

УДК 611.012.316-007

**СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ОТСУТСТВИЯ  
ЛЕВОЙ ЧАСТИ ПЕРИКАРДА,  
ВЫЯВЛЕННОГО ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ  
БЕРЕМЕННОЙ ПАЦИЕНТКИ**

Гордеева Светлана Владимировна  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Богус Саида Казбековна – к.м.н.  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Рудоманова Валентина Васильевна  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Иванчура Галина Сергеевна  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

В статье описан клинический случай врожденного отсутствия левой части перикарда, выявленного при обследовании беременной пациентки

Ключевые слова: ВРОЖДЕННОЕ ОТСУТСТВИЕ ПЕРИКАРДА, ЭХОКАРДИОГРАФИЯ, БЕРЕМЕННОСТЬ.

UDC 611.012.316-007

**THE CASE OF CONGENITAL ABSENCE OF  
THE PERICARDIUM LEFT PART THAT WAS  
REVEALED DURING THE PREGNANCY  
EXAMINATION**

Gordeeva Svetlana Vladimirovna  
*City hospital Nr 2, Krasnodar, Russia*

Bogus Saida Kazbekovna – MD  
*City hospital Nr 2, Krasnodar, Russia*

Rudomanova Valentina Vasil'evna  
*City hospital Nr 2, Krasnodar, Russia*

Ivanchura Galina Sergeevna  
*City hospital Nr 2, Krasnodar, Russia*

The article presented the clinic case of congenital absence of the pericardium left part that was revealed during the pregnancy examination.

Key words: CONGENITAL ABSENCE OF THE PERICARDIUM, ECHOCARDIOGRAPHY, PREGNANCY.

Перикард, или околосердечная сумка состоит из серозной и фиброзной оболочек. Серозная оболочка, в свою очередь, состоит из двух листков – висцерального и париетального из одного слоя мезотелиальных клеток. Висцеральный листок серозной оболочки представляет собой мембрану на поверхности эпикарда. Париетальный листок расположен по внутренней поверхности фиброзной сумки.

Серозная околосердечная сумка продуцирует жидкость (в норме – от 15 до 50 мл), являющуюся ультрафильтратом плазмы и выполняющую функцию смазки и барьерной среды для патогенных микроорганизмов.

Фиброзная околосердечная сумка толщиной до 2 мм, преимущественно, состоит из коллагеновых волокон, плотно сращена с сухожильным центром диафрагмы, а также прикрепляется связками к груди и ребрам, что обеспечивает относительную фиксацию сердца в грудной клетке при дыхании и перемене положения тела.

Перикард также выполняет роль барьера при распространении воспаления и злокачественных опухолей со стороны соседних органов.

Фиброзная оболочка препятствует дилатации полостей сердца, а также регулирует величину сердечного выброса [1]. При удалении перикарда происходит увеличение ударного объема левого желудочка за счет увеличения растяжимости его стенок. Кроме того, после удаления перикарда может уменьшаться давление в легочной артерии. Это связывают с уменьшением венозного возврата в правое предсердие вследствие исчезновения отрицательного давления в околосердечной сумке.

Перикард участвует во взаимодействии желудочков сердца. Например, при вдохе происходит увеличение наполнения правого желудочка, при этом за счет жесткости фиброзной сумки немного уменьшаются наполнение левого желудочка и его выброс, а также уровень системного артериального давления. Такое влияние перикарда на ударный

объем левого желудочка при дыхании усиливается даже при незначительном увеличении объема жидкости в полости перикарда, а при тампонаде сердца приводит к появлению парадоксального пульса.

Помимо механической и секреторной функций перикард выполняет и рецепторную функцию. В перикарде содержится большое количество механо- и хеморецепторов, а также окончаний блуждающего и диафрагмального нерва и веточек симпатического ствола. В частности, возможно именно хеморецепторы перикарда опосредуют отрицательный хронотропный эффект сердечных гликозидов, а механо- и нейрорецепторы участвуют в передаче болевых ощущений и некоторых рефлексов с перикарда и/или эпикарда (например, рефлекс Бетцольда – Яриша) [2].

Врожденное отсутствие перикарда – очень редкая аномалия развития, проявляющаяся в полном или частичном отсутствии перикарда. Агенезия (полное отсутствие) перикарда – редкое явление, зачастую, обнаруживается случайно при кардиохирургических операциях, аутопсии или при проведении компьютерного томографического обследования по другому поводу. Частичное отсутствие перикарда (аплазия) встречается чаще. Возможна аплазия левой половины перикарда, намного реже выявляются аплазия правой половины, частичная аплазия левой половины и аплазия нижней части перикарда [3].

