

◆ 综述

Progresses in clinical and imaging researches of congenital absence of pericardium

YAN Dong'e, TANG Hong*

(Department of Cardiology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China)

[Abstract] Congenital absence of the pericardium (CAP) is rare and has not specific clinical manifestations, which need not medical intervention in most patients. However, some defects of pericardium may develop cardiac hernia, strangulation or even sudden cardiac death. Early identifying and timely treatment of high-risk CAP patients are of great clinical significances. The progresses in clinical and imaging researches of CAP were reviewed in this paper.

[Keywords] congenital pericardial defect; diagnostic imaging

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2022.06.034

先天性心包缺损临床及影像学研究进展

延东娥, 唐 红*

(四川大学华西医院心内科, 四川 成都 610041)

[摘 要] 先天性心包缺损(CAP)罕见, 临床表现无特异性, 多数患者无需特殊处理, 但部分性缺损可能发生心脏疝或绞窄, 甚至引发心源性猝死。早期识别高危 CAP 患者并及时处理具有重要临床意义, 本文就 CAP 临床及影像学表现进行综述。

[关键词] 先天性心包缺损; 诊断显像

[中图分类号] R542.1; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2022)06-0941-04

先天性心包缺损(congenital absence of the pericardium, CAP)概念于 20 世纪 50 年代首次被提出^[1], 临床罕见^[2], 家族性 CAP 仅见病例报道^[3], 易被漏诊或误诊, 且目前对不同性别发病率的差异尚不明确。CAP 常于外科手术或尸检时偶然发现^[4], 患者可因不明原因及来源症状而反复就医并接受多种检查^[5]。对高危 CAP 患者, 未能及时诊断可致严重后果。既往国内 CAP 相关研究较少, 且以病例报道居多^[6]。本文就 CAP 临床及影像学研究进展进行综述。

1 心包胚胎发育及功能

1.1 心包胚胎发育 胚胎发育第 4 周, 楔形中胚层插

入原始心包-腹膜管之间, 形成膈肌中央肌腱的原基, 即原始横膈; 肺芽生长突入心包-腹膜管中, 心包-腹膜管在其周围折叠形成胸膜囊; 双侧折叠的心包-腹膜管分别自两侧总主静脉(居维叶管/Cuvier 管)生长, 腹褶形成胸心包膜后成为纤维心包, 胸心包膜中包含静脉导管及膈神经, 背褶形成胸腹膜。如胸心包膜在肺芽每侧与胸腹膜管内侧壁融合, 导致心包与胸膜腔分离, 当胸心包膜与肺根结合时, 则心包与胸膜腔完全分离^[7]; 胸心包膜发育障碍或未完全融合则致 CAP, 此时心包腔与胸腔交通, 心脏部分或完全暴露于胸腔内。胚胎发育时, 左侧总主静脉过早萎缩致心包供血不足

[第一作者] 延东娥(1980—), 女, 四川成都人, 硕士, 主治医师。研究方向: 超声心动图。E-mail: 545095524@qq.com

[通信作者] 唐红, 四川大学华西医院心内科, 610041。E-mail: hxyyth@gmail.com

[收稿日期] 2021-04-14 [修回日期] 2022-01-13

和发育不全可能是多数缺损发生于心包左侧的原因;右侧总主静脉最终发育成上腔静脉,保证胸心包膜右侧处于闭合状态,故 CAP 较少发生于右侧。

1.2 心包功能 正常心包由内层浆膜心包及外层纤维心包组成。浆膜层则由脏层和壁层构成,其所形成的心包腔内有 15~50 ml 积液作为润滑剂,可减少心脏活动时表面相互摩擦。壁层心包贴附于纤维心包,二者无法分离。纤维性心包由胶原结缔组织构成,几乎无弹性,以韧带连于膈肌和胸骨,固定并保持心脏在胸腔内的位置并限制心脏病理性扩张。作为物理屏障,心包还可保护心脏远离机械损伤及周围结构感染的扩散及侵犯。

