

Cas 2018.5

Adolescent de 13 anys amb tos i radiografia patològica

Maria Clàudia Colavita¹, Glòria Llamas², Bèlgica Minaya^{1,2}, Carme Jou²

¹ CAP Igualada Nord. Igualada (Barcelona). ² Servei de Pediatria. Hospital d'Igualada. Consorci Sanitari de l'Anoia. Igualada (Barcelona)

Pacient home, de 13 anys, sense antecedents patològics d'interès, que va consultar al servei d'atenció continuada per tos persistent seca i disfònica, de set dies d'evolució. El metge d'urgències li va prescriure azitromicina tres dies per sospita de infecció respiratòria. Consulta de nou dues setmanes després perquè no havia millorat. No presentava febre ni cap altra simptomatologia.

En l'exploració, l'auscultació era normal, sense bufs ni sorolls afegits. L'otoscòpia, faringe i abdomen no van presentar troballes patològiques.

Davant la persistència de la tos es va sol·licitar una radiografia (Rx) de tòrax (Fig. 1) en què es va observar un apèndix auricular esquerre i una imatge de diafragma continu per sota de la silueta cardíaca. Es va ampliar l'estudi amb un electrocardiograma (ECG) que va mostrar signes d'hipertròfia ventricular dreta. L'ecocardiografia presentava un cor tetracameral normoconfigurat amb cambres cardíques de dimensions normals i desplaçament de l'apex cardíac a nivell superior i posterior del tòrax.

Quin és el seu diagnòstic?

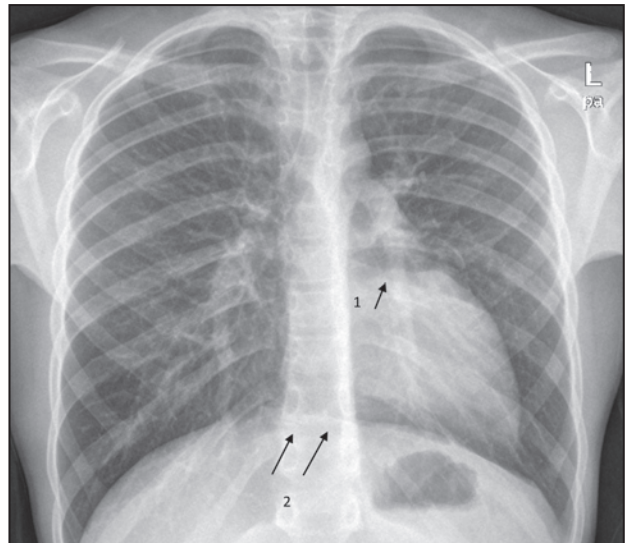


Fig. 1. Radiografia de tòrax. 1: apèndix auricular esquerre; 2: imatge de diafragma continu per sota de la silueta cardíaca.

El treball es va presentar al Congrés Extraordinari de l'Asociación Española de Pediatría (Bilbao, 2015), en format pòster.

Correspondència: Maria Clàudia Colavita
C/ Bèlgica, 5. 08700 Igualada
ccolavita@csa.cat

Treball rebut: 10.10.2017
Treball acceptat: 26.11.2018

Discussió

Les imatges radiològiques suggerien patologia pericàrdica. Es va ampliar l'estudi amb una tomografia axial computada (TAC) toràcica amb contrast en què es visualitzava l'eix cardíac rotat a l'esquerra. La prominència del tronc pulmonar i l'artèria pulmonar esquerra corresponien a l'apèndix auricular esquerre a la radiografia simple. No es visualitzava el pericardi.

En la ressonància magnètica (RM) cardíaca s'apreciava l'absència de pericardi a la paret del ventricle lateral esquerre, amb una important extensió subcardíaca del pulmó (Fig. 2). S'observava clarament el pericardi a la resta de localitzacions.

El pacient segueix controls al servei de cardiologia. La conducta és expectant.

La tos va ser un símptoma que va portar de forma casual a la troballa radiològica.

Diagnòstic final: Agènesi parcial del pericardi esquerre.

Comentari

L'agènesi de pericardi és infreqüent, difícil de diagnosticar i gairebé sempre d'evolució benigna¹⁻³. Embriològicament s'origina per l'atròfia prematura del conducte de Cuvier esquerre, responsable de l'aportació sanguínia a la membrana pleuropericàrdica, que resta oberta¹⁻³.

El conducte dret persisteix com a vena cava superior i així assegura el tancament de la membrana pleuropericàrdica a aquest nivell².

L'agènesi esquerra representa el 70% dels casos i habitualment és total²⁻³. L'agènesi dreta es dona en el 5% dels casos, la diafragmàtica en el 17% i la bilateral en el 9%²⁻⁴.