Аплазия перикарда может быть ассоциирована с другими аномалиями развития: септальными дефектами, двустворчатым клапаном аорты, поликистозом бронхов, секвестрацией легких, эктопией печени и ее ангиоматозом, аплазией плевры, диафрагмальной грыжей [4, 5].

В патогенезе аплазии перикарда основную роль играет смещение сердца, дилатация камер левого и/или правого желудочка, смещение диафрагмальных нервов (при аплазии левой или правой половины перикарда). При частичном отсутствии перикарда возможно ущемление

плотным краем перикарда камер сердца, магистральных и коронарных сосудов.

С позиций клиники наиболее серьезными в прогностическом плане являются частичные боковые и верхушечно-диафрагмальные дефекты левой половины перикарда. При пролабировании и странгуляции ушка левого предсердия, тела и верхушки левого желудочка, коронарных артерий создаются анатомические предпосылки к развитию пароксизмальных нарушений ритма, ангинозных болей, нередко сопровождающихся ЭКГ-картиной ишемии миокарда, а также синдрома малого выброса и острой правожелудочковой недостаточности и даже внезапной смерти.

При полной аплазии левой половины перикарда наблюдаются ротация и «вывих» сердца в плевральную полость.

Больные с аплазией перикарда могут жаловаться также на боли различного характера в прекардиальной области, одышку, при смещении диафрагмальных нервов возможно появление приступов икоты, сухого кашля [6].

При объективном исследовании могут быть зарегистрированы: усиление прекардиальной пульсации, смещение верхушечного толчка влево, шумы изгнания над магистральными артериями, шумы регургитации на митральном и трикуспидальном клапанах при дилатации отделов сердца. Эти симптомы могут изменяться в зависимости от положения тела [7].

При инструментальных методах обследования на ЭКГ могут выявляться: брадикардия, отклонение электрической оси вправо, QS в отведениях V1- V3, P-pulmanale.

Эхокардиографию приходится проводить из необычных позиций, поскольку сердце в целом чрезвычайно подвижно. При полном отсутствии перикарда может возникнуть дилатация камер сердца. При отсутствии

левой части перикарда может определяться смещение сердца влево, в стандартной левой парастернальной позиции по длинной оси остается видимой большая часть правого желудочка. Наблюдается также гипермобильность задней и боковой стенок левого желудочка, что, в свою очередь, вызывает парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. Эти проявления могут напоминать объемную перегрузку правого желудочка, дифференциальной диагностике которой способствуют осмотр сердца из модифицированной верхушечной позиции, оценка давления в легочной артерии. Размеры сердца, зачастую, оказываются не увеличенными, а давление в легочной артерии в пределах нормальных значений. В случае частичного отсутствия перикарда при проведении трансторакальной эхокардиографии визуализируется грыжевидное выпячивание тех структур сердца, которые не покрыты перикардом. При проведении трансэзофагеальной эхокардиографии может наблюдаться аномальная цилиндрическая форма ушка левого предсердия [8, 9, 10].

На рентгенографии визуализируется расширение тени сердца влево. Верифицировать диагноз аплазии перикарда можно при проведении мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной полости с контрастированием, магнитно-резонансной томографии, а также при торакоскопии.

Наличие частичного дефекта перикарда, сопровождающегося клиникой ущемления камер сердца, магистральных или коронарных сосудов, требует безотлагательного хирургического вмешательства с целью предотвращения внезапной смерти таких больных. В этом случае может быть предпринята пластика перикарда либо перикардэктомия, при необходимости – иссечение ушка левого предсердия. Полное отсутствие перикарда или его половины чаще всего не требуют хирургической

коррекции. Однако такие пациенты составляют группу риска и требуют постоянного наблюдения кардиолога [6].

Представляем клинический случай левосторонней аплазии перикарда, выявленной у пациентки, проходившей обследование по поводу повышения артериального давления.

Больная К., 36 лет, 17.05.2007 года на сроке 8 недель маточной прогрессирующей беременности поступила с жалобами на ноющие боли в левой половине грудной клетки без четкой связи с физической нагрузкой, купирующиеся самопроизвольно, повышение артериального давления (АД) до 160/90 мм рт.ст.

