

Ausencia parcial de pericardio: ¿únicamente un hallazgo incidental?



Partial absence of the pericardium: Only an incidental finding?

Sra. Editora:

La ausencia de pericardio (AdP) es una entidad rara de diagnóstico incidental. Su incidencia es de < 1 caso por cada 10.000 habitantes¹. Se clasifica según su extensión (total o parcial) y posición (izquierda, derecha o bilateral), siendo la AdP total izquierda la más frecuente (70%)²⁻⁴. En el 30-50% asocian cardiopatías congénitas como tetralogía de Fallot, comunicación interauricular, ductus arterioso persistente, alteraciones de la válvula mitral o defectos de seno venoso con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial³; también defectos pulmonares, síndrome de Marfan, síndrome de VATER y síndrome de Palliester-Killian². Aunque la mayoría están asintomáticos, los pacientes con defectos parciales del pericardio (DPP) pueden presentar dolor torácico, palpitaciones, síncope o incluso muerte súbita secundaria a herniación de estructuras cardíacas a través del defecto pericárdico.

Presentamos dos pacientes con hallazgo incidental de AdP. El primero fue derivado a los 13 años por anomalía de la posición cardíaca en la radiografía de tórax (RxT). Estaba sintomático y no tenía antecedentes personales ni familiares relevantes. Su exploración física era normal. El electrocardiograma (ECG) (fig. 1A) mostraba bradicardia

sinusal con desviación del eje del QRS a la derecha (+112°), hemibloqueo de rama derecha (HBRD), desplazamiento a la izquierda de la zona de transición precordial, trastorno inespecífico de la conducción intraventricular (QRS de 96 ms) y alteración de la repolarización (ondas T negativas de V1 a V4, transicionales en V5 y positivas en V6). La RxT objetivó interposición del pulmón entre la aorta y la arteria pulmonar (AP), desviación cardíaca hacia la izquierda con pérdida del margen cardíaco derecho y presencia de parénquima pulmonar entre el hemidiafragma izquierdo y el margen cardíaco inferior (fig. 2A-B). Tras la ecocardiografía se sospechó DPP por desplazamiento posterior y a la izquierda del ápex, movimiento septal paradójico y ventrículo derecho aparentemente dilatado por desplazamiento cardíaco hacia la izquierda (fig. 1C; material suplementario vídeos 1 y 2). La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética cardíaca (RM) confirmaron el diagnóstico (fig. 2C-E). La ergometría fue normal. Debido a que el paciente estaba asintomático, se decidió seguimiento clínico sin complicaciones tras 7 años de seguimiento.

La segunda paciente fue remitida a los 5 años por desviación cardíaca en RxT. En la evolución se diagnosticó de enfermedad de Behçet, sin síntomas cardíacos ni otros antecedentes personales ni familiares destacables. Examen físico normal. Su ECG (a los 15 años, fig. 1B) mostraba ligera desviación del eje del QRS a la derecha (+94°), HBRD, desplazamiento a la izquierda de la zona de transición precordial, trastorno inespecífico de la conducción intraventricular (duración QRS de 98 ms) y alteración de la repolarización (ondas T negativas de V1 a V3 y transicionales en V4 y positivas de V5 a V6). La RxT y la ecocardiografía

