

## Muerte súbita cardiaca en un caso de agenesia pericárdica completa no diagnosticada

### Sra. Editora:

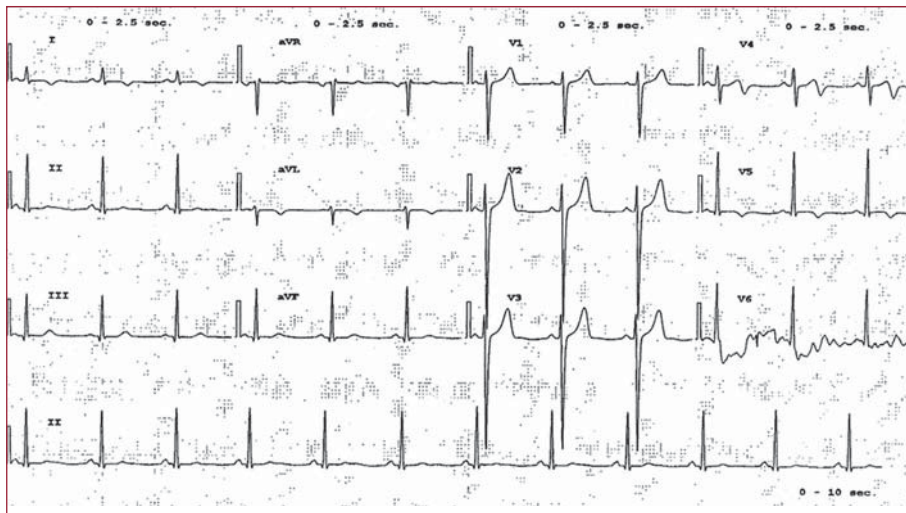
La ausencia congénita de pericardio (ACP) aislada incluye toda una gama de defectos pericárdicos congénitos que van desde un pequeño orificio en el pericardio hasta la ausencia completa de éste<sup>1</sup>. La agenesia completa de todo el pericardio o la falta del lado izquierdo o el derecho completos tienen un pronóstico excelente. En cambio, las ausencias parciales son más peligrosas, puesto que puede producirse un atrapamiento de partes del corazón a través del defecto creado y ello puede comportar una estrangulación miocárdica mortal, isquemia miocárdica o muerte súbita. La mayoría de los pacientes están asintomáticos, aunque en algunos casos hay un dolor torácico inespecífico<sup>2</sup>. La ausencia completa del pericardio izquierdo da lugar generalmente a una radiografía de tórax característica, que incluye un desplazamiento de la silueta cardiaca hacia la izquierda. Raramente se describen anomalías del ST-T en el electrocardiograma (ECG)<sup>1</sup>.

Un varón caucásico, de 28 años, fue hallado muerto en la cama. Antes de acostarse había indi-

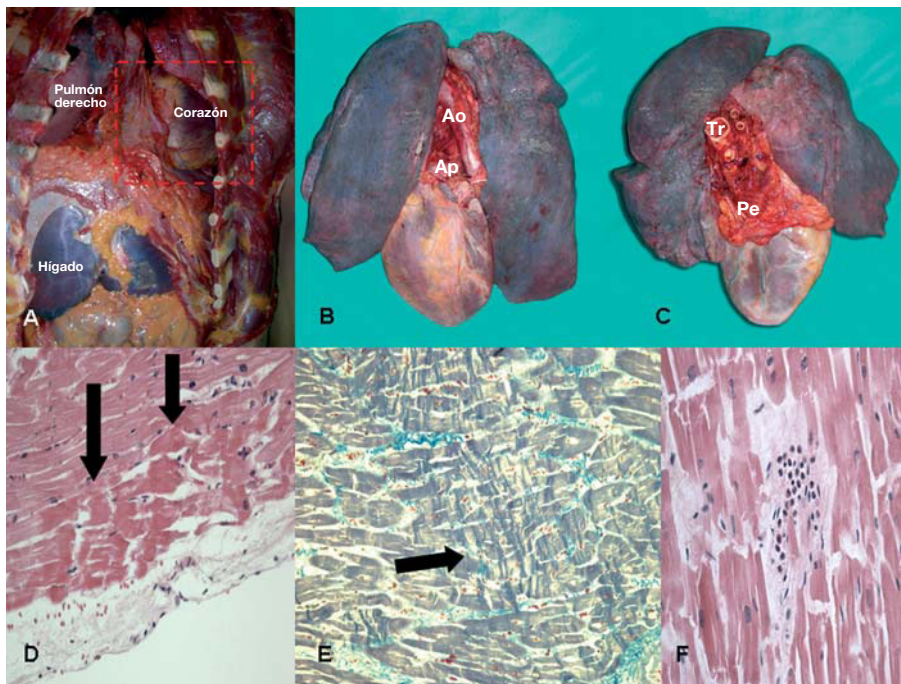
cado a sus padres que tenía un dolor torácico vago y no localizado. Un ECG realizado 2 años antes de la muerte súbita había mostrado lo siguiente: ritmo sinusal normal, hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI), onda T negativa en las derivaciones V5 y V6, onda T positiva/negativa en la derivación V4, derivación I no disponible, QT real de 0,4 y QT corregido de 0,3. Seis meses después, el ECG mostró las siguientes características: ritmo sinusal normal, artefacto en la derivación V6, onda T negativa en la derivación I, VL, V5, onda T positiva/negativa en la derivación, QT real de 0,4 y QT corregido de 0,37 (fig. 1). Al cabo de otros 6 meses, un nuevo ECG evidenció lo siguiente: ritmo sinusal normal, hipertrofia del VI, aplanamiento de la onda T en las derivaciones I, V5 y V6, QT real de 0,36 y QT corregido de 0,34. Se realizó una ecocardiografía bidimensional que mostró unas dimensiones de las cuatro cámaras y un tabique normales. Seis meses antes de la muerte súbita, un ECG puso de manifiesto las siguientes características: ritmo sinusal normal, ondas T positivas en todas las derivaciones, voltaje elevado del QRS en la derivación precordial, QT real de 0,32 y QT corregido de 0,21 (fig. 1).

