

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Universitario "Octavio de la Concepción de la Pedraja". Holguín.

Título: Hemopericardio de oscura etiología en paciente con síndrome de Poland.

Autores

Dra. Ibonne del Milagro López Masó 1, Dr. Alcides Ricardo Pérez 2,

1. Especialista de primer grado en MGI y especialista de segundo grado en cirugía pediátrica. MSc. Profesor asistente. Hospital Pediátrico. Holguín.

2. Especialista de primer grado en pediatría. Profesor asistente. Hospital Pediátrico. Holguín.

Responsable de la publicación, autor principal: Dra. Ibonne del Milagro López Masó. Calle segunda # 1 e/n Roosevelt y San Carlos, reparto Peralta. Holguín. Teléfono 461759, e-mail ilopez@hpuh.hlg.sld.cu

Resumen

El Síndrome de Poland es una enfermedad de carácter raro y congénito en el que se ve afectado el desarrollo muscular, presentamos un caso con gran derrame hemopericárdio, abombamiento del hemitórax izquierdo, sin signos de taponamiento cardiaco, tratado con pericardiocentesis y antibióticos. Motivados por la infrecuencia de estos casos, la ausencia de reportes en la literatura revisada donde se combinen la ausencia de músculos pectorales con la presencia de hemopericardio, decidimos hacer el presente reporte de un paciente Africano, nunca antes visto en nuestra experiencia.

Introducción

El Síndrome de Poland debe su nombre a Alfred Poland, quien fue el primero en investigar la enfermedad clínicamente en 1841. Se caracteriza por una hipoplasia o aplasia a nivel de diversos grupos musculares, como por ejemplo el pectoral mayor, pectoral menor y otros músculos de la región escapular. La ausencia del músculo pectoral mayor puede acompañarse de hipoplasia del tejido subcutáneo, no existiendo en ocasiones vello axilar, e hipoplasia del pulmón ipsilateral. Suele acompañarse de deformidad de la pared torácica y de la mama (desde discreta hipoplasia a ausencia completa o amastia), puede tener compromiso a nivel ipsilateral de la extremidad superior, con hipoplasia de la extremidad (braquidactilia), deformidad del antebrazo y la muñeca (ectromelia), unión de los dedos (sindactilia) e incluso ausencia de las falanges distales (1).

El derrame pericárdico se define como la presencia de líquido en el espacio pericárdico superior a la normal (15-50 ml o 1ml/kg) secundario a una pericarditis. Su origen puede deberse a una amplia variedad de situaciones clínicas tales como infecciones virales, bacterianas, fúngicas, o como resultado de procesos inflamatorios,

autoinmunes, neoplásicos y dentro de la evolución postoperatorio de la cirugía cardíaca, además el hemopericardio puede ser causado por heridas con arma de fuego, arma blanca o trauma cerrado de tórax (2-7).

Presentamos un paciente en el cual siempre sospechamos que la causa del hemopericardio fuera debido a un trauma cerrado de tórax, etiología que no pudimos demostrar pero tampoco descartar debido a las costumbres, abuso infantil, aplicaciones de medicina tradicional como ventosas. La mancha oscura de la piel del tórax, sugería una de estas causas. La inusual forma de presentación de este caso y su evolución nos motivó al presente reporte

Caso

Paciente masculino de 6 años procedente de una comuna, es admitido en el servicio de urgencia del hospital de Zumbé en Angola, entró caminando, llamando la atención de inmediato el abombamiento en la parte anterior del hemitórax izquierdo, observándose gran bamboleo al ritmo de latidos cardiacos taquicardicos, que abombaban más al esfuerzo de la tos, acompañado de una zona más oscura a nivel de la piel en el mismo sitio antes descrito (fig 1) así como deformidad a nivel de la escápula izquierda, no refería dolor, solo fiebre de 7 días de evolución que se había atribuido al diagnóstico de paludismo, 5 días antes la madre comenzó a notar abombamiento del tórax que fue aumentando paulatinamente, sin otras malformaciones visibles a la simple inspección, luego pudo observarse ausencia de los músculos pectorales, (a pesar de estos estar poco desarrollados en los niños, en este caso se podía visualizar y palpar la ausencia de cualquier grupo muscular), además de deformidad de la parte anterior izquierda del tórax que permitía una brecha amplia entre la 4ta y 5ta costilla, a la auscultación, se escuchaban ruidos cardiacos rítmicos de baja intensidad con frecuencia cardiaca de 160 lat/min, se constató temperatura de 37,8 °C, anemia ligera, fue interrogado el niño y la madre en varias ocasiones sin encontrar antecedentes de trauma ni otro antecedente de interés que justificara el cuadro clínico, se realizó Rx de tórax que mostró aumento de silueta cardiaca, y ecocardiograma que informó derrame pericárdico de gran magnitud, el cual no pudo ser medido hasta concluir la evacuación por dificultades técnicas del equipo de ultrasonografía (USG), no contábamos con muchos recursos ni materiales, ante la posibilidad de un taponamiento cardiaco decidimos bajo visión de ecografía dentro del salón de operaciones con anestesia local y sedación, realizar la pericardiocentesis por vía subxifoidea, para evitar lesiones de las arterias coronarias. Previa asepsia con alcohol yodado se efectuó la punción 5 cm por debajo de la punta del apéndice xifoides y 1 cm a la izquierda de la línea media, con la aguja en ángulo de 45 grados y dirigida hacia el hombro izquierdo, colocamos un

