



**Н. В. Іленьків<sup>1</sup>, З. О. Білоус<sup>2</sup>, О. О. Абрагамович<sup>2</sup>,  
М. О. Абрагамович<sup>2</sup>, Н. А. Мазур<sup>1</sup>, Р. Б. Іваночко<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Львівська клінічна лікарня на залізничному транспорті філії «Центр охорони здоров'я» Акціонерного товариства «Укрзалізниця»

<sup>2</sup> Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

## Відсутність перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда (огляд літератури; опис клінічного випадку)

**Вступ.** Велика поширеність, інвалідизація у працездатному віці, значна летальність, що характерні для серцево-судинних хвороб (ССХ), визначаються як глобальна медико-соціальна проблема. Так, виявлення випадків ССХ майже подвоїлося – з 271 мільйона у 1990 р. до 523 мільйонів у 2019 р. [10]. Темпи поширеності ССХ зростають і в країнах з високим рівнем життя, де вони раніше знижувалися. Поширеність ССХ в Україні за останні 30 років зросла в 3,5 разу. У світі ССХ лідирують у структурі смертності (в Україні частка ССХ у загальній структурі смертності становить 64,3 %) і є одним із основних чинників інвалідності [1, 2, 6, 10].

Ішемічна хвороба серця (ІХС) – найпоширеніша форма ССХ – перебуває на передових позиціях за поширеністю, інвалідизацією та летальністю (в Україні в структурі загальної смертності 22,3 %), що завдає значних економічних втрат як в Україні, так і в усьому світі [8, 10].

Сучасна клінічна медицина досягла вагомих успіхів у діагностиці уражень ССХ, зокрема ІХС, завдяки залученню новітніх клінічних, лабораторних та інструментальних методів обстеження [3, 10].

Водночас слід зазначити, що для більшості хвороб, у т. ч. й ІХС, не характерні патогномонічні клінічні та лабораторні ознаки, а інструментальні обстеження – від рутинних методів, таких як ЕКГ, до найсучасніших, таких як мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ), – не завжди дають змогу остаточно верифікувати діагноз [4, 5].

У клінічній практиці ми стикаємося з некоректною інтерпретацією отриманих результатів комплексного клінічно-лабораторного та інструментального обстеження, і тоді схилиємося до гіпер-, а в деяких випадках – гіподіагностики уражень серцево-судинної системи (ССС), призначаючи неадекватне лікування з усіма небажаними, а то й летальними наслідками.

У рутинній клінічній практиці часто застосовується гіпердіагностика ІХС, за маскою якої ховаються інші ураження ССС, достовірний діагноз яких констатує лише патологоанатом [5]. Інколи причиною цього може бути наявність у хворої людини орфанних хвороб, тобто рідкісних.

**Мета дослідження.** Зробити огляд літератури та опис клінічного випадку з метою з'ясувати особливості клінічного стану та діагностики у хворих із вродженою відсутністю перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда.

**Матеріали й методи дослідження.** Використано контент-аналіз, метод системного й порівняльного аналізів, бібліосемантичний метод вивчення актуальних наукових досліджень вродженої відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда. Пошук джерел здійснено у наукометричних базах інформації: PubMed, Medline, Springer, Google Scholar, Research Gate за ключовими словами: вроджена відсутність перикарда, некомпактність міокарда. Відібрано й проаналізовано 51 джерело англійською та українською мовами, в яких висвітлено епідеміологію вродженої відсутності перикарда й некомпактності міокарда, їх клінічні та діагностичні особливості; описано клінічний випадок.

