

## Congenital Absence of the Pericardium

Dr. Mudar I. ABDULLATIF\*

(Received 2 / 6 / 2019. Accepted 8 / 8 / 2019)

### □ ABSTRACT □

Congenital absence of the pericardium (CAP) is one of the rarest cardiac congenital anomalies. It can occur as a complete absence of the entire pericardium, absence of the right or left portion of the pericardium or a partial, foramen-like defect of the right or left pericardium. While the majority of cases are clinically silent, multiple reports associate CAP with symptomatic presentation. The most feared complication of CAP is sudden death due to cardiac strangulation across a partial defect of the left pericardium. Given its rare occurrence, most clinicians and imaging specialists will have little experience with this condition and may fail to recognize it on thoracic or cardiac studies. The purpose of this article is to represent a case of complete absence of the left pericardium discovered incidentally during CABG surgery.

**Keywords :** Absence of the pericardium, complete defect, left pericardium, CABG

---

\* Assistant Professor, Faculty of Medecine Tishreen University, Lattakia, Syria

## غياب التامور الخلقي

الدكتور مضر عبد اللطيف \*

(تاريخ الإيداع 2 / 6 / 2019. قَبْلَ للنشر في 8 / 8 / 2019 )

### □ ملخص □

غياب التامور الخلقي واحد من أندر الشذوذات القلبية الخلقية . يمكن أن يصادف بصورة غياب تام لكل التامور، غياب الجزء الأيسر أو الأيمن من التامور ، أو غياب جزئي للتامور بشكل عيب يشبه الفتحة في التامور الأيمن أو الأيسر . وفي حين تكون معظم الحالات صامتة سريريا الا أن تقارير متعددة تبين وجود تظاهرات عرضية لغياب التامور الخلقي. يمثل الموت المفاجئ بسبب اختناق القلب عبر عيب جزئي في التامور الأيسر المضاعفة الأخطر. و نظرا لندرة مصادفة هذا الشذوذ فإن المختصين بوسائل التصوير ذوو خبرة محدودة في هذه الحالة و قد يفشل هؤلاء في كشف الشذوذ بالوسائل التشخيصية الصدرية أو القلبية. الغاية من هذه المقالة عرض حالة سريرية لغياب تامور تام أيسر اكتشف بالمصادفة أثناء جراحة مجازات اكليبية

الكلمات المفتاحية : غياب التامور، عيب تام، التامور الأيسر، جراحة المجازات الاكليبية

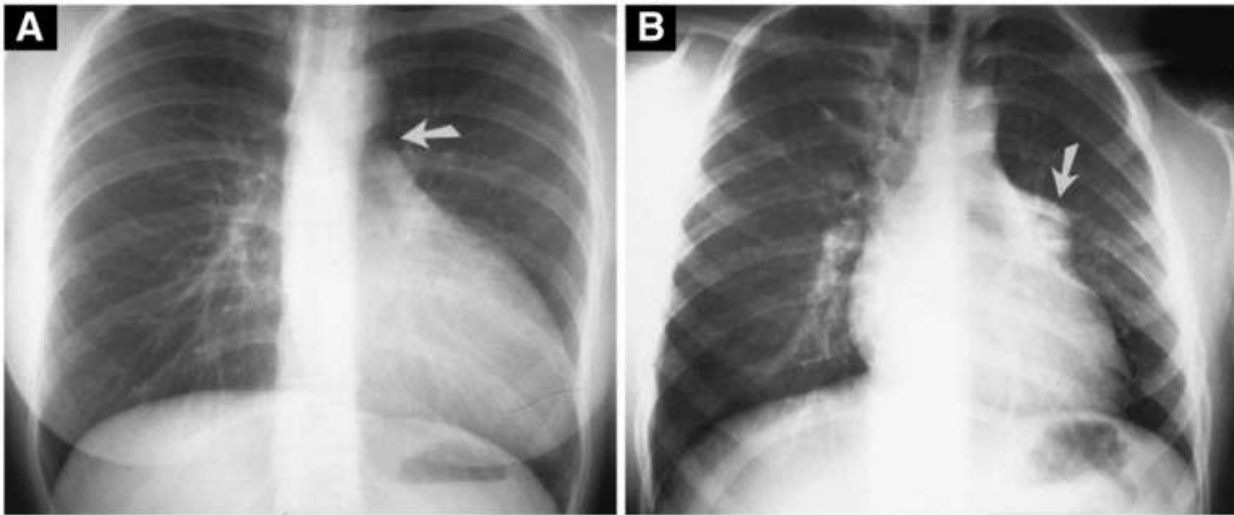
\* مدرس ، كلية الطب البشري ، جامعة تشرين، اللاذقية، سورية

## مقدمة

الغياب الخلقي للتامور تشوه قلبي نادر وصف لأول مرة عام 1559 من قبل المشرح الإيطالي Realdus Columbus و في عام 1778 قدم Baillie وصفا مفصلا للحالة نشرت بعدها عدة حالات و دراسات.