catéter venoso # 18 con el cual se obtuvieron 700 ml de sangre oscura que no coagulaba (fig 2, 3), por las características del paciente sin tener precisa la causa y sin otras posibilidades, decidimos mantener el catéter con la mejor protección posible durante 24 horas, cuando se realizó la ecografía evolutiva fue preciso aspirar 200 ml más, dadas las pésimas condiciones, falta de agujas y catéter y viendo la abundante exudación que mantenía, fue necesario mantenerlo 48 horas más, el contenido comenzó a hacerse serohemático y cada vez menor, a las 72 horas se retiró sin complicaciones, como antibiótico se utilizó cefazolina, no pudo realizarse estudio del líquido por ausencia de condiciones en el laboratorio. La evolución fue buena y se orientaron los familiares para una posible cirugía correctora de la deformidad del tórax.

Discusión

Actualmente, la frecuencia de las causas de derrame pericárdico depende de la población y lugar geográfico en que se haya estudiado. Publicaciones recientes señalan que las causas más comunes serían las neoplásicas y las idiopáticas. Sin embargo, la etiología viral todavía es una causa común en ciertos reportes, la cual es subestimada debido a la dificultad de confirmar el diagnóstico (2-4). La técnica de reacción de polimerasa en cadena (PCR) es una herramienta diagnóstica que permite identificar la etiología viral específica. En el presente caso existen varios puntos a discutir y como bien está descrito en los diferentes reportes existe un porcentaje de causas idiopáticas que para este caso son más difíciles de imaginarlas ya que se trataba de un franco hemopericardio más frecuente este en los traumas abiertos o contusos del tórax y las causas posquirúrgicas como post pericardiotomía o hemorragias postoperatorias (5-7).

La presentación clínica en la mayoría de los casos está determinada por el aumento de la presión intrapericárdica, que depende de varios factores como la enfermedad de base, edad del paciente y velocidad de instalación del derrame. La acumulación rápida de líquido es peor tolerado que la acumulación lenta, la cual se hace manifiesta al comprimir estructuras vecinas, en este paciente podíamos inferir que por lo bien que toleraba el cuadro y los días de evolución, la velocidad de instalación del derrame fue lenta, a pesar de tener 6 años; 700 ml de líquido es suficiente para provocar un taponamiento cardíaco lo cual hubiera sido un cuadro potencialmente mortal debido al aumento de la presión intrapericárdica que hubiera ocasionado, sin embargo pensamos que la ausencia de músculos pectorales unido a la brecha amplia entre las costillas contribuyó a que el pericardio abombado protruyera a través de la pared evitando el aumento de la presión intrapericárdica, posibilitando al corazón menos compresión .

El ecocardiograma constituye el principal instrumento diagnóstico, para cuantificar el derrame, presencia de tabiques, repercusión funcional o hemodinámica con colapso de la aurícula y ventrículo derecho al final de la diástole.

El drenaje por pericardiocentesis fue descrita por primera vez en 1955 por Fallows and Pastor. Desde entonces numerosos reportes han demostrado la eficacia y seguridad de este procedimiento. La pericardiocentesis percutánea puede ser realizada de emergencia a ciegas o bien guiada por medio de ecocardiograma transtorácico, el cual permite la instalación de un drenaje en forma más segura. Este procedimiento se debe realizar en la Unidad de Cuidados Intensivos o Laboratorio de Cateterismo Cardíaco, donde existan métodos de monitorización y medios adecuados de reacción frente a posibles complicaciones, lo que incluye manejo de vía aérea y apoyo cardiocirculatorio. El paciente debe contar con acceso venoso seguro en caso de requerir aporte de volumen y drogas de emergencia. Dosis de drogas de emergencia deben estar previamente definidas en hoja de reanimación cardiopulmonar avanzada (4,6, 8).

El ecocardiograma es útil para refinar el procedimiento y es parte esencial en la técnica de instalación, pues permite determinar el sitio de punción, definir el curso de la aguja, determinar la profundidad y, mediante la inyección de solución fisiológica de contraste, se puede confirmar la localización intrapericárdica de la aguja. El mejor sitio de punción ha sido descrito como el punto en el cual la mayor acumulación de líquidos es más cercana a la superficie corporal, siendo la localización subxifoidea izquierda la más frecuente. La aguja debe ser de un largo tal que alcance el derrame (6 cm puede ser adecuado), usando frecuentemente un Teflón números 16, 18 y/o 20 según características del paciente. Se utilizan: agujas, guías, dilatadores y catéteres (4-9).

