

ANNALES  
UNIVERSITATIS MARIAE CURIE-SKŁODOWSKA  
LUBLIN—POLONIA

VOL. XX, 7

SECTIO D

1965

---

Katedra i Zakład Anatomii Prawidłowej Człowieka. Wydział Lekarski.  
Akademia Medyczna w Lublinie  
Kierownik: prof. dr med. Mieczysław Stelmasiak

Irena LIZE

**Wrodzona wada osierdzia**

**Врожденный порок околосердечной сумки**

**A Case of Congenital Defect of the Pericardium**

Wrodzone wady osierdzia były opisywane stosunkowo rzadko. Na przestrzeni kilkuset lat (od 1559 r.) opisano niewiele ponad 100 wad w postaci mniej lub więcej rozległych ubytków blaszki ściennej osierdzia. Anomalie spotykano zarówno u płodów, jak i u osobników w wieku podeszłym. Większość wad rozpoznawano przypadkowo w czasie sekcji. W ostatnich latach pojawiły się doniesienia o przyżyciowym rozpoznawaniu wad osierdzia w czasie badań rtg lub zabiegów operacyjnych (M. L. Boone, C. H. Chang i T. F. Leigh, K. Ellis, N. E. Leeds i A. Himmelstein, G. A. Feruglio, L. C. Hamilton, A. C. Hering, J. S. Wilson i R. E. Ball, J. Jones, D. Kavanagh-Gray, E. Musgrove i D. Stanwood, E. K. F. Ronka i C. F. Tessmer, N. L. Rusby i T. H. Sellors, S. C. Shanks i P. Kerley, M. M. Woropajew i P. E. Dmitriewa).

Pomijając komunikację jamy osierdziowej z jamą otrzewnej poprzez otwory w przeponie, w dostępnej literaturze ubytki osierdzia zostały opisane w postaci otworów, braku większych części lub w ogóle braku blaszki ściennej osierdzia. Otwory występowały najczęściej po stronie lewej w okolicy przedsionka (C. H. Chang i T. F. Leigh, A. C. Hering, J. S. Wilson i R. E. Ball, J. Jones, D. Kavanagh-Gray, E. Musgrove i D. Stanwood, N. L. Rusby i T. H. Sellors, oraz R. A. Mc Garry, R. Osgood i B. Spector, R. D. Powell, G. M. Salzer, Wolf podawani i omawiani również przez Ellis i wsp., Fanfani i wsp., Feruglio, Southworth i wsp. i innych), rzadko po stronie prawej (G. B. Gruber, J. Jones, Risel). Większe ubytki osierdzia występowały po stronie lewej lub z przodu, z zachowaniem szczątkowych fałdów w okolicy podstawy serca. Fałdy te łączyły się często z korzeniem płuca lewego. Nerw przeponowy lewy w znacznej części przypadków był przesunięty do przodu i biegł w fałdach osierdzia. Zależnie od umiejscowienia i wielkości ubytku następowało odsłonięcie a nawet uwypuklenie się uszka czy

przedsionka albo większych części serca. W większości przypadków ubytki łączyły jamę osierdzia z lewą jamą opłucnej, w wyniku czego następował mniejszy lub większy kontakt serca z płucem lewym. W przypadkach zupełnego braku osierdzia po stronie lewej tworzyła się wspólna jama opłucnowo-osierdziowa (K. Ellis, N. E. Leeds i A. Himmelstein, M. Fanfani i G. de Biase, G. A. Ferruglio, L. C. Hamilton, A. C. Hering, J. S. Wilson i R. E. Ball, J. Jones, D. Kavanagh-Gray, E. Musgrove i D. Stanwood, W. Pisek, Risel, E. K. F. Ronka i C. F. Tessmer, H. Southworth i Ch. S. Stevenson, S. Sunderland i R. J. Wright-Smith, a także H. Barsoum, C. S. Beck, R. Boxall, M. M. Canavan, M. R. Chase, H. Chiari, E. Ebstein, C. Faber, R. A. Mc Garry, M. Kadin, A. Keith, F. J. Lang, M. P. Menière, F. G. Mönckeberg, R. Osgood i B. Spector, G. Perma, M. Plaut, H. Ribbert, G. M. Salzer, Saxer, Schminke, B. G. P. Shafiroff, M. Versé, J. C. Watt, A. Weisbach, Wolf podawani i omawiani również przez Ellis i wsp., Fanfani i wsp., Ferruglio, Southworth i wsp. i innych). Opisywane były również przypadki częściowego lub całkowitego braku blaszki ściennej osierdzia przy prawidłowym wykształceniu i zachowaniu opłucnej ściennej (J. G. Hoyer, S. Sunderland i R. J. Wright-Smith, J. I. de Torres). Przy całkowitym braku blaszki ściennej osierdzia serce leżało w śródpiersiu nagie, bez żadnego okrycia. Przypadki te należały do najwcześniej opisanych, ale w niektórych z nich nasunęły się potem podejrzenia nie rozpoznanego zrostowego zapalenia osierdzia. Wadom osierdzia towarzyszyły często inne wady rozwojowe.