**Результати дослідження та їх обговорення.** За статистичними показниками, вроджена відсутність перикарда частіше трапляється у чоловіків, ніж у жінок (3,0:1,3 відповідно), незалежно від наявності чи відсутності обтяженої спадковості [43]. Відсутність лівої половини перикарда частіше фіксують у чоловіків (61,04 %), ніж у жінок (38,96 %). Повний право-/лівобічний дефект становить 9,0 % усіх випадків такої аномалії. Загалом часткові дефекти перикарда сягають 30,48 % усіх аномалій розвитку серцевої сумки. Найчастіше (у 70,0 % випадків) відзначається повний лівобічний дефект (у популяції, за різними літературними джерелами, від 0,0001 до 0,044 %) [43].

Формування перикарда починається з 3-4-го тижня ембріонального розвитку. Розташовані в шийному відділі над жовтковим мішком дві серцеві бульбашки, наближаючись одна до одної, формують єдину серцеву трубку з дорсальної і вентральної бриж. З боків розташовуються дві первинні навколосерцеві порожнини, які зі зникненням вентральної брижі зливаються в єдину плевроперитонеальну порожнину. За ходом жовткових і пупкових судин утворюється мезодермальна складка, що росте в дорсальному напрямку між зачатками серця та шлунка. З правого й лівого стовпів на задньобічних стінках вторинної порожнини формуються костальна та лямбальна мезодермальні складки, що ростуть у центральному напрямку. Разом із попередньою складкою вони формують первинну діафрагму – мембрану В. Гіса, відокремлюючи черевну порожнину від плевроперикардіальної. Одночасно з цими процесами за ходом кюв'єрових проток утворюються бічні складки серозної оболонки, які, еволюціонуючи, поділяють плевроперикардіальну порожнину на дві частини: плевральну та перикардіальну [5].

І серцевий, і легеневі зачатки зміщуються з шийної ділянки в грудну порожнину, прямуючи до перикардіальної та плевральної порожнин відповідно.

Передчасна атрофія лівої кюв'єрової протоки призводить до невідділення порожнини перикарда від лівої плевральної порожнини [25, 46]. Як наслідок, найчастіше трапляється відсутність лівої половини перикарда. Якщо ж плевроперикардіальні складки не формуються, зачатки серця і легень опиняються в єдиній плевроперикардіальній порожнині [5, 25, 46].

Власне перикард формується з двох листків: фіброзного, що сформований переважно з колагенових із незначним включенням еластинових волокон, і серозного (епікард), що має пристінкову та нутрощеву пластини і вміщує серце та корені великих судин. Пристінкова та парієтальна пластини переходять одна в одну на основі серця в місці, де фіброзний перикард зрощений із адвентицією великих судин: аорти, легеневого стовбура, порожнистих вен. Фіброзний листок є продовженням адвентиції магістральних судин, а знизу прикріплений до сухожильного центра діафрагми. Між листками перикарда розміщена порожнина з перикардіальною рідиною.

Перикард складається з трьох відділів: переднього (груднинно-ребрового) – з'єднаний із грудниною груднинно-осердною зв'язкою, нижнього (діафрагмового) – зрощений із сухожильним центром діафрагми та середостінного (правого й лівого) – ділянка зрощена з середостінною плеврою. Зліва і справа між перикардом і плеврою міститься діафрагмовий нерв, ззаду перикард прилягає до грудної аорти, стравоходу, непарної та напівнепарної вен.

У порожнині перикарда між серцем, великими судинами і власне перикардом розташовані досить глибокі кишені – пазухи (поперечна пазуха перикарда, коса пазуха перикарда). Поперечна пазуха розміщена на основі серця й обмежена висхідною аортою, легеневим стовбуром, правим передсердям і верхньою

порожнистою веною. Коса пазуха перикарда розміщена на його діафрагмовій поверхні й обмежена лівими легеневидами венами, нижньою порожнистою веною, лівим передсердям і перикардом.

Перикард живлять перикардіальна гілка грудної частини аорти й гілки діафрагмових артерій. Одноіменні вени впадають у плечоголовні, непарну та напівнепарну вени. Нервова сітка перикарда формується гілками блукаючого та діафрагмового нервів, а також шийних і грудних нервів, які відходять від правого і лівого симпатичного стовбурів вегетативної нервової системи [9, 12].

