

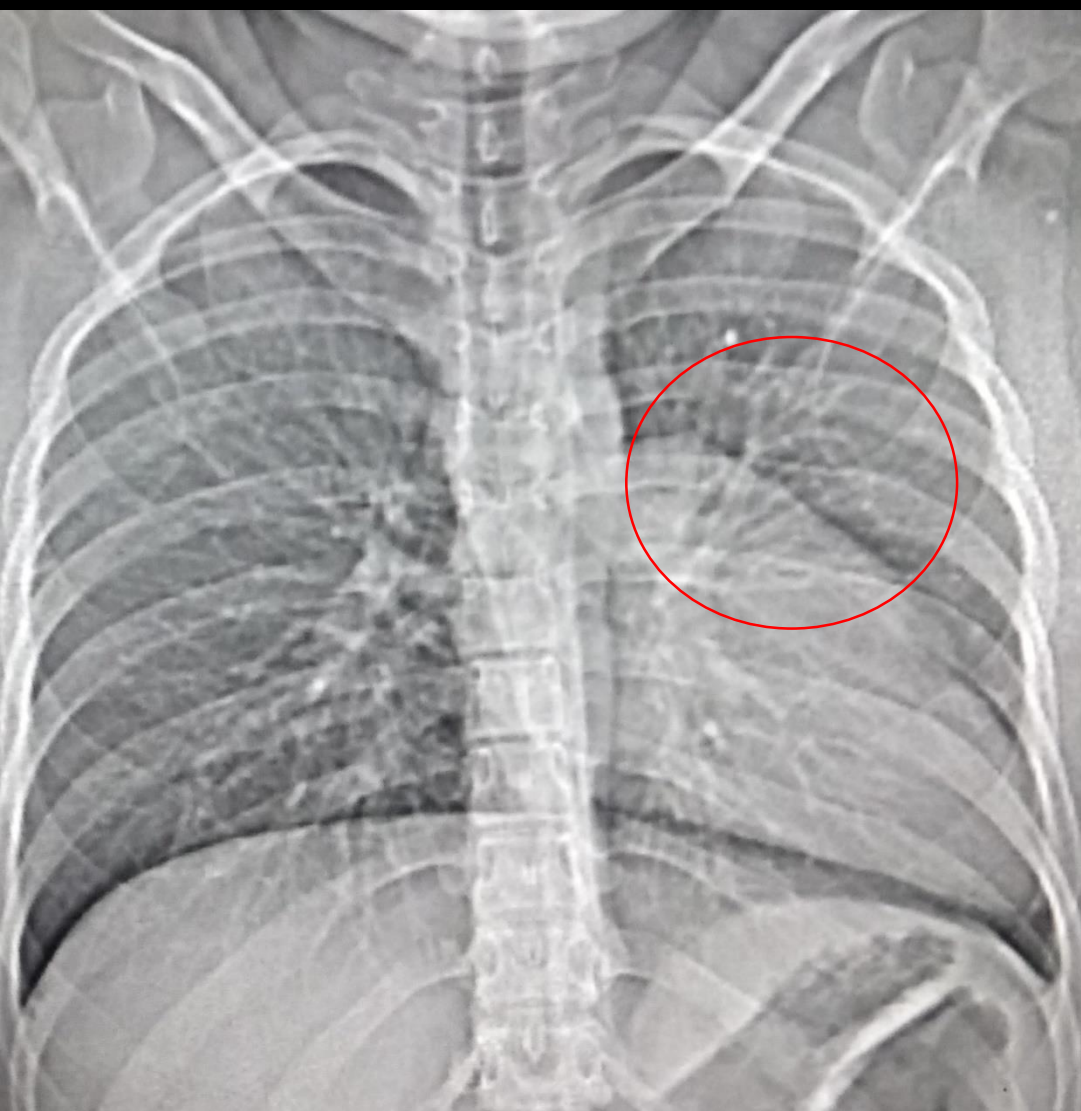
262

**AGENESIA DE  
PERICARDIO**

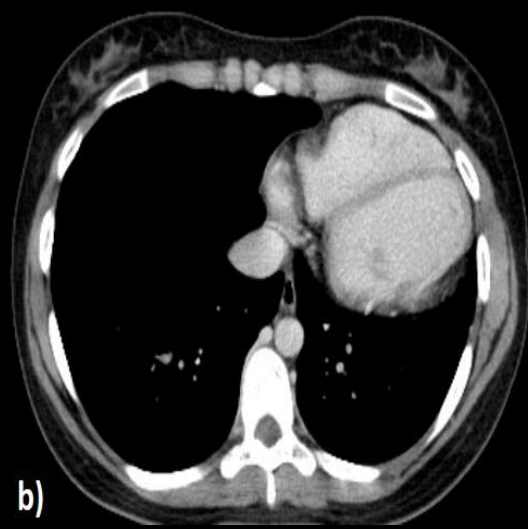
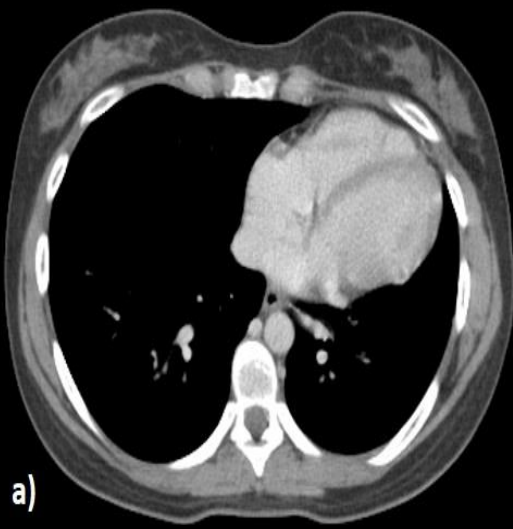
**CANET, CARLOS IGNACIO  
MIKLASZEWSKI, JAQUELINE**

# PRESENTACION DE CASO

- Paciente de 22 años, sin antecedentes previos de relevancia, que concurre a la consulta por presentar palpitaciones de 2 años de evolución que fueron incrementando en los últimos 3 meses, donde se agrega taquicardia opresiva, asociada a episodios de insomnio y fatigabilidad de 5 minutos a 1 hora.
- ECG arroja un ritmo sinusal y el ecocardiograma