Autorzy porównywali objawy kliniczne u pacjentów (J. W. Brown, L. Johansson, H. Milhiet i P. Jager, oraz E. Ebstein omawiany również przez Southwortha i inni). W znacznej większości przypadków ubytki osierdzia nie dawały uchwytnych objawów klinicznych i były odkrywane przypadkowo.

Zainteresowania autorów budziły: budowa, cechy fizyczne (W. Debrunner, J. Wallraff) i rozwój osierdzia. Badania nad rozwojem osierdzia prowadzono na zarodkach ludzkich (H. L. Barniville, G. M. Salzer, D. Waterston) i zwierzęcych (L. B. Arey, R. Elliot). Autorzy śledząc okresy rozwojowe ustalili, że wady blaszki ściennej osierdzia powstają dość wcześnie, przy długości zarodka 9,8—10,0 (13) mm. W tym czasie następuje oddzielenie się i zamknięcie jamy osierdzia i jam opłucnych.

W badaniach doświadczalnych przeprowadzano nacięcie albo częściowe lub całkowite wycięcie blaszki ściennej osierdzia u zwierząt. Koty (H. M. Carleton) znosiły taki zabieg dosyć dobrze, w części przypadków ze zmianą kształtu serca na kulisty. Psy (G. Parlavecchio) w przebiegu pooperacyjnym chudły, następował przerost lewej komory i gorzej znosiły niewielkie wycięcie blaszki ściennej osierdzia od jej rozległego usunięcia. Ten sam autor porównując swoje doświadczenia na psach z wynikami badań przeprowadzonych przez Amerio na królikach stwierdził, że króliki znoszą zabieg lepiej.

### Opis przypadku

Obecny przypadek dotyczy kobiety zmarłej w wieku 80 lat, pochodzącej ze wsi. Kilkakrotne badania nie wzbudziły żadnych podejrzeń co do istnienia wady osierdzia. Kobieta ta nie podawała żadnych dolegliwości. Zmarła z rozpoznaniem uwiądu starczego.

Po otwarciu klatki piersiowej poniżej wcięcia płuca lewego widoczne było serce nie pokryte blaszką ścienną osierdzia (ryc. 1). Po odchyleniu płuca lewego okazało się, że koniuszek i przyległa do niego część serca znajdowały się poza blaszką ścienną osierdzia, w śródpiersiu, a przy przejściu przez tę blaszkę serce objęte było silnym, ściśle przylegającym pierścieniem osierdzia. Nad pozostałą częścią serca i początkiem wielkich naczyń blaszka ścienna osierdzia przebiegała normalnie.

Po przecięciu osierdzia widoczne było serce ustawione normalnie, odejście wielkich naczyń prawidłowe, uszko lewe małe, koniuszek serca skierowany w lewo, do dołu i do przodu. Na prawym brzegu serca poniżej jego połowy widoczne było głębokie wcięcie (ryc. 2 i 3), przedłużające się prawie do połowy jego powierzchni przedniej i częściowo na powierzchnię tylną (ryc. 4). W głębi tego wcięcia widoczna była bruzda, w której leżał pierścień osierdzia. Bruzda ta przebiegała okrężnie, obejmując obydwie komory i nie wywoływała wcięcia na brzegu lewym. Największa głębokość wcięcia na prawym brzegu wynosiła 18,8 mm.