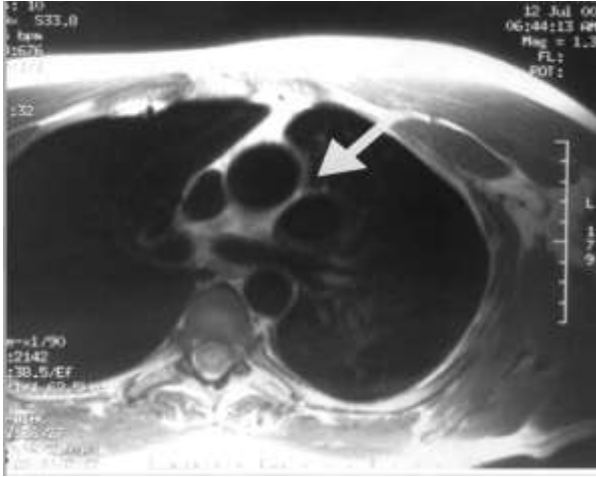
يتراوح معدل وجود غياب التامور الخلقي بين 0.007% و 0.015% في الجثث المشرحة ينتج غياب التامور عن تطور ناقص للغشاء الجنبى التاموري الذي يلتحم على الخط الناصف و يفصل بين جوفي التامور و الجنب و يسبب غيابا تاما او جزئيا في التامور و في الغالبية العظمى من الحالات يكون غياب التامور الخلقي على الجهة اليسرى والعيب التام اكثرا شيوعا من العيب الجزئي ، و يشاهد غياب التامور التام على الجهة اليسرى بنسبة 76% مقابل 24% للغياب الجزئي و لغياب التامور بشكل فتحة، وهو يصيب الذكور بنسبة أعلى (77%) . تكون النافذة الأبهرية الرئوية عادة مغطاة بالتامور و تحوي بعض الشحم و يؤدي غياب التامور على الجهة اليسرى الى السماح للرئة بالتداخل بين الأبهر و جذع الشريان الرئوي .تشمل التشوهات القلبية المرافقة عيب الحجاب الأذيني و تضيق الدسام التاجي و رباعي فاللو. غالبا ما يكون مرضى غياب التامور غير عرضيين و لكنه قد يكون له أحيانا بعض التظاهرات. يمكن أن يسبب العيب انفتاق و اختناق أجزاء من القلب الأيسر و يمكن أن تشمل الأعراض الغشي و الألم الصدري و اضطراب النظم و قد يحدث الموت بسبب انفتاق الشرايين الكبيرة أو انضغاط الشرايين الاكليلية أو انفتاق و اختناق لسينة الأذينة اليسرى ، و الفحص السريري يظهر ضربة القمة منحرفة نحو الأيسر و قد تجس في الابط الأيسر أو بعيدا في الخلف الى الأنسي من لوح الكتف.

اقتُرحت الطيبية الكندية Maude Abbott في العام 1915 معايير للتشخيص السريري لغياب التامور التام على الجهة اليسرى شملت (1) زيادة حركية القلب (2) ضخامة قلبية غير مفسرة (3) انحراف القلب للأيسر . شعاعيا قد تظهر صورة الصدر انزياح القلب نحو الأيسر و تبارزه للخلف و يظهر تداخل النسيج الرئوي في المسافة الأبهرية الرئوية أو انفتاق لسينة الأذينة اليسرى بشكل يشبه ضخامة الشريان الرئوي (الصورة 1)



صورة 1 - صورة صدر شعاعية (A) غياب تامور تام (B) غياب تامور جزئي . يلاحظ تداخل النسيج الرئوي مسببا تبارز النافذة الأبهرية الرئوية (السهم) ، يشير السهم على الصورة B الى انفتاق لسينة الأذينة اليسرى من خلال عيب تاموري جزئي.

يظهر التصوير الصدوي القلبي زيادة في حركية القلب و ضخامة في لسينة الأذينة اليسرى. يمكن الحصول على تشخيص أكيد بالتصوير بالمرنان أو الطبقي المحوري و العلامة المشخصة هي التداخل بين الأبهري و الشريان الرئوي الأيسر كما هو مبين على الصورة (صورة 2)