Перикард підтримує нормальну геометрію камер серця, обмежує короткочасне його розтягнення, забезпечує синхронну роботу та взаємодію шлуночків, адекватний викид крові, мінімізує тертя, вирівнює сили гравітації, захищає від інфікування, фіксує серце в ділянці середостіння тощо [7].

Вроджену відсутність перикарда вперше докладно описав у 1973 р. британський лікар М. Beillie, але перша відома згадка про дефект перикарда датована 1559 р. і належить італійському хірургові-анатомові R. Colombo [36].

Ця аномалія може бути тотальною або частковою, асоційованою чи не асоційованою із плевальною або черевною порожнинами. Досить часто вона трапляється з іншими вродженими вадами серця, наприклад, із дефектом міжпередсердної перегородки (МПП), відкритою артеріальною протокою, тетрадою Е.-Л. Фалло, стенозом мітрального клапана, з вадами діафрагми, легень, нирок [15]. Також цю аномалію фіксували у хворих із синдромом Ф. Паллістера – В. Кіліана (трисомія 12-ї пари хромосом), що характеризується розумовою відсталістю, та з аномаліями обличчя (високий випуклий лоб, короткі ніс і шия), синдромом А. Марфана, а також у хворих із дефектами сполучної тканини аорти [11, 12].

Досліджуючи наукову літературу, доходимо висновку, що більшість випадків цієї вади є асимптомними й переважно діагностуються випадково, в діагностичних дослідженнях з інших причин або під час розтину [16, 50].

Досить часто це відхилення можна переплутати з такими хворобами, як аневризма серця, ІХС, дефекти мітрального клапана чи передсердної перегородки. У третини хворих аномалія виявляється болем за грудниною, також рідше можливі такі скарги, як задишка, запаморочення, брадикардія, сухий кашель, серцебиття [5, 31].

Під час запису електрокардіограми (ЕКГ) характерні відхилення осі серця вправо та блокада правої ніжки пучка В. Гіса. Загалом зміни на ЕКГ не характерні за відсутності перикарда, оскільки перикард є електрично інертним [27, 28], тому лише на основі ЕКГ-ознак діагноз поставити не можна, позаяк вони можуть бути і за наявності інших патологічних станів, таких як трикуспідальна та легенева регургітація, дефект МПП, перевантаження об'ємом правого шлуночка (ПШ) тощо [12].

На ехокардіографії (Ехо-КГ) у такого хворого спостерігатимуться збільшені ПШ та праве передсердя (ПП), значна регургітація на тристулковому клапані (ТК) внаслідок натягу хорд [19, 51].

У хворих із лівобічним дефектом перикарда на рентгенограмі можна бачити випуклість лівої верхньої межі серця (виражена легенева артерія), високе положення серця. Цінним також буде проведення штучного пневмотораксу та ангіографії, що дасть змогу виявити можливий рух вушка передсердя або навіть усього серця через дефект перикарда у плевральну порожнину [23, 51].

У разі повної відсутності перикарда досить лише клінічно-рентгенологічних ознак, щоб діагностувати цю аномалію ще за життя хворого. Тоді важливо зафіксувати патологічну рухомість серця, зміщення його меж вліво аж до передньої аксиллярної лінії під час обстеження хворого, що лежить на боці. За наявності правобічного дефекту перикарда на рентгенограмі грудної клітки у хворого може бути виражена випуклість правих меж серця, що маскується під ушкодження ПП [21, 23].

Хоча ураження перикарда досить поширені в клінічній практиці й з ними стикаються лікарі різних спеціальностей [35, 47], проте вони можуть бути досить складними з позиції клінічної діагностики та відповідно надання допомоги хворим. Найважливішими методами діагностики сьогодні вважають Ехо-КГ, МРТ і мультимодальну візуалізацію [4, 13, 14, 51].