- Ecocardiograma: punta del VI, con orientación posterior. Presenta además movimiento paradójal del septum interventricular (SIV). Ambos ventrículos con movilidad aumentada y dimensiones conservadas.
- Se efectúan Tomografía Computada de tórax con contraste EV y Resonancia Magnética cardiaca.



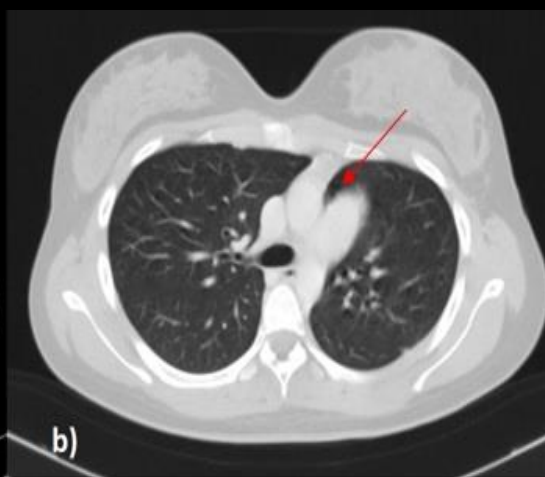
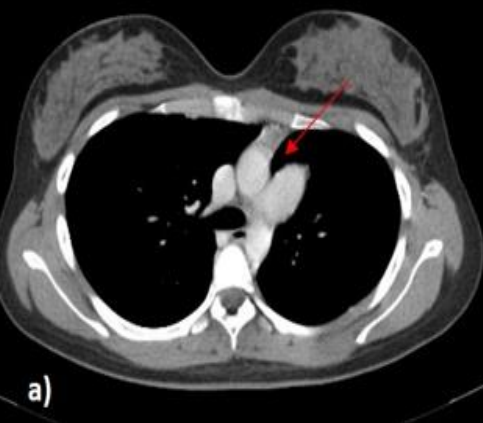
Topograma de tórax, previo a la TC con contraste, en donde se evidencia desplazamiento de la silueta cardíaca hacia la izquierda, y prominencia del tronco de la arteria pulmonar y aurícula izquierda (circulo rojo).