Из анамнеза болезни пациентки выяснено, что повышение АД беспокоило с 16 лет. Последние несколько лет больная обращалась в поликлинику по месту жительства по поводу повышения АД, болей в грудной клетке. В 1996 году в связи с изменениями на ЭКГ (отклонение электрической оси сердца вправо) была рекомендована консультация кардиохирурга для исключения врожденной аномалии развития сердца, однако от дальнейшего обследования больная отказалась. Ухудшение состояния пациентка отмечает последние два месяца после наступления настоящей (первой) беременности, боли в грудной клетке участились, чаще стали отмечаться эпизоды повышения АД. Больная принимала папазол. Пациентка направлена на обследование из поликлиники в связи с наличием прогрессирующей маточной беременности (срок 8 недель) для определения дальнейшей тактики ее ведения.

Из анамнеза жизни удалось установить, что в 2004 году больная обследовалась у эндокринолога по поводу нейроэндокринного синдрома с нарушением жирового обмена (ожирение 3 ст.), трофики кожи. Пациентка была обследована у гинеколога, установлен диагноз: «Синдром поликистозных яичников, маточный инфантилизм», а также

консультирована генетиком, в результате было рекомендовано проведение кариотипирования, от которого больная отказалась.

Гинекологический анамнез: беременности – 1 (настоящая), роды – 0, аборт – 0. Пациентка работает маляром. Наследственность неотягощена. Вредные привычки отрицает.

При объективном исследовании: рост – 164 см, вес – 100 кг, индекс Кетле –  $37,2 \text{ кг/м}^2$ . Верхушечный толчок смещен на 2 см влево. Сердечные тоны нормальной звучности, шумы сердца не выслушиваются. Пульс – 84 уд. в минуту, удовлетворительного качества. АД на правой и левой руке – 140/90 мм рт.ст.

Результаты общего анализа крови и мочи без отклонений, из биохимических показателей – повышен уровень холестерина до 5,42 ммоль/л, снижен уровень ферритина до 12,95 нг/мл. Уровень тиреотропного гормона, свободных Т4, Т3, тестостерона в норме, уровень пролактина, хорионического гонадотропина оксипрогестерона соответствуют сроку беременности.

На ЭКГ ритм синусовый – 70 уд./мин. Наблюдается отклонение электрической оси вправо (угол  $\alpha = 110^\circ$ ), неполная блокада правой ножки пучка Гиса, не исключается гипертрофия правого желудочка.

При проведении суточного мониторирования АД средние значения АД были в пределах нормы (днем – 116/63 мм рт.ст., ночью – 115/54 мм рт.ст.).

Пациентка осмотрена гематологом, установлен диагноз: «Анемия смешанного генеза», назначены Феррум Лек внутрь, витамин В12 внутримышечно по стандартной схеме.

Больная осмотрена акушером-гинекологом, диагноз: «Беременность прогрессирующая, 8 недель. Бактериальный вагиноз».

При проведении эхокардиографии была выявлена значительная подвижность сердца в грудной клетке, что потребовало модификации

положения датчика для получения стандартных позиций. При проведении эхокардиографии из левой парастернальной позиции по длинной оси создавалось впечатление о наличии объемной перегрузки правых отделов сердца, поскольку правый желудочек казался увеличенным, имелось парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. Однако при визуализации из четырехкамерной верхушечной позиции было выявлено, что правые отделы сердца не увеличены, отсутствуют признаки легочной гипертензии. Размеры левых отделов сердца также были в норме. В то же время имелась значительная подвижность сердца (верхушечный толчок определялся по средней подмышечной линии), наблюдались поворот сердца правым желудочком вперед, гиперкинезия боковой стенки левого желудочка, за счет которой происходило парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. Общая сократимость левого и правого желудочков была в норме, клапаны сердца были не изменены, патологических внутрисердечных потоков зарегистрировано не было.

В результате полученных клинических (жалобы, анамнез, объективный осмотр) и инструментальных (ЭКГ, эхокардиография, суточное мониторирование АД) данных удалось установить следующий окончательный диагноз: «Врожденная аплазия левой половины перикарда. Нейроциркуляторная дистония с синдромом артериальной гипертензии». Сопутствующие: «Прогрессирующая маточная беременность 10 недель. Маточный инфантилизм. Ожирение 2 ст. Анемия смешанного генеза».

На момент обследования при прогрессирующей маточной беременности компьютерная томография не проводилась. Поскольку выявленная аномалия перикарда имела благоприятный прогноз, было рекомендовано пролонгировать беременность, никакого специального лечения не назначалось. В дальнейшем пациентка самостоятельно родила здорового доношенного ребенка.