Згідно з практичними рекомендаціями робочої групи зі застосування мультимодальної серцево-судинної візуалізації 2020 р. [4], основними характеристиками Ехо-КГ є її рутинна доступність, низька вартість, безпечність, можливість виконання біля ліжка хворого у невідкладних ситуаціях, портативність, висока частота кадрів, те, що її можна виконувати паралельно зі спірометрією та під час штучної вентиляції легень (ШВЛ); комп'ютерної томографії (КТ) (метод другої лінії) – здатність виявити кальциноз перикарда, асоційовані/екстракардіальні ураження, допомогти оптимально планувати потенційне оперативне втручання; МРТ (теж метод другої лінії) – можливість оцінювати стан тканинної структури, виявляти ознаки запалення. Основні недоліки Ехо-КГ – обмежене «вікно», вузьке поле огляду, технічні обмеження за наявності ожиріння, хронічної обструктивної хвороби легень або в післяопераційному періоді, а також відносна операторзалежність, низьке співвідношення сигналу до шуму перикарда, обмежена можливість характеризувати тканинну структуру; КТ – застосування йонізуючої радіації, внутрішньовенно йодовмісних контрастів, те, що оцінювання функцій серця можливе лише під час ретроспективного дослідження, а інтерпретація отриманої інформації за наявності тахікардії або у хворих із нестабільним ритмом серця (особливо під час проспективних досліджень) утруднена, те, що існує потреба затримувати дихання під час сканування, а також те, що вона застосовна лише для гемодинамічно стабільних пацієнтів;

МРТ – значна тривалість дослідження, висока вартість, необхідність наявності у хворого стабільного серцевого ритму, її не рекомендується проводити за наявності у хворого імплантованих штучних водіїв ритму, обов'язкове використання МРТ-сумісних пристроїв, гірша візуалізація легеневої тканини, погана візуалізація кальцифікації, необхідність застосовувати внутрішньовенне контрастування гадолінієм, яке не дозволено в разі значущої хронічної ниркової недостатності (швидкість клубочкової фільтрації (ШКФ) <30 мл/хв), потреба декількох серій епізодів затримки дихання під час сканування, а також те, що її можна виконувати лише у гемодинамічно стабільних пацієнтів.

Під час МСКТ парієтальний перикард часто візуалізується у вигляді циркулярного контуру підвищеної щільності. У нормі товщина парієтального перикарда становить 0,8–1,0 мм (під час проведення МСКТ найтонша ділянка перикарда 0,7–1,2 мм, під час МРТ – 1,2–1,7 мм) [33, 44].

«Золотим стандартом» для встановлення діагнозу дефекту перикарда є МСКТ або МРТ [4]. Завдяки високій просторовій здатності й великому полю зору ці методи дають змогу дослідити всю грудну клітку, візуалізувати перикард, виявити супутні аномалії, а також заперечити можливі ураження, з якими варто диференціювати дефекти перикарда. Оскільки візуалізація перикарда все-таки може змінюватись залежно від положення, висновок буває помилковим у 10,0 % [20].

#### Візуальні характеристики вродженої відсутності перикарда.

##### Практичні рекомендації робочої групи [4]

Ехо-КГ	М-режим – парадоксальний рух міжшлуночкової перегородки (МШП), акцентований рух задньої стінки лівого шлуночка, відсутність сепарації між епікардом і перикардом
	В-режим – дилатація ПШ, підвищена мобільність серця, орієнтація верхівки дозад та незвичайні акустичні вікна, більш латеральне позиціонування датчика, видовжене передсердя з розширеними шлуночками, аномальний передсердно-шлуночковий кут, випинання нижньої і задньої стінок лівого шлуночка назовні в апікальних позиціях
	Доплер – трикуспідальна регургітація за рахунок дилатації атріовентрикулярного кільця або відриву хорд, підвищення діастолічного потоку в порожнистій вені
МСКТ і МРТ: відсутність перикардального шару, ротація серця вліво, інтерпозиція легеневої тканини в передній простір між аортою та легеневою артерією або між діафрагмою та основою серця	

Інколи у хворих із незначними прошарками епікардіального та перикардального жиру перикард майже безпосередньо прилягає до міокарда, і тоді можлива гіпердіагностика дефектів (відсутність) перикарда, зокрема, по бічній, задній і нижній стінках лівого шлуночка (ЛШ) [31].