a)

b)

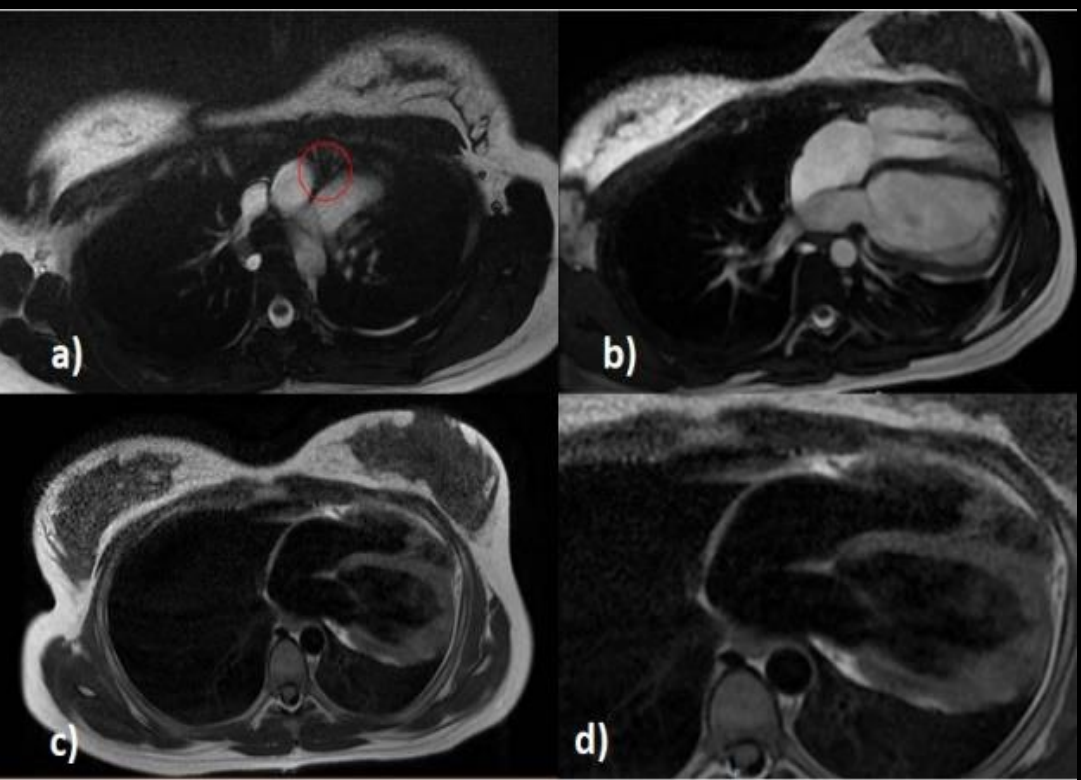
**Tomografía computada multicorte de tórax con contraste. Se observa la levoposición del corazón (figura a), con desviación del ápex en sentido posterior (figura b).**



a)

b)

**Tomografía computada multicorte de tórax, con ventana de mediastino (figura a) y con ventana pulmonar (figura b), nótese la interposición de tejido pulmonar entre la aorta y el origen del tronco de la arteria pulmonar (flechas).**



**RMN cortes axiales en secuencias FIESTA (a y b) e IR T1 (c y d)** donde se confirman los hallazgos mencionados en TC, círculo rojo de figura a, marca la interposición de tejido pulmonar entre la aorta y el origen del tronco de la arteria pulmonar.