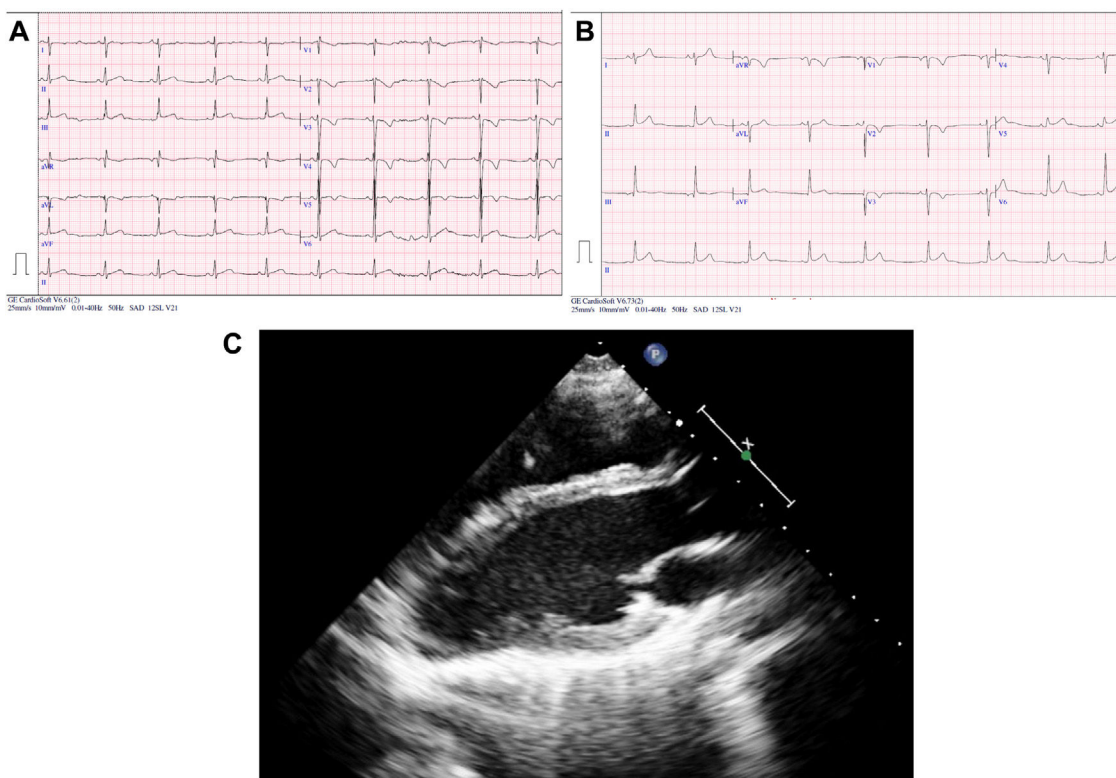


Figura 1 A) ECG basal paciente 1. B) ECG basal paciente 2. C) Ecocardiografía paciente 1. Eje largo que muestra desviación del ápex del ventrículo izquierdo hacia posterior y a la izquierda.