Повні дефекти перикарда зазвичай позбавлені ускладнень. І навпаки, часткові дефекти можуть загрожувати життю через ризик виникнення гриж або удуплення серцевих структур [41], або здавлення вінцевої артерії [49].

Під час дослідження наукової літератури вдалося дізнатися про цікаві випадки ураження перикарда з летальними наслідками, спричиненими невправленим защемленням передсердя чи серця, через дефект у перикарді. Уперше такий випадок описав R. Vohall у 1887 р. Його пацієнтка, 28-річна жінка, померла на третій день після пологів, а під час патологоанатомічного розтину виявлено защемлення серця в дефекті перикарда [17]. S. Sunderland і R. Wright-Smith [46] описали випадок, коли пацієнт дворічного віку помер унаслідок защемлення серця в дефекті перикарда. Загалом такі випадки трапляються рідко [29].

Вимагає глибокого вивчення питання некомпактності міокарда. У чоловіків частіше, ніж у жінок, виявляють некомпактний міокард (56,0–82,0 %) [18, 32]. Поширеність лівошлуночкової некомпактності міокарда становить від 0,014 % [26] до 0,240 % [45], яким проводять Ехо-КГ. Однак остаточно поширеність некомпактності міокарда з'ясувати не вдається, оскільки часто у таких осіб буває безсимптомний перебіг, а виявляється він цілком випадково у зрілому віці під час проведення Ехо-КГ. Проте у 80,0 % випадків середня тривалість життя після такої знахідки становить 3–6 років [38].

Некомпактність міокарда – генетична мальформація, що може мати декілька форм: автосомно-домінантна (буває двох типів: ген, картований на хромосомі 18q12.1-q12.2, і ген, картований на хромосомі 11p15), що виявляється мутацією  $\alpha$ -дистробревіну, та зчеплена з X хромосою (ген, картований на хромосомі Xq28), яка виявляється порушенням метаболізму [30, 34]. Порушення трабекулярних утворень міокарда спостерігається ще під час ембріонального розвитку як хаотичне розташування трабекулярного апарату міокарда [48].

Уперше ізольовану некомпактність міокарда ЛШ, що була виявлена за відсутності будь-якого іншого ураження серця, описав Т. К. Chin зі співавторами в 1990 р. [18].

Інолі перші клінічні ознаки – це ознаки серцевої недостатності (СН) з можливим летальним наслідком як у неонатальному періоді, так і згодом [39].

На ЕКГ некомпактність міокарда може супроводжуватися надшлуночковими та шлуночковими порушеннями ритму, блокадами різного ступеня, рідко асоціюється з феноменом Л. Вольфа – Дж. Паркінсона – Дж. Вайта (L. Wolff - G. Parkinson - G. White – WPW). Для таких хворих характерні системні емболії та є висока ймовірність раптової смерті. Описані також зміни на ЕКГ, які свідчать про ішемію міокарда: горизонтальна чи косонизхідна депресія ST й інверсія зубця T, проте зазвичай ангіографічно не доведено наявності змін у вінцевих артеріях [24].

