duda: aneurismas, tumores del corazón y del pulmón, valvulopatías mitrales, defectos auriculares, estenosis pulmonar, dilatación idiopática de la arteria pulmonar, y linfadenopatías hiliares (9). Hay autores (3, 4) que señalan que el procedimiento es innecesario y peligroso si la investigación se realiza en un paciente que presenta un defecto en el lado derecho, por el neumotórax bilateral y la asfíxia que esto traería aparejado. En nuestro caso el procedimiento fue realizado por un cirujano de tórax en medio quirúrgico y preparado para esta eventualidad. El enfermo no presentó inconveniente alguno. Los signos radiológicos descriptos corresponden a los casos de defecto completo del pericardio izquierdo. En los llamados parciales, el corazón ocupa una posición normal y las alteraciones radiológicas consisten solamente en grados variables de prominencia en la arteria pulmonar, del apéndice auricular izquierdo, o de ambos (2, 3).

En estos últimos años, estos defectos parciales se han hecho acreedores a la solución quirúrgica por la posibilidad de hernia o estrangulación de la aurícula izquierda a través del agujero (6).

Los procedimientos empleados incluyen: extirpación del apéndice auricular izquierdo, ruptura de adherencias, pericardioplastia, o extensión del defecto para hacerlo más grande. Los pequeños defectos o la ausencia total del pericardio izquierdo cursan normalmente sin problemas no siendo tributarios por consiguiente de la cirugía.

CONCLUSIONES

1) La ausencia completa de pericardio izquierdo puede ser sospechada por la presencia de una silueta cardíaca muy característica en la radiografía de tórax.

2) El diagnóstico quedará confirmado por la aparición de neumopericardio al practicar un neumotórax izquierdo.

3) El ECG, aunque menos comúnmente, puede presentar una patente de isquemia de miocardio para la que no existe aún explicación satisfactoria.

SUMMARY

A case of congenital left pericardium absence is presented. A description of radiological signs that lead to the diagnosis is made: the trachea was in the middle line; the heart was left positioned, main pulmonary artery was prominent; the right side of the cardiac silhouette was not well defined behind the spine chordae; a section of the lung was projected between the aorta and main pulmonary artery; the lung was also positioned between the left heart and the left diaphragm. Diagnosis was confirmed through artificial pneumothorax where pneumopericardium could also be seen. Finally, considerations are made about a bizarre electrocardiographic pattern in this patient.

BIBLIOGRAFIA

1. Dahl, E.: Case of congenital defect of pericardium revealed after application of sinistrolateral pneumothorax. *Med. Rev. (Bergen)*, 54: 312, 1937.
2. Ellis, K.; Leeds, NE.; Himmelstein, A.: Congenital deficiencies in partial pericardium: Review with two new cases including successful diagnosis by plain roentgenography. *Amer. J. Roentgen*, 82: 125, 1959.
3. Fisher, F. D.; Ehrenhaft, J. L.: Congenital pericardial defect. *JAMA*, 88: 78, 1964.
4. Tabakin, B. S.; Hanson, J. S.; Tampas, J. P. et al: Congenital absence of left pericardium. *Amer. J. Roentgen*, 94: 122, 1965.
5. Callahan, J. A.; Broadbent, J. C.; Kincaid, O. W. et al: Electrocardiogram in congenital defect of the pericardium. *Circulation* 32 (suppl. II): 11, 63, 1965.
6. Nasser, W.; Feigenbaum, H.; Helmen, C.: Congenital absence of left pericardium. *Circulation*, 24: 100, 1968.
7. Neill, C. A.; Haroutunian, R.: *Cardiología pediátrica de Watson*. Salvat Edit. Barcelona, 1970, Pág. 774.
8. Lindskog, G. E.; Liebow, A. A.; Glenn, W. W.: *Thoracic and cardiovascular surgery with related pathology*. New York 1953. Appleton Century Crofts. Pág. 959.
9. William, K.: Congenital absence of the left pericardium. *Am. J. of Card.* Vol. 26-265: 70.
10. De Garis, C. F.: Pericardial patency and partial ectocardia in an newborn orangutan *Anat. Rec.*
11. Kodama, S. et al: *J. Kurume Med. Ass.*, 25, 1909, 1962 (citado por -7-).