La incidència és d'entre el 0,002% i el 0,004%⁵, amb predomini masculí 3/1. Del 30% al 50% dels casos es poden associar a anomalies valvulars, *ductus* persistent, segrest pulmonar, quist broncogènic, hèrnies diafragmàtiques o *pectum excavatum*²⁻³.

Els pacients solen estar asimptomàtics o amb clínica inespecífica, com ara dolor toràcic sense esforç (ocasionat per la tracció o compressió de les estructures cardíques secundàries a la tracció de les adhesions pleuroepicàrdiques i pleuropericàrdiques). Infreqüentment es presenta amb isquèmia, arrítmia, síncope i rarament mort sobtada; aquesta simptomatologia s'associa més a les agènesis parcials¹⁻³.

L'Rx de tòrax fa sospitar el diagnòstic¹, que es confirma mitjançant RM.

L'ECG pot mostrar bradicàrdia sinusal, trastorns de la conducció de branca dreta¹ o desviació de l'eix QRS a la dreta²⁻³.

L'ecocardiograma aporta en agènesis bilaterals o unilaterals completes troballes inespecífiques per l'anòmala posició i motilitat del cor^{1-2,4}. En els defectes parcials aporta escassa informació.

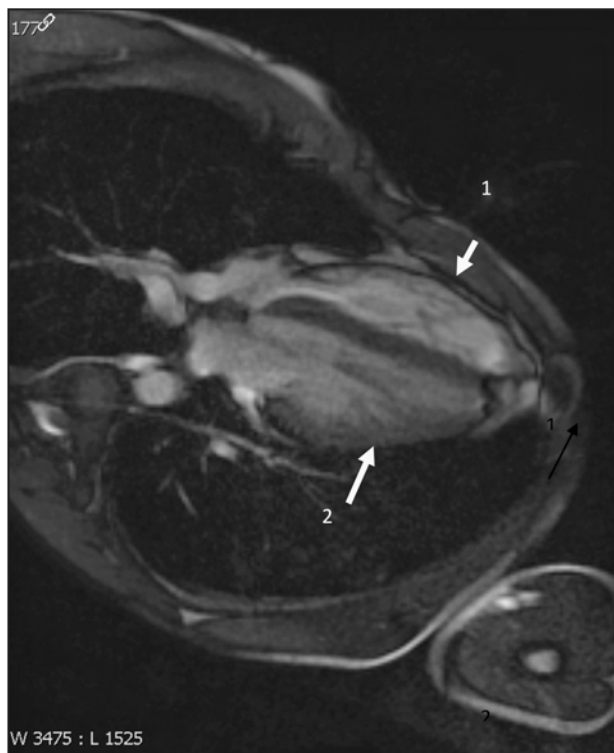


Fig. 2. RM toràcica: eix cardíac desplaçat a l'esquerra. 1: agènesi de pericardi esquerre; 2: parènquima pulmonar sota el ventricle.

La TAC i l'RM visualitzen el pericardi com una estructura fina que separa el teixit adipós epicàrdic del mediastínic²⁻⁴. L'RM defineix millor els teixits tous i és la tècnica no invasiva més sensible per confirmar el diagnòstic².

El tractament és variable, en defectes extensos l'actitud és conservadora²⁻³. En els parcials s'aconsella la intervenció quirúrgica pel risc d'herniació o mort sobtada²⁻⁴.

El diagnòstic de patologies del pericardi és complex. A l'Rx de tòrax la presència d'apèndix auricular, la interposició del pulmó entre l'aorta i la pulmonar o entre el cor i el diafragma, i el desplaçament cardíac esquerre sense desplaçament traqueal són signes característics³⁻⁴.

És important la sospita diagnòstica amb la radiografia simple, pel risc d'herniació ventricular en els defectes parcials².

En el cas presentat, la tos va servir per fer l'Rx de tòrax, amb la troballa casual de les imatges indicades.

És important valorar sempre totes les proves, ja que poden conduir a diagnòstics casuals d'importància clínica.

Bibliografia

- Rondón-Espino JA, García-Hernández I. Agenesia de pericardio izquierdo. A propósito de 1 caso. Rev Cubana Cir. 2001;40(3):235-9.
- Gil S, Dias M, Baudino P, Anauch D, Barcudi R. Agenesia pericárdica. Rev Fed Arg Cardiol. 2003;32:99-102.
- Caniggia CC, Gave E, Guevara E. Agenesia de pericardio. Comunicación de un caso. Rev Argent Cardiol. 2010;78:71-3.
- Vanderheyden M, De Sutter J, Nellens P, D'Haenens P, Andries E. Herniation of the left atrial appendage due to partial congenital absence of the left pericardium. Acta Clin Belg. 1996;51(2):91-3.
- Wallace HW, Shen D, Baum S, Blakemore WS, Zinsser HF. Angina pectoris associated with a pericardial defect. J Thorac Cardiovasc Surg. 1971;61(3):461-5.