

**СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ОТСУТСТВИЯ
ЛЕВОЙ ЧАСТИ ПЕРИКАРДА**

Чернякова Наталия Сергеевна – к.м.н.
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Малахов Андрей Александрович
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Борщев Алексей Валерьевич
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Мерхи Алла Валерьевна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Иванчура Галина Сергеевна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Приведен случай редкой патологии у беременной пациентки «врожденное отсутствие левой части перикарда». Диагноз был поставлен на основании клинического и эхокардиографического обследования, что позволило избежать проведения компьютерной томографии органов грудной клетки с риском для плода. Наличие левосторонней аплазии перикарда было подтверждено в дальнейшем при проведении компьютерной томографии, позволяющей достоверно визуализировать перикард, с применением необходимых методик в динамике. Многолетнее наблюдение за больной подтвердило правомерность благоприятного прогноза.

Ключевые слова: ВРОЖДЕННОЕ ОТСУТСТВИЕ ПЕРИКАРДА, ЭХОКАРДИОГРАФИЯ, КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ

**A CASE OF CONGENITAL PARTIAL
ABSENCE OF THE LEFT-SIDE
PERICARDIUM**

Chernyakova Natalya Sergeevna – MD
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

Malakhov Andrey Aleksandrovich
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

Borshchev Alexey Valerievich
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

Merkhi Alla Valerievna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

Ivanchura Galina Sergeevna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

A case of rare pathology in pregnant patient “congenital absence of the left side pericardium” is presented. The diagnosis was stated by means of clinic and echocardiography data. It allowed excluding CT-scan of chest organs with risk for a fetus. The left side aplasia of the pericardium was proved later by CT-scan that allowed visualizing the pericardium reliably by means of required methods in dynamics. Long-time observation of the patient has been suggesting the favorable prognosis.

Key words: CONGENITAL ABSENCE OF THE PERICARDIUM, ECHOCARDIOGRAPHY, CT SCAN

Перикард (околосердечная сумка) представляет собой тонкий, плотный мешок, состоящий из двух слоев: эпикард (внутренний, висцеральный), образованный монослоем мезотелиальных клеток и плотно сращенный с сердечной мышцей, и собственно перикард (наружный, париетальный), состоящий из коллагеновых и эластиновых волокон.

На крупных сосудах, выходящих из сердца, висцеральный и париетальный листки переходят непосредственно один в другой.

В норме полость перикарда содержит около 15–80 мл (по данным различных авторов) жидкости, являющейся ультрафильтратом плазмы и выполняющей функцию смазки между сокращающимся сердцем и неподвижными структурами грудной клетки. В перикардальной сумке сохраняется отрицательное давление, соответствующее давлению в плевральной полости и изменяющееся с фазами дыхания.

Эпикард имеет общее с сердечной мышцей кровоснабжение. Париетальный листок кровоснабжается *a. pericardiophrenica*, которые сопровождают диафрагмальные нервы. Лимфатический дренаж осуществляется к передним и задним узлам средостения, через трахеальные и бронхиальные лимфоузлы.

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 [1].

Перикард ограничивает анатомическую позицию сердца, препятствует его смещению и перегибанию крупных сосудов, уменьшает трение между сердцем и соседними органами и, возможно, служит барьером на пути инфекции из плевральных полостей и легких, а также выполняет роль барьера при распространении злокачественных опухолей со стороны соседних органов.

Отрицательное перикардialное давление возрастает в систолу желудочков, что способствует лучшему наполнению предсердий кровью. Перикард также предотвращает дилатацию сердца при его внезапной перегрузке объемом и обладает высокой всасывающей способностью.

Перикард участвует во взаимодействии желудочков сердца. Например, при вдохе происходит увеличение наполнения правого желудочка. В результате жесткости фиброзной сумки немного уменьшается 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 количества жидкости в полости перикарда, а при тампонаде сердца приводит к появлению парадоксального пульса.

Кроме механической и секреторной, перикард выполняет рецепторную функцию. В нем содержится большое количество механо- и хеморецепторов, а также окончаний блуждающего и диафрагмального нерва и веточек симпатического ствола. В частности, возможно именно механо- и нейрорецепторы участвуют в передаче болевых ощущений и некоторых рефлексов с перикарда и/или эпикарда (например, рефлекс Бецоляда – Яриша) [2].

Фиброзная оболочка препятствует дилатации полостей сердца, а также регулирует величину сердечного выброса. При удалении перикарда происходит возрастание ударного объема левого желудочка за счет увеличения растяжимости стенок левого желудочка. Кроме того, после удаления перикарда может уменьшаться давление в легочной артерии, что обусловлено снижением венозного возврата в правое предсердие вследствие исчезновения отрицательного давления в околосердечной сумке.