2 CAP

CAP 可分为完全性 CAP、左侧或右侧心包完全缺损、左侧或右侧心包部分性缺损、心包膈肌缺损及其他部位缺损等,以心包左侧缺损最常见,约占 70%,右侧缺损仅约 4%,其他部位如前心包和心包膈肌缺损罕见^[8]。CAP 可孤立存在,但 30%~50% 患者伴相关结构发育异常,如房间隔缺损、动脉导管未闭、肺静脉异位引流、法洛四联症、三尖瓣闭锁及 VATER 综合征等^[9],也可合并马方综合征、主动脉瓣二叶式畸形等主动脉结缔组织疾病^[10],或总主静脉过早萎缩引起肺芽发育异常致支气管囊肿、肺隔离症及肺叶异常^[11];还可合并非心脏异常,如漏斗胸和膈肌缺损等^[12]。

2.1 临床表现 多数完全性 CAP 或心包左侧完全性缺损患者无症状,有症状时多不具特异性。胸痛为 CAP 最常见症状,为胸膜心包系带被牵拉、缺少心包缓冲及大血管过度扭转牵拉等所致,可呈尖锐痛、挤压痛或刺痛等;缺少心包组织限制使心脏移动度增加,其与周围结构的相对位置可发生改变,故胸痛可与体位相关,表现为挤压性胸部不适,久坐会加重症状,还可伴头晕、呼吸困难及心悸等^[13];CAP 合并 A 型主动脉夹层时,可能无心包积液而出现左侧血胸和低血容量性休克^[14]。体检可见漏斗胸,心尖搏动向左后方移位至左腋下甚至达左肩胛骨内侧;心脏过度活动可致血流动力学机制异常而产生湍流,于胸骨左缘可闻及收缩期喷射性杂音。

心包左侧部分缺损患者出现症状和发生并发症的风险明显高于完全性 CAP 和心包左侧完全性缺损患者,其症状多为不典型胸痛,可为刺痛、发作性、非劳力性或体位性等,可放射至下颌左侧,发生绞窄时胸痛可能持续不缓解^[9,13];孔型缺损增加左心耳、左心房及左、右心室疝出风险,可致心脏绞窄或心包残缘压迫冠

脉血管,引发心脏坏死甚至心源性猝死^[15]。体位性呼吸困难为 CAP 特有表现,可能因左心房和降主动脉之间的左下肺静脉受压所致^[16]。心包右侧缺损可因部分右肺组织疝入心包内而表现为急性支气管炎,体格检查可见右侧鸡胸^[17-18]。其他部位 CAP 罕见,缺乏相关文献报道。

2.2 心电图 完全性 CAP 或完全性心包左侧缺损患者心电图最常表现为电轴右偏和不完全性右束支传导阻滞,可合并 I° 房室传导阻滞;心脏左移可致胸前导联出现 R 波递增不良,若迷走神经被牵拉刺激可出现心动过缓、T 波倒置等表现^[19];心脏移动度增加或其在胸腔内位置异常时,心电图可表现为心电交替、P 波和 QRS 波向量变化等^[10]。部分性 CAP、心肌从心包边缘疝出并压迫冠脉血管时,可见 ST 段抬高^[9]。

2.3 影像学表现

2.3.1 超声心动图 超声心动图是初步诊断 CAP 的重要方法,但难以直接显示心包结构,需结合间接征象进行诊断。完全性 CAP 或完全性心包左侧缺损表现如下:①于常规成像平面无法获得常规心脏切面图像,失去心包限制后,心脏过度运动、左旋和明显侧移^[20],左侧卧位时若在常规胸骨旁左心室长轴切面见形态异常且短缩的四腔心切面,需在左腋下获得标准左心室长轴图像,采集四腔心切面时,需将探头置于左后胸,平卧位或可获取较左侧卧位质量更佳的图像^[21];②心尖四腔心典型表现为泪滴状心脏,即左心室呈球形、心房细长、房室沟锐利成角;③心脏左旋使超声切面偏移倾斜,常规切面可见右心室更多部分,可能导致测值增大而误为右心室增大,声像图可表现为全部右心室或仅右心室心尖部扩张;④实时动态观察可见心脏摆动、活动度增大,尤其左心室后壁运动增强,室间隔向前移位而出现矛盾运动^[22];⑤舒张期心尖两腔心切面见下壁向外膨出运动,收缩期见上腔静脉血流减少,肺静脉收缩/舒张期血流比值减低;⑥斑点追踪成像显示左心室扭转减弱,如应变及应变率无明显异常,提示 CAP 不影响左心室心肌舒缩功能^[23];⑦舒张末期胸骨旁左心室长轴声束与左心室后壁之间的角度、胸骨旁左心室短轴声束起点与左心室后壁最远点之间的距离在左侧卧位下均增大、右侧卧位下均减小,可能与缺乏心包限制使左侧卧位时收缩期心脏仅表现为向前摆动、舒张期心尖向左后移位有关,而右侧卧位使心脏在胸腔内向前运动,限制其收缩期向前运动,故右侧卧位时角度和距离均减小^[21],或可据此诊断完全性 CAP 和完全性心包左侧缺损^[21]。