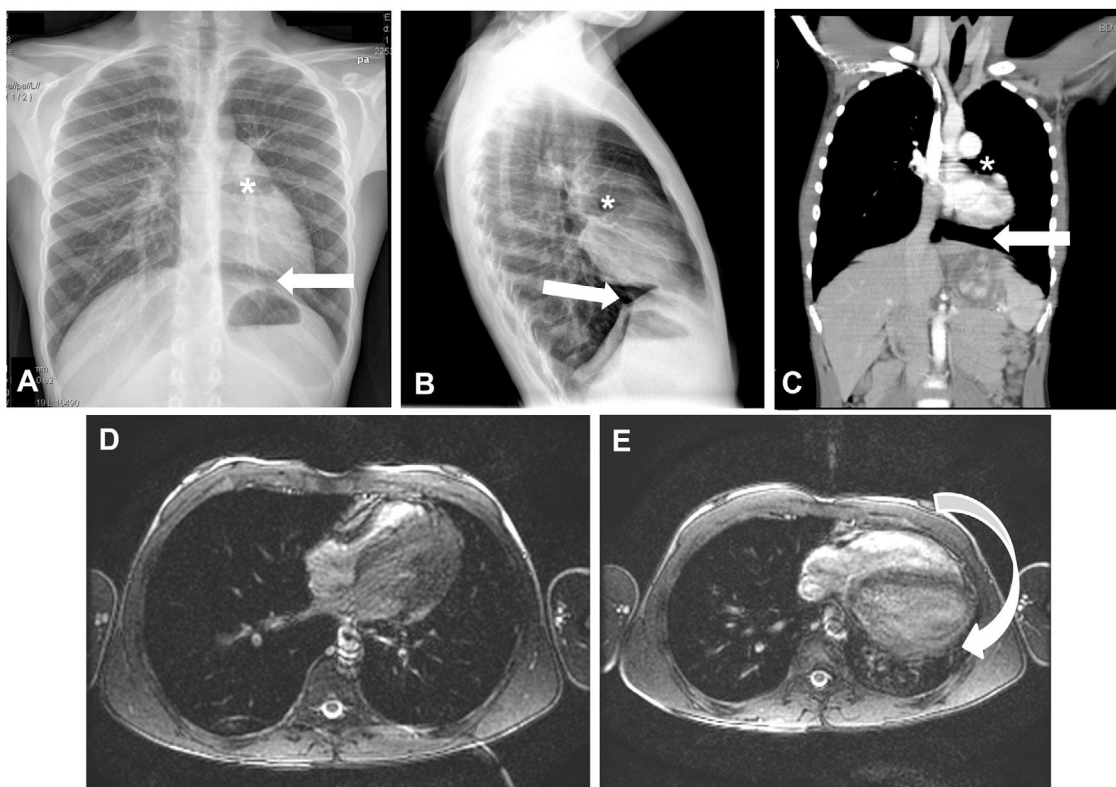


Figura 2 A-C) Radiografía de tórax posteroanterior (A) y lateral (B); TC cardíaca (C); desviación cardíaca hacia la izquierda, con interposición del pulmón entre la salida de la aorta y la arteria pulmonar (*) y presencia de parénquima pulmonar entre el hemidiafragma izquierdo y el margen cardíaco inferior (flecha). D) RM cardíaca con el paciente en decúbito lateral derecho. E) RM cardíaca en decúbito supino mostrando desplazamiento posterior de la silueta cardíaca (flecha).

fía (material suplementario vídeos 3 y 4) mostraron los mismos hallazgos que el paciente 1. La RM confirmó el diagnóstico. La ergometría fue normal. Se decidió tratamiento conservador ante la ausencia de síntomas, sin objetivarse complicaciones tras 13 años de seguimiento.

Aun siendo una entidad muy infrecuente, es importante la sospecha diagnóstica de AdP, principalmente porque los pacientes con DPP, además de ser los más sintomáticos, asocian riesgo de herniación y estrangulación del ventrículo izquierdo a través del defecto de pericardio, con riesgo de muerte súbita^{2,3,5}.

La RxT, el ECG, la ecocardiografía y la TC son útiles para su diagnóstico. No obstante, la prueba diagnóstica de elección es la RM, que en la secuencia «sangre negra» en *fast spin echo* y *steady-state free precession* muestra identificación cardíaca a nivel del defecto de pericardio, interposición del pulmón entre aorta y AP o entre diafragma y base del corazón, y desplazamiento a la izquierda y posterior del corazón. En secuencia cine axial en telediástole, un ángulo $> 60^\circ$ entre la línea anteroposterior a través del cuerpo vertebral y el eje del VI es un parámetro con buena sensibilidad para detectar AdP de VI⁶.

Aunque no hay consenso global del manejo de estos pacientes, se recomienda observación y monitorización de complicaciones de los asintomáticos con diagnóstico incidental y de los defectos completos bilaterales o izquierdos. La cirugía se reserva para los sintomáticos con DPP y riesgo de complicaciones^{2,5}.

Como conclusión, reportamos dos casos de diagnóstico incidental de AdP, entidad de difícil diagnóstico por su baja frecuencia y escasa sintomatología, cuya detección precoz es vital por su asociación con muerte súbita. La prueba diagnóstica *gold standard* es la RM, siendo de utilidad las otras pruebas anteriormente mencionadas. A pesar de la ausencia de consenso global, el tratamiento es conservador, reservándose la cirugía para los pacientes sintomáticos o con DPP y riesgo de complicaciones.

Financiación

El presente trabajo no ha sido financiado por ninguna entidad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que este artículo no presenta ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.05.005>.

Bibliografía

1. Bouchard M, Hoschtitzky A, Gatzoulis M. Diagnosis and management of congenital absence of pericardium: A case report. *Eur Hear J Case Rep.* 2019;3:1–5.
2. Shah AB, Kronzon I. Congenital defects of the pericardium: A review. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015;16:821–7.
3. Verde F, Johnson PT, Jha S, Fishman EK, Zimmerman SL. Congenital absence of the pericardium and its mimics. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2013;7:11–7.
4. Maisch B, Seferović PM, Ristić AD, Erbel R, Rienmüller R, Adler Y, et al. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases: Executive summary. The task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2004;25:587–610.
5. Pérez-Casares A, Cesar S, Brunet-García L, Sanchez-de-Toledo J. Echocardiographic evaluation of pericardial effusion and cardiac tamponade. *Front Pediatr.* 2017;5:1–10.
6. Macaione F, Barison A, Pescetelli I, Pali F, Pizzino F, Terrizzi A, et al. Quantitative criteria for the diagnosis of the congenital absence of pericardium by cardiac magnetic resonance. *Eur J Radiol.* 2016;85:616–24.