Koniuszek i część serca znajdujące się poza osierdziem oraz bruzda z pierścieniem leżały nieco do przodu od pozostałej części serca nie dając zmian w przebiegu linii brzegów serca. Poza pierścieniem innych nieprawidłowości w osierdziu nie stwierdzono. Powierzchnia wewnętrzna blaszki ściennej osierdzia gładka, bez zrostów, w okolicy pierścienia zaczęła się fałdować równoległe do jego przebiegu.

Pierścień był najsilniej rozwinięty w części obejmującej prawy brzeg serca, najslabiej w okolicy brzegu lewego. Po przecięciu pierścienia okazało się, że jego powierzchnia zwrócona do serca była błyszcząca, gładka, jasna, a na niej wzdłuż pierścienia biegły delikatne okrężne rowki. Pierścień początkowo nie dał się rozglądzić, wyglądał jednolicie, dopiero po dłuższym okresie czasu można było stwierdzić, że składa się on z szeregu ściśle ułożonych, okrężnych fałdów osierdzia o grubszym nieco utkaniu na powierzchni zwróconej do serca. Obwód pierścienia wynosił 15 cm, a szerokość 0,7 cm.

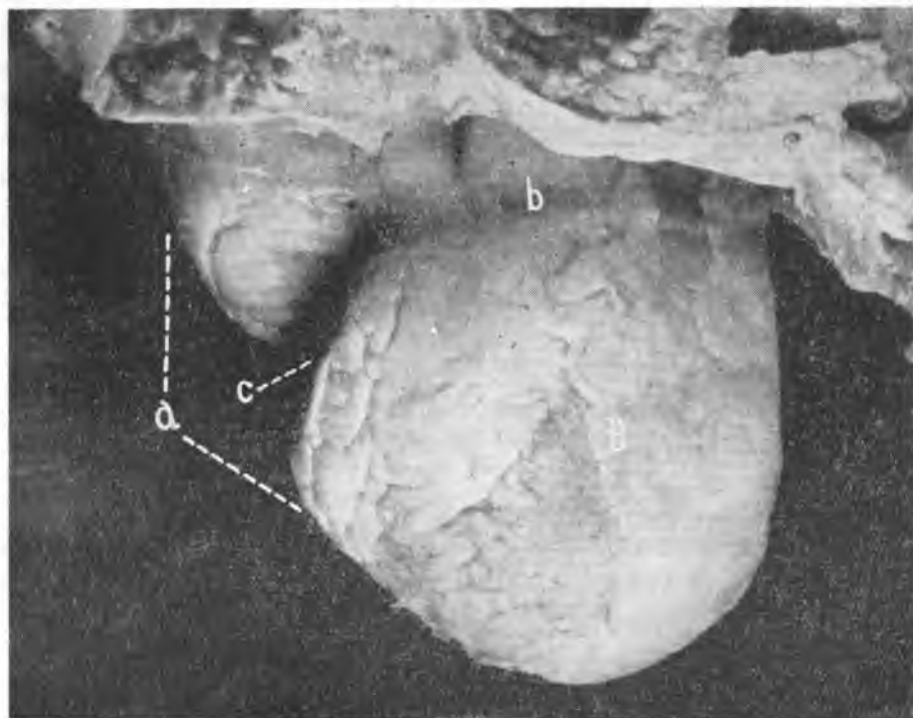
Blaszka ścienna osierdzia i opłucna śródpiersiowa lewa były zrosnięte, trudne do rozdzielenia, między nimi przebiegał nerw przeponowy lewy i naczyń.

Po rozcięciu serca w obrębie komór i przedsionków odchyłeń od normy nie stwierdzono. Koniuszek serca utworzony był przez komorę lewą. W obrębie części serca nie objętej blaszką ścienną osierdzia znajdowała się również i część komory prawej. W miejscu największego przeżenia mięsień komory prawej był ścięnczały.

Budowa przepony prawidłowa, w ścianie klatki piersiowej brak śladów przebytego urazu.