部分性心包左侧缺损伴心脏疝形成可表现为心脏组织通过心包缺损处向外隆起;左心房或左心耳自孔型 CAP 疝出时,可见左心耳增大或左心房肿瘤;左心室部分疝出时可见局部膨出,若心包残缘压迫冠状动脉血管导致血流受阻,则见室壁增厚或节段性运动异常^[9]。心包右侧缺损可表现为右心房室扩张,右心耳疝出时可见与右心房关系密切的囊性占位^[18];腱索牵拉可致三尖瓣严重反流^[24]。

2.3.2 X 线胸片 完全性 CAP 或完全性心包左侧缺损患者胸部正位片的特征性表现为心影左移、左旋,左心缘平直,左心室轮廓拉长,呈史努比征^[16];肺动脉突出,心底与左侧膈肌之间或主、肺动脉之间可见肺组织,右心边界与脊柱影重合而丧失右心缘,气管居中;侧位片可见心影后移^[23]。部分性心包左侧缺损时,左上心缘或肺动脉段突出提示左心耳疝可能^[11]。心包右侧缺损患者右心缘明显突出可提示右心耳疝形成^[18]。

2.3.3 CT 和 MRI CT 与 MRI 显示心包及诊断 CAP 无明显差异,但 MRI 较 CT 对比度更高、时间分辨率更好、评价软组织结构和功能特征更准确,并可观察心功能及心肌回声特征,且无辐射,是目前诊断 CAP 的金标准。自旋回波 T1、T2 加权像上,心包表现为中等信号心肌与高信号心包脂肪之间的深色曲线;心包脂肪减少时, MRI 约将 10% 健康人误诊为 CAP^[19],故应结合其他形态学表现进行综合诊断。

完全性 CAP 或完全性心包左侧缺损患者 CT 及 MRI 可见肺组织出现于主、肺动脉之间或心底与膈肌之间的无心包区域,心脏明显向左侧移位,左心室心尖向侧后方移位,心脏位置居中线左侧,心脏纵轴与水平面更趋平行^[25-26]。心脏左旋是完全性心包左侧缺损的典型表现,明显左旋指顺时针旋转 60°及以上,可用于鉴别完全性心包左侧缺损与右心室容量负荷过重。缺乏心包约束使完全性 CAP 患者心室过度扩张,舒张末期和收缩末期心脏容量变化增大。MACAIONE 等^[25]建议以容量变化达 13% 作为诊断完全性 CAP 的截断值。部分性孔型缺损可出现心脏局部凹陷或心脏组织疝出,若心包残缘压迫致心脏静脉回流不畅,可见局部心肌水肿增加^[25]。心包右侧缺损可见心脏右移,右心耳局部隆起或从心包缺损处疝出^[18]。

2.3.4 冠状动脉造影 对于出现急性胸痛的部分性心包左侧缺损患者,若冠状动脉造影见内径及血流正常的冠状动脉突然出现成角弯曲或打结,提示心包边缘压迫冠状动脉;左心耳疝时,造影可见突出部位与左