Врожденное отсутствие перикарда – очень редкая аномалия развития, проявляющаяся в полном или частичном отсутствии перикарда.

Это обнаруживают, как правило, случайно при кардиохирургических операциях, аутопсии или проведении компьютерного томографического обследования по другому поводу. Частичное отсутствие перикарда (аплазия) встречается чаще, чем полное отсутствие перикарда (агенезия). Может быть полная аплазия левой половины перикарда, реже выявляется частичная аплазия левой половины перикарда, аплазия правой 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 клинической картине, наблюдаемой при аплазии перикарда, основную роль играют смещение сердца и диафрагмальных нервов (при аплазии левой или правой половины перикарда), дилатация камер левого и/или правого желудочка. При частичном отсутствии перикарда может возникнуть 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. В случае отсутствия левой части перикарда может определяться смещение сердца влево, при этом 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 способствуют осмотр сердца из модифицированной верхушечной позиции, оценка давления в легочной артерии. При этом размеры сердца зачастую оказываются не увеличенными, а давление в легочной артерии находится в пределах нормальных значений. В случае частичного отсутствия перикарда при проведении трансторакальной эхокардиографии видно грыжевидное

выпячивание тех структур сердца, которые не покрыты перикардом, может наблюдаться аномальная цилиндрическая форма ушка левого предсердия при проведении трансэзофагеальной эхокардиографии [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 выполнении 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. Может быть предпринята пластика перикарда либо перикардэктомия, при необходимости – иссечение ушка левого предсердия. Полное отсутствие перикарда или его половины чаще всего не требует хирургической коррекции, но такие пациенты составляют группу риска и требуют постоянного наблюдения кардиолога [6].

Ранее нами был представлен клинический случай левосторонней аплазии перикарда, выявленной у пациентки, проходившей обследование по поводу повышения артериального давления («Случай врожденного отсутствия левой части перикарда, выявленного при обследовании беременной пациентки», электронное периодическое издание «Научный вестник здравоохранения Кубани», 2012 г.) [11].

Напомним, что в 2007 г. в кардиологический центр поликлиники СКАЛ на обследование по поводу повышения АД поступила больная К., 36 лет, на сроке 8 недель маточной прогрессирующей беременности. При объективном исследовании обращало на себя внимание смещение верхушечного толчка на 2 см влево.

В анамнезе имелись указания на то, что в возрасте 25 лет в связи с изменениями на ЭКГ (отклонение электрической оси сердца вправо) пациентке была рекомендована консультация кардиохирурга для исключения врожденной аномалии развития сердца. Однако от дальнейшего обследования больная отказалась. Она также была консультирована гинекологом, установлен диагноз: синдром поликистозных яичников, маточный инфантилизм, а также генетиком, было рекомендовано проведение кариотипирования, от которого больная отказалась.

При обследовании в кардиологическом центре поликлиники СКАЛ были проведены электрокардиография (ЭКГ) и эхокардиография (Эхо-КГ). На ЭКГ – ритм синусовый, 70 в минуту. Отклонение электрической оси вправо (угол $\alpha = 110^\circ$). Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Резкое смещение переходной зоны влево (переходная зона в V6).

При проведении Эхо-КГ была выявлена значительная подвижность сердца в грудной клетке, что потребовало модификации положения датчика для получения стандартных позиций. 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 обращало на себя внимание, что имелась значительная подвижность сердца (верхушечный толчок определялся по средней подмышечной линии), наблюдались поворот сердца правым желудочком вперед, гиперкинезия боковой стенки левого желудочка, которая приводит к парадоксальному движению межжелудочковой перегородки. Общая сократимость левого и правого желудочков была в норме, клапаны сердца

не изменены, патологических внутрисердечных потоков зарегистрировано не было.

Сочетание клинических (жалобы, анамнез, объективный осмотр) и инструментальных (ЭКГ, Эхо-КГ, суточное мониторирование АД) данных позволило установить следующий окончательный диагноз: Врожденная аплазия левой половины перикарда. Нейроциркуляторная дистония с синдромом артериальной гипертензии. Сопутствующие: Беременность маточная прогрессирующая, 10 недель. Маточный инфантилизм.

Ввиду наличия на момент обследования прогрессирующей маточной беременности компьютерную томографию не проводили. Поскольку выявленная аномалия перикарда имела благоприятный прогноз, было рекомендовано пролонгировать беременность, никакого специального лечения не назначалось. В дальнейшем пациентка самостоятельно родила здорового доношенного ребенка.