Одним із найточніших методів візуалізації некомпактності міокарда є Ехо-КГ. Під час цього обстеження візуалізуються два шари міокарда: субепікардіальний із компактним міокардом та субендокардіальний – із некомпактним міокардом. Важливою діагностично-прогностичною ознакою є співвідношення цих шарів у кінці систоли. Якщо таке співвідношення  $\geq 2,0$ , то можна стверджувати, що у пацієнта некомпактний міокард. Некомпактний міокард зазвичай погано скорочується внаслідок гіпертрабекулярності, часто формує широкі міжтрабекулярні кишені, які з'єднуються з порожниною ЛШ (трабекулярність ПШ погано простежується на стандартній Ехо-КГ, тому що збільшення трабекул є нормальним явищем для цієї ділянки міокарда) [24].

**Опис клінічного випадку.** Пацієнтка, 46 років, що проживає у Сколівському районі Львівської області, звернулася у травні 2019 р. в лікарню Львівської залізниці зі скаргами на стискаючий пекучий біль за грудниною з іррадіацією у ліву лопатку, серцебиття, загальну слабкість. Вважала себе хворою з 2012 р., коли вперше відчула біль у ділянці серця та задишку. Періодично лікувалась у кардіологічному відділі з діагнозом «ІХС: нестабільна стенокардія з переходом у стабільну стенокардію, II функціональний клас (ФК); СН: ІА стадія; зі збереженою систолічною функцією ЛШ; ФК II за NYHA (New York Heart Association)» без відчутного ефекту, що й стало причиною останньої шпиталізації.

Із анамнезу відомо, що у 2018 р. зафіксовано короткочасну непритомність, а на ЕКГ – пароксизм шлуночкової тахікардії.

Шкідливих звичок хвора не мала, спадковість не обтяжена, в анамнезі дві вагітності й двічі народжувала, наявність інших хвороб заперечувала.

Під час об'єктивного огляду відхилень не виявлено. Лабораторні показники перебували в межах референтних значень.

Ультразвукове обстеження серця: ПШ 3,0 см (незначно розширений), МШП 1,0 см (не потовщена), кінцево-діастолічний розмір (КДР) ЛШ 5,1 см (не розширений), стінка ЛШ в діастолу 1,0 см (не потовщена), фракція викиду (ФВ) 65,0 % (нормальна), висхідна аорта 3,2 см (не розширена), ліве передсердя (ЛП) 3,2 см (не розширене). Рідини в порожнині перикарда немає. Екскурсія фіброзного кільця ТК 17,0 мм. Форма ЛШ звичайна. На клапанному апараті серця змін не виявлено. У стані спокою розладів сегментарної скоротливості ЛШ не виявлено. Діастолічна функція – нормальна. Інші особливості: праве передсердя (ПП) має неправильну форму за рахунок значного потовщення його верхньої стінки (2,1 см).

Висновок: значне потовщення стінки ПП (доброякісний утвір?). Незначно розширена порожнина ПШ. ЛШ не розширений, стінки не потовщені, загальна скоротлива здатність ЛШ збережена. Діастолічна функція ЛШ нормальна. Структура і функції клапанів звичайні.

МРТ серця з томовістом: серце та верхівка розвернуті вправо. Серце правильної будови. В порожнині перикарда, вздовж стінки ПШ та частково передньої і бічної стінок ЛШ зафіксовано кистоподібний утвір діаметром 35,14 мм без ознак контрастування з чіткими контурами, рідинним вмістом. Надлишкової рідини в порожнині перикарда не виявлено, листки перикарда візуалізуються погано. Поперечний розмір ЛШ становить 50,0 мм; ЛП – 29,0 мм; ПШ – 44,0 мм; ПП – 42,0 мм. Товщина МШП в базальному відділі становить 10,0 мм (третій сегмент), задньої стінки – 9,0 мм (четвертий сегмент), посилена трабекулярність ЛШ в середньому та верхівковому відділах, на верхівці. Загальна скоротлива здатність ЛШ та ПШ збережена, ФВЛШ становить 62,0 %, ПШ – 55,0 %. Гіпокінез нижньоперегородкового сегмента в базальному відділі (третій сегмент) і задньої стінки (четвертий сегмент). Після введення контрастної речовини на відтермінованих сканах виявлено пізні контрастування у вигляді інтрамуральної гіперінтенсивної ділянки в базальному та середньому відділах МШП (другий, восьмий сегменти). В інших сегментах ЛШ пізні контрастування відсутні. Висхідний відділ аорти розміром 28,0 мм, низхідний – 22,0 мм, легеневий стовбур – 20,0 мм. Випіт у правому плевральному синусі завтовшки 8,0 мм.