# DISCUSIÓN

La agenesia del pericardio es una enfermedad rara, de difícil diagnóstico, con una prevalencia muy baja del 0.002-0.04 %. En la mayoría de los casos se limita al lado izquierdo del corazón (70%); con menos frecuencia se encuentran la agenesia diafragmática (17%), total (9%) y derecha (4%). Debido a su prevalencia, se entiende que la levoposición del corazón sea uno de los hallazgos característicos de la enfermedad.

**ETIOLOGIA:** atrofia prematura de la vena cardinal que producirá una menor irrigación de la membrana pleuropericardica con la consiguiente alteración parcial o total de la formación del pericardio.

**CLINICA:** Habitualmente los pacientes se presentan asintomáticos. Entre los síntomas, se destacan fatiga, dolor (principalmente paroxístico) hasta incluso síncope o muerte súbita.

## **IMÁGENES**

- **RADIOGRAFIA:** desplazamiento cardiaco hacia la izquierda, segmento prominente de la arteria pulmonar (consecuencia de la falta de reflexión pericárdica entre la aorta y la arteria pulmonar).
- **TC/RMN:** muestran levoposición del corazón. Normalmente la ventana aortopulmonar está cubierta por pericardio y contiene algo de grasa; en ausencia de pericardio, se detecta tejido pulmonar interpuesto entre la aorta y el tronco de la arteria pulmonar (véase imágenes del caso).

La RMN es mas sensible para detectar la ausencia del pericardio (hoja hipointensa en t2) y aumento de la movilidad cardiaca en secuencias eco gradiente cine (movimiento apical excesivo). también es útil para descartar complicaciones (hernias y compresión secundaria de la arteria coronaria izquierda).

**TRATAMIENTO:** se acepta que las agenesias completas o unilaterales totales no requieren tratamiento porque no presentan riesgos. El tratamiento quirúrgico debe reservarse para los casos sintomáticos y los asintomáticos con riesgo de herniación auricular o ventricular, los cuales pueden beneficiarse con una pericardioplastia.

# CONCLUSIÓN

LA AGENESIA DEL PERICARDIO ES UNA ENTIDAD SILENTE Y DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO. EN LA MAYORÍA DE LOS CASOS TIENE UNA EVOLUCIÓN BENIGNA Y ASINTOMÁTICA, NO OBSTANTE DEBEMOS TENER PRESENTE SUS SIGNOS IMAGENOLOGICOS, INCLUSO EN PACIENTES ASINTOMÁTICOS, PORQUE PUEDE SUPONER UNA AMENAZA EN LA VIDA DEL PACIENTE.

# REFERENCIAS

- *PSYCHIDIS-PAPAKYRITSIS P, DE ROOS A, KROFT LJ. FUNCTIONAL MRI OF CONGENITAL ABSENCE OF THE PERICARDIUM. AJR AM J ROENTGENOL. 2007;189 (6): W312-4.*
- *VAN SON JA, DANIELSON GK, SCHAFF HV, MULLANY CJ, JULSRUD PR, BBREEN JF. CONGENITAL PARTIAL AND COMPLETE ABSENCE OF THE PERICARDIUM. MAYO CLIN PROC 1993;68:743-7*
- *ABBAS AE, APPLETON C, LIU P, SWEENEY JP. CONGENITAL ABSENCE OF THE PERICARDIUM: CASE PRESENTATION AND REVIEW OF LITERATURE. INT J CARDIOL 2005;98:21-5*
- *GATZOULIS MA, MUNK MD, MERCHANT N ET-AL. ISOLATED CONGENITAL ABSENCE OF THE PERICARDIUM: CLINICAL PRESENTATION, DIAGNOSIS, AND MANAGEMENT. ANN. THORAC. SURG. 2000;69 (4): 1209-15*