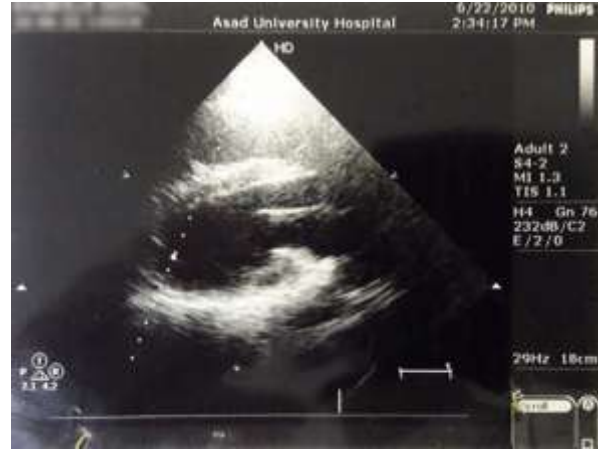
صورة 2 - تصوير قلبي بالرنين المغناطيسي يظهر العلامة الواسمة لغياب التامور على الجهة اليسرى - وجود نسيج رئوي في المسافة بين الأبهري و الرئوي

نورد هنا حالة من غياب التامور الخلفي التام على الجهة اليسرى

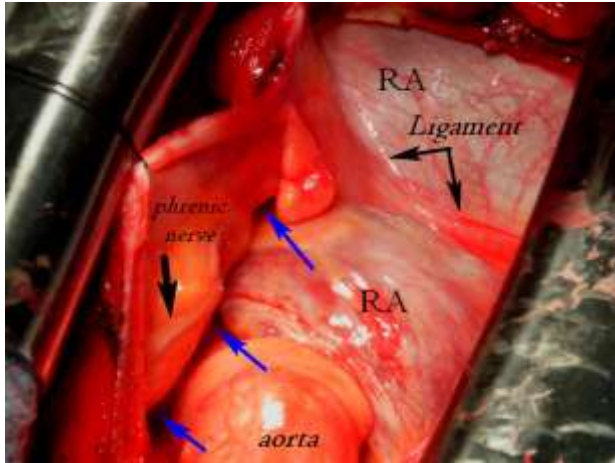
### الحالة

مريض بعمر 63 سنة شخص لديه مرض قلب افقاري مع إصابة شريانية اكليلية متعددة بنتيجة القنطرة القلبية حول الى مشفانا لاجراء عمل جراحي قلبي (مجازات اكليلية)

في سوابق المريض ذات الصلة قصة شكايات تنفسية متكررة عولجت على أساس تحسس قصبي على صورة الصدر الشعاعية يبدو ظل القلب كبيرا مع انزياحه للجهة اليسرى و تبين باجراء الايكو القلبي توضع خلفي ايسر لقمة القلب (صورة 3) دون وجود إصابات دسامية أو تشوهات قلبية مرافقة حيث لم يكشف التصوير القلبي الصدوي الذي أجري روتينيا قبل الجراحة غياب التامور لكن تبين بعد الجراحة أن المريض كان قد خضع منذ عدة أشهر لاجراء تصوير صدوي قلبي و قد سجل الفاحص في حينها ملاحظة غياب التامور بالجهة اليسرى



صورة 3 - التصوير الصدوي القلبي أظهر وجود ضخامة قلبية مع انزياح شديد لقمة القلب نحو اليسار



صورة 4 - المنظر بعد فتح التامور - أذينة اليمنى متمططة بشدة نحو اليسار يغطيها في الوسط تقريبا لجام عرضاني و يظهر العصب الحجابي متبارزا ضمن الساحة على غير العادة كما تظهر حواف الفتحة في التامور (الأسهم المتوازية)

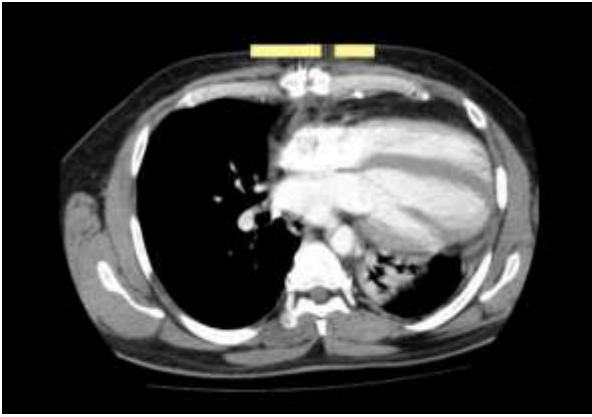
لوحظ أثناء العمل الجراحي بالمدخل التقليدي عبر فتح القص الناصف عند فتح التامور وجود غياب تامور بالجهة اليسرى حيث كانت الأذينة اليمنى متمططة بشدة نحو الأيسر و تغطي معظم ساحة العمل الجراحي مع وجود لجام من بقايا التامور بشكل شريط يرتكز على الحجاب الحاجز و يمتد على الوجه الخلفي لجدار الصدر و يضغط بخافته الخلفية على الأذينة اليمنى المتمططة و يحوي ضمنه العصب الحجابي الأيسر (صورة 4)