Висновок: вісь серця та верхівка розвернуті вправо. Киста перикарда вздовж бічної стінки ПП та ПШ, частково передньої стінки ПП. ПШ і ПП помірно розширені, скоротлива здатність ПШ виражена. Ліві відділи серця не розширені, скоротлива здатність ЛШ збережена. Посилена трабекулярність ЛШ. Фіброзні зміни в базальному та середньому сегментах МШП. За сукупністю ознак можна запідозрити некомпактний міокард ЛШ.

МСКТ з функціональним дослідженням серця після введення омніпаку (еквівалентна доза опромінення 2,5599 мЗв) з використанням програми Ca-Scoring: ліва вінцева артерія (left coronary artery-LCA) кальцієвий індекс 0,0 од., об'єм кальцію – 0,0 мм<sup>3</sup>; ліва низхідна вінцева артерія (left descending coronary artery-LDCA) кальцієвий індекс 0,0 од., об'єм кальцію – 0,0 мм<sup>3</sup>; огиальна артерія (bypass artery-BA) кальцієвий індекс 0,0 од., об'єм кальцію – 0,0 мм<sup>3</sup>; права вінцева артерія (right coronary artery-RCA) кальцієвий індекс 0,0 од., об'єм кальцію – 0,0 мм<sup>3</sup>; загальний кальцієвий індекс (calcium index-CI) А. Агатстона – кальцієвий індекс 0,0 од., об'єм кальцію – 0,0 мм<sup>3</sup>. Після введення контрастного засобу тип вінцевого кровопостачання оцінено як збалансований: LCA – діаметр на рівні гирла 3,5 мм, довжина 15,0 мм, має чіткі контури, повністю заповнюється контрастом; LDCA – діаметр у проксимальному сегменті 3,2 мм, у середньому сегменті 3,6 мм, у дистальному сегменті 3,1 мм, має контури, повністю рівномірно заповнюється контрастом, без атеросклерозних змін і ознак стенозу; діагональна артерія (diagonal artery-DA) –

діаметр 1,5 мм, має чіткі контури, рівномірно заповнюється контрастом, без атеросклерозних змін; VA – слабо виражена, коротка, діаметр менше 2,0 мм; проміжна артерія – слабо виражена, коротка, діаметр менше 1,5 мм; RCA – добре виражена, діаметр у проксимальному сегменті 3,6 мм, у середньому сегменті – 3,6 мм, у дистальному сегменті 3,7 мм, має чіткі рівні контури, повністю рівномірно заповнюється контрастом, без ознак атеросклерозного ураження чи стенозу; задня низхідна артерія (posterior descending artery-PDA) – діаметр 2,2 мм, рівномірно заповнюється контрастом; задня лівошлуночкова артерія (posterior left ventricular artery-PLVA) є продовженням правої вінцевої артерії, діаметр 2,0 мм, рівномірно заповнюється контрастом; висхідний відділ аорти – діаметр 26,0 мм, низхідний відділ аорти – 22,0 мм; легеневий стовбур – 22,0 мм; стінка ЛШ не потовщена (товщина 10,0 мм); рідина в порожнині перикарда не визначається.