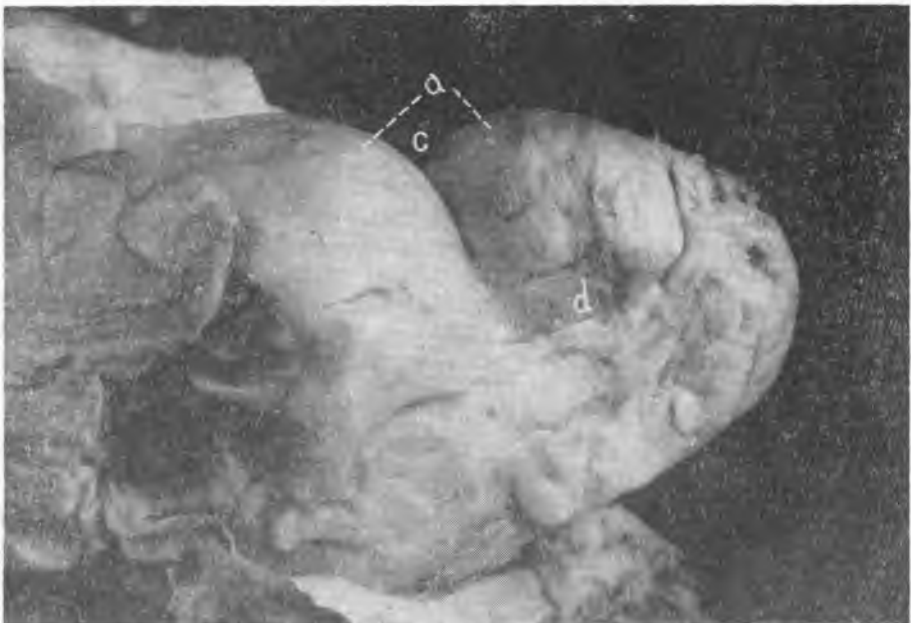
Ryc. 1



Ryc. 2



Ryc. 3



OBJAŚNIENIA RYCIN 1—4

A — *pulmo sin.*, B — *cor*, a — *margo dexter*, b — *sulcus*, c — *incisura*, d — *facies diaphragmatica*

W dostępnej literaturze spotkano niewiele opisów podobnych wad osierdzia. Podobny przebieg osierdzia z wytworzeniem bruzdy obserwowali R. Bayer u dziecka 22-dniowego i J. Sawa u dziecka 3-mies., oraz Ch. F. de Garis u noworodka orangutana. W tych przypadkach również nie było połączenia jamy osierdzia z jamą opłucnej. Zbliżony do nich był opis S. Sunderland i R. J. Writh-Smith przypadku 2-letniego chłopca, u którego brzeg blaszki ściennej osierdzia był przesunięty znacznie wyżej, a z otworu wysuwała się lewa komora i lewe uszko, ale wchodziły one do lewej jamy opłucnej.

Obecny przypadek jest ciekawy ze względu na to, że przy silnie wykształconym pierścieniu osierdzia, uciskającym mocno zwłaszcza komorę prawą, możliwe było wykonywanie ciężkiej pracy fizycznej bez wyraźnych dolegliwości do 81 roku życia.