El procedimiento se debe realizar bajo sedación, analgesia sistémica y anestesia local, con monitorización no invasiva continua la cual debe incluir: monitorización electrocardiográfica, presión arterial, saturación transcutánea de oxígeno.

Previo técnica de asepsia, la piel y estructuras más profundas son infiltradas con lidocaína 1-2%. Se inserta la aguja con Teflón en el sitio previamente definido y siguiendo una trayectoria predeterminada con orientación hacia el hombro izquierdo, aspirando en forma continua. El ángulo usual por acceso subxifoideo es de 15 grados sobre la piel. Si el líquido es obtenido, la vaina del Teflón se avanza cerca de 2 cm manteniendo fija la aguja y luego esta se remueve. Si el líquido obtenido es sanguinolento se debe confirmar la posición adecuada. Si esta está intrapericárdica el líquido extraído no se coagula. Además se puede inyectar una pequeña cantidad de suero salino agitado como forma de obtener contraste para así verificar la posición por medio de la visión ecocardiográfica. La opacificación densa del espacio pericárdico

confirma la posición intrapericárdica (contraste salino) con ausencia de contraste intracardiaco (2, 3, 8).

El derrame puede ser drenado con punción aspirativa única. Si se requiere drenaje prolongado se debe introducir por el Teflón una guía con punta blanda para evitar daño sobre el corazón y asegurar la ubicación en el espacio pericárdico y así luego introducir catéter tipo pigtail, utilizando técnica Seldinger. Una vez que la guía es pasada ampliamente hacia el espacio pericárdico, el catéter teflón es removido. Luego se realiza una pequeña incisión sobre la piel con bisturí para disminuir la resistencia que ejerce la piel y celular subcutáneo al paso del catéter pigtail. Se puede facilitar aún más el paso del catéter con la introducción previa de un dilatador. Estas maniobras facilitan el paso del catéter a través de los tejidos hacia el espacio pericárdico. Se procede posteriormente al drenaje del líquido mediante aspiraciones repetidas. El catéter se debe mantener conectado a sistema de aspiración suave continua, hasta que la producción de líquido pericárdico se encuentre en rango mínimo fisiológico (8,9).

Las principales complicaciones del procedimiento son el hemopericardio por punción intracardiaca si la aguja es dirigida posteriormente, la laceración del epicardio o del miocardio ventricular, laceración de una arteria o vena coronarias, la laceración de vasos mamarios, fibrilación ventricular, punción del esófago con mediastinitis subsecuente, el neumotórax, hematoma del sitio de punción y la infección de la cavidad pleural o pericárdica (7-9).

Especialmente en este caso además del tratamiento del derrame es oportuno el tratamiento de la deformidad torácica, específicamente en el síndrome de Poland, dependiendo del tipo de alteraciones, si los cartílagos están ausentes, suele reconstruirse la pared para evitar la deformidad, eliminar el movimiento paradójico y posteriormente reconstruir la mama en el caso de mujeres. Frecuentemente se realiza la transposición de músculos torácicos con baja morbimortalidad (1).

Resumen

El conocimiento de la técnica de pericardiocentesis es fundamental para el adecuado enfrentamiento del derrame pericárdico, sobre todo en situaciones que implican compromiso hemodinámico. Existen situaciones especiales donde los medios y materiales no son suficientes y realizando la técnica lo mejor posible aún en ausencia de recursos sin duda es una medida salvadora que vale la pena realizar sobre todo en los casos de taponamiento cardiaco o en peligro de aparecer donde no existan otras alternativas.

Bibliografía

1. «http://es.genetic.org/w/index.php?title=Síndrome_de_Poland&oldid=64926048
2. LeWinter MM, Tischler MD. Pericardial diseases. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011: chap 75.
3. Little WC, Oh JK. Pericardial diseases. In: Goldman L, Schafer AI, eds. Cecil Medicine. 24th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011: chap 77.
4. Harper RJ. Pericardiocentesis. In: Roberts JR, Hedges JR, eds. Clinical Procedures in Emergency Medicine. 5th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2009: chap 16.
5. Keane JF: NADAS' Pediatric Cardiology. 2a Edición ed. Vol. Capítulo 27, Pericardial Diseases. 2006.
6. Nichols DG: Critical Heart Disease in Infants and Children. 2a edición ed. Vol. Cap. 9.'Pericardial Effusion and Tamponade. 2006.
7. Kuhn B. Etiology, management, and outcome of pediatric pericardial effusions. *Pediatr Cardiol* 2008; 29 (1): 90-4.
8. Clavería CR, Vergara G L, Negrón M S, Luz López C, Zelada P, Carrasco JA. Derrame Pericárdico, Enfrentamiento Clínico *Rev. chil. pediatr.* v.80 n.3 Santiago jun. 2009
9. Maischa PMS B, Risticb AD, Erbelc R, et al. Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del pericardio. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57: 1090-114.

Figuras



Ilustración 1 Abombamiento y deformidad del tórax con piel más oscura



Ilustración 2 Momento de la punción



Ilustración 3 Ecografía durante la punción