Laia Brunet-García^{a,*}, Juan Manuel Carretero Bellón^{b,c}, Alex Pérez-Casares^b, Fredy Hermógenes Prada Martínez^b y Joan Sánchez-de-Toledo^b

^a Unidad de Cardiología Pediátrica, Consorci Sanitari del Maresme, Hospital de Mataró, Mataró, Barcelona, España

^b Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^c Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Joan XXIII, Universitat Rovira i Virgili, Tarragona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laiabrunetg@gmail.com

(L. Brunet-García).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.05.005>

1695-4033/ © 2021 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Experiencia unicéntrica en el tratamiento percutáneo con *stent* de la coartación de aorta en niños y adolescentes



Unicentric experience in percutaneous *stent* treatment of aortic coarctation in children and teenagers

Sra. Editora:

Las ventajas del implante de *stent* en coartación de aorta respecto a la angioplastia con balón es que evita tanto la sobreexpansión de la aorta adyacente como el retroceso elástico, además de sellar las posibles disecciones agudas, lo que disminuye la tasa de aneurismas, recoartación y rotura aórtica. Se considera en la mayoría de los centros el tratamiento de elección tanto para la coartación nativa como recoartación en caso de pacientes con más de 25-30 kg, en los que el calibre de las arterias femorales suele ser adecuado¹. Por debajo de ese peso, aunque no se dispone de suficiente evidencia para decidir cuál es la mejor estrategia terapéutica, se suele optar por angioplastia o cirugía en la mayoría de los casos^{2,3}.

Realizamos un análisis retrospectivo de todos los pacientes menores de 18 años tratados mediante implante percutáneo de *stent* entre 1996 y 2020, con seguimiento mayor que un año. Se incluye a 25 pacientes consecutivos con edad media de 10,6 años y peso medio de 33,9 kg, siendo el 16% de ellos menores de 30 kg. Trece de los casos se trataban de coartaciones nativas y 12 casos de recoartación tratados mediante reparación quirúrgica. Tres de los casos de recoartación habían precisado angioplastia por recoartación previamente al implante de *stent*. Entre los defectos cardíacos asociados, los más frecuentes son la válvula aórtica bicúspide y la comunicación interventricular (CIV) (tabla 1).

En 20 de los casos (80%) la coartación se presentaba a nivel ístmico, 3 casos (12%) a nivel del arco y 2 casos (8%)

Tabla 1 Características clínicas y hemodinámicas

Datos clínicos	
Edad media ± DE (años)	10,6 ± 4,6
Peso medio ± DE (kg)	33,9 ± 18,9
Sexo masculino	18 (72%)
Defectos cardíacos asociados (distintos de valvulopatía aórtica)	5 (20%)
CIV	4 (16%)
Drenaje venoso anómalo	
Válvula aórtica bicúspide	1 (4%)
Valvulopatía aórtica significativa	14 (56%)
2	2 (8%)
Tipo de coartación	
Nativa	13 (52%)
Recoartación	12 (48%)
Tipo de cirugía previa	
Término-terminal	8 (32%)
Flap de subclavia	3 (12%)
Parche ampliación	1 (4%)
Angioplastia previa	3 (12%)
Datos hemodinámicos	
Diámetro aorta arco ± DE (mm)	13,2 ± 3,8
Diámetro aorta diafragmática ± DE (mm)	15,12 ± 4,4
Diámetro coartación ± DE (mm)	
Previo procedimiento ± DE	5,1 ± 2,2
Tras implante de <i>stent</i> ± DE	14,6 ± 3,7
Gradiente transaórtico (invasivo)	
Previo ± DE	33,6 ± 14,3
Tras implante de <i>stent</i> ± DE	2,8 ± 4,1
Diámetro <i>stent</i> ± DE (mm)	15 ± 4,2
Longitud <i>stent</i> ± DE (mm)	38,8 ± 18,2
Necesidad de más de 1 <i>stent</i>	2 (8%)
<i>Stent</i> recubierto ePTFE	6 (24%)

CIV: comunicación interventricular; DE: desviación estándar; ePTFE: politetrafluoroetileno expandido.