أجري العمل الجراحي باستخدام الدوران خارج الجسم حيث وضعت قنية أبهرية كالمعتاد في الأبهر الصاعد و لم تصادف صعوبة تذكر عند وضع القنية الوريدية في الأذينة اليمنى لكن إزاحة قمة القلب باتجاه الخط المتوسط لاجراء المفاغرات الاكليلية على الشريان الاكليلي الأمامي النازل و القطري كانت صعبة بسبب الضخامة القلبية و الانزياح الشديد باتجاه الوحشي و كانت هناك خشية من الشد الواقع على الثديي الباطن لكن كان طوله كان كافيا بحيث يكون الشد بالحد الأدنى

شكا المريض بعد الجراحة من سعال شديد مع استجابة ضعيفة للعلاج التنفسي المكثف و كان السير بعد الجراحة دون مضاعفات مهمة لكن إقامة المريض في المشفى كانت طويلة نسبيا حيث تخرج في اليوم السابع بعد تحسن الأعراض التنفسية

أجري بعد الجراحة تصوير طبقي محوري مع الحقن لتوثيق الحالة حيث ظهرت قمة القلب منحرفة بشدة نحو اليسار حتى تلامس جدار الصدر الجانبي مع وجود انخماص رئوي قطعي نتيجة انضغاط الفص السفلي الأيسر بالقلب (صورة 5) و هذا ما يفسر الأعراض التنفسية التي كان المريض يشكو منها لفترة طويلة قبل الجراحة و التي كانت تعالج على أنها تحسس قصبي

أظهر التصوير الطبقي المحوري المجازات الاكليلة سالكة بشكل جيد (صورة 6)



صورة 5 في الأعلى - تصوير طبقي محوري للصدر - انحراف  
قمة القلب بشدة نحو الأيسر و الضخامة القلبية و انضغاط  
النسيج الرئوي

صورة 6 الى اليمين - تصوير طبقي محوري مع الحقن يظهر  
قمة القلب تلامس جدار الصدر الجانبي و المجازة الوريدية سالكة

### الاستنتاجات والتوصيات:

غياب التامور التام على الجهة اليسرى آفة نادرة المصادفة لكنها الأكثر شيوعا بين حالات غياب التامور الخلقي و  
يمكن أن تسبب أعراضا تنفسية بسبب انضغاط النسيج الرئوي و قد تشخص بالتصوير القلبي الصدوي و هي ليست  
ذات تأثير مهم في حال الحاجة لاجراء عمل جراحي قلبي لاعادة التروية الدموية الاكليلية

### المراجع

1. Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweeney JP. Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature. Int J Cardiol. 2005;98:21–25. [PubMed]
2. 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? A case presentation and a systematic review. J Cardiovasc Med (Hagerstown) 2009;10:687–692. [PubMed]
3. D'Altorio R, Cano JY. Congenital absence of the left pericardium detected by imaging of the lung: case report. J Nucl Med. 1977;18:267–268. [PubMed]

4. Eyileten Z, Arikbuka M, Yazicioğlu L, Ozyurda U. Left pericardial agenesis in a patient with sinus venosus type atrial septal defect. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2007;7:205–206. [PubMed]
5. Lu C, Ridker PM. Echocardiographic diagnosis of congenital absence of the pericardium in a patient with VATER association defects. *Clin Cardiol.* 1994;17:503–504. [PubMed]
6. Zakowski MF, Wright Y, Ricci A., Jr Pericardial agenesis and focal aplasia cutis in tetrasomy 12p (Pallister-Killian syndrome) *Am J Med Genet.* 1992;42:323–325. [PubMed]
7. Boscherini B, Galasso C, Bitti ML. Abnormal face, congenital absence of the left pericardium, mental retardation, and growth hormone deficiency. *Am J Med Genet.* 1994;49:111–113. [PubMed]
8. Sivrikoz MC, Durceylan E, Boztepe H, Birdane A. Congenital total absence of pericardium in a patient with left lung lower lobe bronchiectasis. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2011;11:81–83. [PubMed]
9. Lau KW, Ding ZP. Images in cardiovascular medicine. Partial pericardial defect. *Circulation.* 1998;97:1992. [PubMed]
10. Faridah Y, Julsrud PR. Congenital absence of pericardium revisited. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2002;18:67–73. [PubMed]
11. Hoey ET, Yap KS, Darby MJ, Mankad K, Puppala S, Sivananthan MU. Complete left pericardial defect: evaluation with supine and decubitus dual source CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2009;3:417–419. [PubMed]
12. Hotouras A, Shahin Y. Pericardial agenesis: a rare cause of chest pain. *Postgrad Med J.* 2010;86:380–381. [PubMed]
13. Gatzoulis MA, Munk MD, Merchant N, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Webb GD. Isolated congenital absence of the pericardium: clinical presentation, diagnosis, and management. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1209–1215. [PubMed]