Пациентка в мае 2012 года была приглашена на контрольный осмотр, самочувствие удовлетворительное, жалоб нет, никаких препаратов не принимает, АД – 120/80 мм рт.ст. на обеих руках, ЭКГ, эхокардиография без существенной динамики. В настоящее время пациентка от проведения магнитно-резонансной томографии воздерживается.

### **Обсуждение**

При первичном осмотре пациентки К. лечащим врачом было замечено смещение левожелудочкового толчка влево. Известно, что появлению смещения левожелудочкового толчка влево при отсутствии увеличения левого желудочка могут способствовать три причины:

1. Выраженное воронкообразное вдавление в нижней части грудины (впалая грудная клетка, «грудь сапожника»).
2. Увеличенное левое предсердие (например, при митральном стенозе), отодвигающее левый желудочек в латеральном направлении.
3. Врожденное полное отсутствие перикарда (агенезия) или аплазия левой части перикарда [11].

С учетом данных анамнеза (наличие аномалий развития мочеполовой системы – маточный инфантилизм), осмотра (отсутствие деформации грудной клетки), ЭКГ (отклонение электрической оси вправо), эхокардиографии (повышенная подвижность сердца в грудной клетке при перемене положения тела, нормальные размеры камер сердца, отсутствие нарушений внутрисердечной гемодинамики, наличие гиперкинеза боковой стенки левого желудочка и парадоксального движения межжелудочковой перегородки) пациентке был поставлен диагноз: «Врожденное отсутствие левой части перикарда».

Установление с помощью клинического и эхокардиографического обследования диагноза позволило избежать дополнительных диагностических поисков, связанных с риском для плода. Отсутствие

клинических и эхокардиографических признаков ущемления камер сердца, магистральных и коронарных артерий определило рекомендательную наблюдательную тактику в отношении больной. Объективность решения была подтверждена в результате дальнейших контактов с пациенткой по телефону. Безусловно, было бы желательным проведение пациентке мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной полости с контрастированием или магнитно-резонансной томографии, т.к. благодаря только этим методикам можно визуализировать перикард. Однако необходимо отметить, «что в эпоху все более сложных инструментальных методов диагностики наблюдения, сделанные врачом непосредственно у постели больного, сохраняют свою ценность... При любом уровне медицинских технологий внимательный наблюдатель, вглядываясь, вслушиваясь, «встукиваясь», вдумываясь, наконец, в своего больного, узнает нечто недоступное кривым и формулам любой сложности» (А.Л. Сыркин).

### Список литературы

1. Синельников Р.Д. Атлас анатомии человека. Т. II. – М.: Медицина, 1989. – 468 с.
2. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine / P. Libby, R.O. Bonow et al. – 8<sup>th</sup> ed. USA, 2008. – 2183 p.
3. Малиновский Н.Н., Платов И.И. Пороки развития перикарда // Хирургия. – 2001. – № 5. – С. 4–9.
4. Мамчур С.Е., Хоменко Е.А. и др. Случай перфорации ушка левого предсердия у пациента с частичной аплазией перикарда // Вестник аритмологии. – 2011. – № 65. – С. 68–70.
5. Разумовский А.Ю., Алхасов М.Б. и др. Случай сочетания бронхогенной кисты в составе внелегочного секвестра левого легкого и порока развития перикарда // Детская хирургия. – 2011. – № 6. – С. 50–51.
6. Абдуллаев Ф.Э., Шихиева Л.С. Агенезия перикарда // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2007. – № 6. – С. 51–54.
7. Рентгенодиагностика врожденного отсутствия перикарда // Вестник рентгенологии и радиологии. – 1998. – № 4. – С. 15–16.
8. Шиллер Н.Б., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. – 2-е изд. – М.: Практика, 2005. – 344 с.
9. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. – 5-е изд.; Пер. с англ. / Под. ред. В.В. Митькова. – М.: Видар, 1999. – 512 с.
10. Плапперт Т., Саттон М.Г. Ст.Дж. Эхокардиография. Краткое руководство; Пер. с англ. / Под ред. М.К. Рыбаковой, В.В. Митькова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 240 с.
11. Констант Дж. Клиническая диагностика заболеваний сердца (кардиолог у постели больного); Пер. с англ. – М.: ООО «Бином-Пресс», 2004. – 448 с.