В 2016 г. в возрасте 45 лет пациентка была приглашена на контрольный осмотр и проведение компьютерной томографии органов грудной клетки. Самочувствие пациентки удовлетворительное, жалобы отсутствовали, никаких препаратов не принимает, АД 120/80 мм рт. ст. на обеих руках, ЭКГ, Эхо-КГ без существенной динамики.

Была проведена компьютерная томография органов грудной клетки в нативном виде и после внутривенного введения 100 мл контрастного препарата, а также выполнено сканирование органов грудной клетки в положении на левом боку.

Результаты компьютерной томографии показали, что у пациентки имелось смещение сердца влево с более выраженным в положении на левом боку и признаками его подвывиха влево. Визуализировались фрагменты только правых отделов сердечной сумки, левые отделы сердечной сумки не визуализировались.

Обсуждение

Врожденное отсутствие перикарда – достаточно редкая патология. В англоязычной литературе описано около тысячи случаев полного и частичного отсутствия перикарда. В отечественной литературе имеются лишь единичные сообщения о данном врожденном пороке, причем патология выявлялась на аутопсии, либо во время операции.

В большинстве случаев врожденные дефекты протекают бессимптомно и обнаруживаются случайно во время операции, при проведении компьютерной или магнитно-резонансной томографии грудной полости по другому поводу либо посмертно. Чаще всего встречаются дефекты левой части перикарда.

Приведенный нами случай интересен тем, что диагноз «врожденное отсутствие левой части перикарда» был поставлен беременной пациентке только на основании данных анамнеза (наличие аномалий развития мочеполовой системы – маточный инфантилизм), осмотра (отсутствие деформации грудной клетки), данных ЭКГ (отклонение электрической оси вправо) и 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).

Установленный с помощью клинического и эхокардиографического обследования диагноз позволил избежать проведения компьютерной томографии органов грудной клетки, что обусловлено риском для плода. Отсутствие клинических и эхокардиографических признаков ущемления камер сердца, магистральных и коронарных артерий позволило рекомендовать наблюдательную тактику в отношении больной, объективность решения была подтверждена в результате дальнейших контактов с пациенткой по телефону.

Однако наличие левосторонней аплазии перикарда должно быть подтверждено при проведении компьютерной томографии, так как только такая методика позволяет достоверно визуализировать перикард. Почти через десять лет нам удалось доказать наличие левосторонней аплазии перикарда у этой пациентки с применением необходимых методик. Многолетнее наблюдение за больной позволяет подтвердить правомерность благоприятного прогноза.

Список литературы

- 1 Синельников Р. Д. Атлас анатомии человека / Р. Д. Синельников. – М.: Медицина, 1989. – Т. 2. – 468 с.
- 2 Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine / P. Libby, R. O. Bonow et al. – 8th ed. USA, 2008. – 2183 p.
- 3 Малиновский Н. Н. Пороки развития перикарда / Н. Н. Малиновский, И. И. Платов // Хирургия. – 2001. – № 5. С. 4–9.
- 4 Мамчур С. Е. Случай перфорации ушка левого предсердия у пациента с частичной аплазией перикарда / С. Е. Мамчур, Е. А. Хоменко и др. // Вестник аритмологии. – 2011. – № 65. – С. 68–70.
- 5 Разумовский А. Ю. Случай сочетания бронхогенной кисты в составе внелегочного секвестра левого легкого и порока развития перикарда / А. Ю. Разумовский, М. Б. Алхасов и др. // Детская хирургия. – 2011. – № 6. – С. 50–51.
- 6 Абдуллаев Ф. Э. Агенезия перикарда / Ф. Э. Абдуллаев, Л. С. Шихиева // 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. Клиническая эхокардиография / Н. Б. Шиллер, М. А. Осипов. – 2-е изд. – М.: Практика, 2005. – 344 с.
- 9 Фейгенбаум Х. Эхокардиография, / Х. Фейгенбаум; пер. с англ.; под ред. В. В. Митькова. – М.: Видар, 1999. – 5-е изд. – 512 с.
- 10 Плапперт Т. Эхокардиография. Краткое руководство / Т. Плапперт, М. Г. Ст. Дж. Саттон; пер. с англ.; под. ред. М. К. Рыбаковой, В. В. Митькова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 240 с.
- 11 Случай врожденного отсутствия левой части перикарда, выявленного при обследовании беременной пациентки. // Научный вестник Кубани. – электронное периодическое издание. – 2012 г. <http://vestnik.kkb2-kuban.ru/get/215/>