---

#### PIŚMIENNICTWO

1. Arey L. B.: *Developmental Anatomy*, 5. Ed., VIII, Philadelphia 1950, s. 26.
2. Barniville H. L.: *J. Anat. and Physiology*, 49, P. I, 39, 1914.
3. Bayer R.: *Z. Kreisl. Forsch.*, 30, 411, 1938.
4. Boone M. L.: *Dis. Chest*, 42, 553, 1962.
5. Brown J. W.: *Congenital Heart Disease*, London—New York 1950, s. 36.
6. Carleton H. M.: *Proc. Roy. Soc. London, Ser. B*, 105, 230, 1929.
7. Chang C. H., Leigh T. F.: *Amer. J. Roentgen.*, 86, 517, 1961.
8. Debrunner W.: *Langebeck Arch. Klin. Chir.*, 285, 239, 1957.
9. Elliot R.: *Amer. J. Anat.*, 48, 355, 1931.
10. Ellis K., Leeds N. E., Himmelstein A.: *Amer. J. Roentgen.*, 82, 125, 1959.
11. Fanfani W., de Biase G.: *Arch. „De Vecchi”, Anat. Pat.*, 22, 1003, 1954.
12. Feruglio G. A.: *Friuli Med.*, 16, 951, 1961.
13. de Garis Ch. F.: *Anat. Rec.*, 59, 69, 1934.
14. Gruber G. B.: *Beitr. Path. Anat.*, 110, 348, 1949.
15. Hamilton L. C.: *Radiology*, 77, 984, 1961.
16. Hering A. C., Wilson J. S., Ball R. E.: *J. Thorac. Surg.*, 40, 49, 1960.
17. Hoyer J. G.: *Acta Physico-Medica Academiae Caesareae Naturae Curiosorum, Anno MDCCXL, Obs.* 68, 254.
18. Johansson L.: *Diseases of the Pericardium* (E. Derra, *Handbuch der Thoraxchirurgie*, B. II), Berlin 1959, ss. 616, 620.
19. Jones J.: *Thorax*, 10, 205, 1955.
20. Kavanagh-Gray D., Musgrove E., Stanwood D.: *New Engl. J. Med.*, 265, 692, 1961.
21. Milhiet H., Jager P.: *Anatomie et Chirurgie du Péricarde*, Paris 1956, s. 176.
22. Parlavecchio G.: *Deutsch. Z. Chir.*, 98, 126, 1909.
23. Pisek W.: *Przegląd Lekarski*, 22, 29 i 30, 373 i 381, 1883.
24. Risel: *Deutsch. Med. Wschr.*, 37, 51, 2405, 1911.
25. Ronka E. K. F., Tessmer C. F.: *Amer. J. Path.*, 20, 137, 1944.

26. Rusby N. L., Sellors T. H.: *Brit. J. Surg.*, **32**, 127, 357, 1945.
27. Salzer G. M.: *Z. Anat. Entwicklungsgesch.*, **121**, 54, 1959.
28. Sawa J.: Przypadek wady wrodzonej worka osierdziowego. *Ann. Univ. M. Curie-Skłodowska, Lublin, Sec. D*, **16**, 205, 1961.
29. Shanks S. C., Kerley P.: *A Text-Book of X-ray Diagnosis*, II, Ed., Vol. II. London 1951, s. 146.
30. Southworth H., Stevenson Ch. S.: *Archiv. Intern. Med.*, **61**, 223, 1938.
31. Sunderland S., Wright-Smith R. J.: *Brit. Heart J.*, **6**, 167, 1944.
32. de Torres J. I.: *Philos. Trans.*, **9**, P. III, 461, 776, 1732—1744.
33. Wallraf J.: *Morph. Jb.*, **80**, 355, 1937.
34. Waterston D.: *J. Anat. and Physiol.*, **50**, P. I, 24, 1915.
35. Woropajew M. M., Dmitriewa P. E.: *Eksp. Chir.*, **2**, 55, 1960.

Pracę otrzymano 26 II 1965.

### РЕЗЮМЕ

Описан случай врожденного порока околосердечной сумки у женщины из деревни, умершей на 80 году жизни. После вскрытия грудной клетки было замечено, что верхушка и часть сердца находились в медиастинальном пространстве за париетальным листком околосердечной сумки. При переходе сердца через этот листок околосердечная сумка образовала крепкое кольцо, обнимающее оба желудочка. На правом крае сердца это кольцо располагалось в глубокой вырезке. Мышца правого желудочка в этом месте была более тонкой. Других изменений околосердечной сумки не обнаружено. Не было тоже обнаружено никаких изменений в ходе левого диафрагмального нерва, а левая полость плевры была закрыта.

### SUMMARY

The author presents a case of congenital defect of the pericardium of a country woman who died at the age of eighty. After the opening of the thorax it was found that the apex and the part of the heart were in the mediastinum, outside the lamina parietalis of the pericardium. In the place in which the heart was passing through the lamina the pericardium was found to have produced a strong ring which embraced both ventricles. On the right edge of the heart the ring was found to run in deep incisure. The muscle of the right ventricle was thin in this place. Other changes in the pericardium were not found. The course of the left phrenic nerve was normal. The left pleural cavity was closed.