En la autopsia se observó una arteria cerebral posterior (ACP), con una «lengüeta» de pericardio sobre los grandes vasos. El corazón estaba desplazado por completo hacia el hemitórax izquierdo, y se observó también una interposición de pulmón entre el hemidiafragma izquierdo y el borde inferior del corazón (fig. 2A-C). El corazón mostraba una ligera dilatación, con un peso de 460 g; el grosor de la pared del VI era normal, sin que se apreciara asimetría alguna del tabique. Las arterias coronarias no presentaban estenosis ni oclusiones trombóticas. El aparato valvular era normal. Al microscopio se detectó una fibrosis en áreas dispersas y focos de necrosis en banda de contracción en las capas subendocárdicas (fig. 2D-E). En algunos campos, las fibras musculares estaban distendidas y se observaba una marginación intersticial de leucocitos polimorfonucleares (fig. 2F). La orejuela pericárdica parietal mostraba un aumento de grosor y neovascularización. Los análisis toxicológicos fueron negativos.

En los pacientes con agenesia pericárdica, el ECG a menudo muestra un bloqueo incompleto de la rama izquierda del haz de His, con mala progresión de la onda R, como resultado del desplazamiento del corazón hacia la izquierda. En este caso, el paciente estaba en ritmo sinusal, y no se registró una desviación del eje a la derecha, un patrón de bloqueo de rama derecha del haz de His ni un desplazamiento a la izquierda de la zona de transición en las derivaciones precordiales<sup>2</sup>. Las anomalías de la onda T en los ECG estándar se consideraron inespecíficas y no se pensó que justificaran la realización de otras pruebas diagnósticas adicionales. Los



**Fig. 1.** ECG: ritmo sinusal, onda T negativa en la derivación I, VL, V5, onda T positiva/negativa en la derivación V4, artefacto en la derivación V6.



**Fig. 2.** A: el corazón estaba caído por completo hacia el hemitórax izquierdo. B: proyección anterior. C: proyección posterior; se aprecia una «lengüeta» de pericardio. D-E: necrosis en banda de contracción. F: marginación de leucocitos polimorfonucleares. Ao: aorta; Pe: pericardio; Ap: anillo pericárdico; Tr: tráquea.

defectos pericárdicos se asocian a otras anomalías congénitas, mayoritariamente de naturaleza cardiaca o pulmonar, en hasta un 50% de los pacientes. Se han descrito también anomalías de la pared torácica<sup>3</sup>. Los factores genéticos pueden desempeñar un papel etiológico más importante, pero todavía no identificado, en la ACP. Esta anomalía tiene generalmente un pronóstico excelente, pero a veces el margen del defecto puede comprimir los grandes vasos, y ello puede afectar al llenado del corazón y la función sistólica. La alteración de las arterias coronarias puede conducir a isquemia miocárdica y muerte súbita, mientras que la del nervio frénico puede contribuir a producir los sín-

tomias. Nuestra conclusión es una necrosis miocárdica aguda en un paciente con una ACP que presentaba un dolor torácico atípico y anomalías de la onda T en el ECG estándar. Consideramos varias hipótesis para establecer la relación entre la ACP y la necrosis miocárdica, aunque las más probables a nuestro parecer serían: torsión de los grandes vasos a causa de la hipermovilidad cardiaca o compresión de una arteria coronaria por el borde del defecto del pericardio<sup>3</sup>.

Francesco Ventura<sup>a</sup>, Margherita Neri<sup>b</sup>,  
Francesco De Stefano<sup>a</sup> y Vittorio Fineschi<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Instituto de Medicina Legal. Universidad de Génova. Génova. Italia.

<sup>b</sup>Departamento de Patología Forense. Universidad de Foggia. Foggia. Italia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Centola M, Longo M, De Marco F, Cremonesi G, Marconi M, Danzi GB. Does echocardiography play a role in the clinical diagnosis of congenital absence of pericardium? *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2009;10:687-92.
2. Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweeney JP. Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature. *Int J Cardiol*. 2005;98:21-5.
3. Brulotte S, Roy L, Larose E. Congenital absence of the pericardium presenting as acute myocardial necrosis. *Can J Cardiol*. 2007;23:909-12.