心房同时显影^[27]。

2.4 其他方法 CAP 患者发生气胸时,气体可通过缺损进入心包发生心包积气,故人工气胸曾被用于诊断 CAP^[28]。

2.5 治疗 针对 CAP 患者的管理,目前尚无共识及标准。CAP 患者心脏和大血管在胸腔内的高活动性可能引起胸痛及形成 A 型主动脉夹层^[29],有学者^[30]建议,若因其他原因行开胸手术,可同时修补心包缺损。完全性或完全性单侧 CAP 引起并发症的可能性小,预期寿命与心包完整者相似,一般无需处理,外科手术仅用于症状明显或形成心脏疝的部分性 CAP 患者^[8];治疗方案包括补片修补缺损、扩大缺损以防疝组织嵌顿、心包切除及实施心包成形术等^[31-32],发生左心耳疝时可切除心耳并用补片关闭 CAP^[33];横膈 CAP 有形成膈疝风险,应通过手术纠正^[34]。此外,有症状的 CAP 发病率较低,而心包成形术安全性较高,有学者^[8]建议,可采用外科手术预防性关闭小的部分性 CAP,以预防心脏疝和绞窄;但也有学者^[35]认为部分性 CAP 患者可能存在膈神经走行变异,对偶然发现的无症状部分性 CAP 患者,外科开胸手术时关注此类变异可能带来的并发症较预防性修补缺损心包更为重要。

3 小结

CAP 罕见,多为偶然发现,多数患者无症状,长期预后良好,但发生心脏疝或绞窄等可危及生命。目前 MRI 是诊断 CAP 的金标准,但对 CAP 发病率、性别间差异等尚不明瞭,对于处理措施的选择等尚未完全达成共识,仍需进一步探讨。

〔参考文献〕

- [1] NASSER W K. Congenital diseases of the pericardium [J]. Cardiovasc Clin, 1976, 7(3):271-286.
- [2] PARMAR Y J, SHAH A B, POON M, et al. Congenital abnormalities of the pericardium [J]. Cardiol Clin, 2017, 35(4): 601-614.
- [3] PALAU P, DOMÍNGUEZ E, GARCÍA-GONZÁLEZ P, et al. Isolated partial congenital absence of the pericardium: A familial presentation [J]. Can J Cardiol, 2016, 32(8):1039. e1-1039.
- [4] SUGIYAMA A, IZUMI Y, INOUE Y, et al. Total absence of the pericardium incidentally found during surgery for spontaneous pneumothorax [J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 64(5): 286-289.
- [5] BOUCHARD M, HOSCHTITZKY A, GATZOULIS M. Diagnosis and management of congenital absence of pericardium:

- A case report[J]. *Eur Heart J Case Rep*, 2019, 3(4):1-5.
- [6] 冯雪涛, 薛鸿, 吴晓军, 等. 先天性左侧心包缺如伴闭合性胸部外伤致三尖瓣乳头肌断裂 1 例[J]. *中国医学影像技术*, 2021, 37(12):1918.
- [7] CUCCUINI M, LISI F, CONSOLI A, et al. Congenital defects of pericardium: Case reports and review of literature[J]. *Ital J Anat Embryol*, 2013, 118(1):136-150.
- [8] LOPEZ D, ASHER C R. Congenital absence of the pericardium[J]. *Prog Cardiovasc Dis*, 2017, 59(4):398-406.
- [9] TIAN Z, ZHOU Y, LIU H. Extralobar pulmonary sequestration with absence of pericardium and atrial septal defect in a woman[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2019, 14(1):113.
- [10] EKEKE C N, DANIELS C, RAMAN S V, et al. Annuloaortic ectasia in a patient with congenital absence of the left pericardium[J]. *Ann Thorac Surg*, 2013, 96(6):2243-2245.
- [11] HIRAOKA K, YAMAZAKI S, HOSOKAWA M, et al. Bronchogenic cyst associated with congenital absence of the pericardium[J]. *J Surg Case Rep*, 2015(4):rjv052.
- [12] GARNIER F, EICHER J C, PHILIP J L, et al. Congenital complete absence of the left pericardium: A rare cause of chest pain or pseudo-right heart overload[J]. *Clin Cardiol*, 2010, 33(2):E52-E57.
- [13] IANNELLI M, Di CARLO D, SECINARO A, et al. A rare cause of chest pain: A partial congenital absence of the pericardium[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012, 42(6):1054.
- [14] FURUI M, OHASHI T, HIRAI Y, et al. Congenital pericardial defect with ruptured acute type A aortic dissection[J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2012, 15(5):912-914.
- [15] STEINBERG C, PELLETIER M J, PERRON J, et al. Sudden cardiac arrest due to subtotal absence of left-sided pericardium—case report and review of the literature[J]. *Congenit Heart Dis*, 2013, 8(3):E92-E98.
- [16] VOSKO I, ZHAN Y, NABI F, et al. Snoopy's heart: A case of complete congenital absence of the pericardium[J]. *Methodist Debakey Cardiovasc J*, 2019, 15(3):226-227.
- [17] TAMAGOND S B, AGARWAL S, TOMAR A S, et al. Lung herniation into pericardial cavity: A case of partial congenital absence of right pericardium[J]. *Ann Pediatr Cardiol*, 2012, 5(2):213-214.
- [18] ONO S, ICHIKAWA T, IINO M, et al. Congenital pericardial defect: A case of right pericardial partial absence with normal parietal pleura[J]. *Jpn J Radiol*, 2015, 33(3):153-156.
- [19] VALERO E, FERRERO J A, LÓPEZ-LEREU M P, et al. Symptomatic partial congenital absence of the pericardium revealed using cardiac magnetic resonance[J]. *Can J Cardiol*, 2015, 31(10):1303.e5-7.
- [20] FLOSDORFF P, PAECH C, RIEDE F T, et al. Odd acoustic window and elongated ventricles: Echocardiographic diagnosis of congenital absence of the pericardium[J]. *Pediatr Cardiol*, 2012, 33(7):1220-1221.
- [21] KIM M J, KIM H K, JUNG J H, et al. Echocardiographic diagnosis of total or left congenital pericardial absence with positional change[J]. *Heart*, 2017, 103(15):1203-1209.
- [22] CRUZ P J, ONG H Y, ALI A. Swinging through life: A case of a pendulum heart[J]. *CASE (Phila)*, 2017, 1(1):23-27.
- [23] KARGAR F, AAZAMI M H. Congenital partial absence of the left pericardium suspected on the classical chest X-ray[J]. *Heart Lung Circ*, 2009, 18(5):362-363.
- [24] CHATZIS A C, GIANNOPOULOS N M, SARRIS G E. Isolated congenital tricuspid insufficiency associated with right-sided congenital partial absence of the pericardium[J]. *J Heart Valve Dis*, 2004, 13(5):790-791.
- [25] MACAIONE F, BARISON A, PESCELELLI I, et al. Quantitative criteria for the diagnosis of congenital absence of pericardium by cardiac magnetic resonance[J]. *Eur J Radiol*, 2016, 85(3):616-624.
- [26] RAJIAH P, KANNE J P. Computed tomography of the pericardium and pericardial disease[J]. *J Cardiovasc Comput Tomogr*, 2010, 4(1):3-18.
- [27] WILSON S R, KRONZON I, MACHNICKI S C, et al. A constrained heart: A case of sudden onset unrelenting chest pain[J]. *Circulation*, 2014, 130(18):1625-1631.
- [28] ALTMAN C A, ETTEDGUI J A, WOZNEY P, et al. Noninvasive diagnostic features of partial absence of the pericardium[J]. *Am J Cardiol*, 1989, 63(20):1536-1537.
- [29] MEUNIER J P, LOPEZ S, TEBOUL J, et al. Total pericardial defect: Risk factor for traumatic aortic type A dissection[J]. *Ann Thorac Surg*, 2002, 74(1):266.
- [30] YAMAGUCHIA, YOSHIDA S, ITO T. Cardiac displacement after lobectomy in a patient with a congenital complete left-sided pericardial defect[J]. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 2001, 49(5):317-319.
- [31] SYMEONIDES P C. Sometimes surgery is the only way to make a diagnosis and treat the patient: A case of congenital partial absence of pericardium[J]. *Eur J Case Rep Intern Med*, 2017, 4(6):000593.
- [32] XU B, BETANCOR J, ASHER C, et al. Congenital absence of the pericardium: A systematic approach to diagnosis and management[J]. *Cardiology*, 2017, 136(4):270-278.
- [33] VALENTINO M A, AL DANAF J, MORRIS R, et al. Giant left atrial appendage aneurysm: A case of mistaken identity[J]. *J Cardiol Cases*, 2017, 15(4):129-131.
- [34] KAMATH G S, BORKAR S, CHAUHAN A, et al. A rare case of congenital diaphragmatic hernia with ectopic liver and absent pericardium[J]. *Ann Thorac Surg*, 2010, 89(5):e36-e37.
- [35] SHAH A B, KRONZON I. Congenital defects of the pericardium: A review[J]. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2015, 16(8):821-827.