Проведено моніторування ЕКГ за методом Н. Холтера: середня частота серцевих скорочень (ЧСС) 78 уд./хв, мінімальна ЧСС 49 уд./хв, максимальна ЧСС 135 уд./хв. Упродовж усього періоду спостереження реєстрували синусовий ритм, інколи синусову аритмію. Інтермітивна блокада правої ніжки пучка В. Гіса, явища електричної альтернації, порушення реполяризації міокарда. Порушень вегетативної іннервації серця не фіксували.

Виявлено 9 поодиноких надшлуночкових екстрасистол і 49 шлуночкових, із яких дві спарені (другий ступінь за R. Myerburg). Максимальна депресія ST – 2,60 мм, максимальна елевация ST – 0,72 мм. Інших порушень ритму не зафіксовано. Атріо-вентрикулярна блокада першого ступеня.

Максимальний інтервал QT – 578,0 мс, максимальний інтервал QTc – 659,0 мс, мінімальний інтервал QT – 296,0 мс, мінімальний інтервал QTc – 357,0 мс.

Пацієнтка отримала консультацію кардіохірурга із рекомендацією видалення кисти перикарда. Під час оперативного втручання з'ясувалося, що у пацієнтки лівобічна відсутність перикарда, кисти перикарда не виявлено.

Запропоновано таке формулювання діагнозу у цієї пацієнтки: «Відсутність перикарда: вроджена, лівобічна; вторинний синдром подовженого QT; екстрасистолія: шлуночкова, другий ступінь за R. Myerburg; інтермітивна блокада правої ніжки пучка В. Гіса; тахікардія: шлуночкова, пароксизмальна (2018 р.); СН: ПА стадія; зі збереженою систолічною функцією ЛШ (ФВ 65,0 %); ФК II за NYHA.»

Оскільки хірургічну корекцію цієї аномалії не проводили, то, на нашу думку, доцільно було б провести її ушивання, а за неможливості – пластичне закриття дефекту перикарда.

**Висновки.** Здійснено огляд літератури та описано клінічний випадок відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда.

З'ясування клінічних особливостей відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю виявило, що ця аномалія зазвичай безсимптомна, проте у хворих із лівобічним дефектом може маскуватися під ішемічну хворобу серця, супроводжуватися шлуночковими порушеннями ритму (шлуночкова тахікардія), подовженням інтервалу QT і синкопе.

Особливу цінність для діагностики вродженої відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда мають Ехо-КГ та МРТ, а «золотим стандартом» прийнято вважати МСКТ, проте ці методи інколи можуть мати обмежені діагностичні можливості.

### Список літератури

1. Дудник СВ, Кошеля ІІ. Хвороби системи кровообігу як соціально-медична проблема. Україна. Здоров'я нації. 2017;3:320–321 (Dudnik SV, Koshelya II. Diseases of the circulatory system as a socio-medical problem. Ukraine. Health of the Nation. 2017;3:320-321). (Ukrainian)
2. Іпатов АВ, Мороз ОМ, Гондуленко НО, Ханюкова ІЯ, Маметьєв АО, Саніна НА та ін. Основні показники інвалідності та діяльності медико-соціальних експертних комісій України за 2018 рік: аналітико-інформаційний довідник. Дніпро: Акцент ПП; 2019. 180 с. (Ipatov AV, Moroz OM, Gondulenko NO, Khanyukova IYa, Mamatiev AO, Sanina NA et al. The main indicators of disability and the activities of medical and social expert commissions of Ukraine for 2018: analytical and information guide. Dnipro: Accent of PE; 2019. 180 p.). (Ukrainian)
3. Коваленко ВМ, Лутай МІ, Сіренко ЮМ, Сичов ОС, ред. Серцево-судинні захворювання. Класифікація, стандарти діагностики та лікування. 4-те вид., перероб. і доп. К.: Моріон; 2020. 247 с. (Kovalenko VM, Lutai MI, Sirenko UM, Sychov OS, ed. Cardiovascular diseases. Classification, standards of diagnosis and treatment. 4th edition, revised. and ext. K.: Morion; 2020. 247 p.). (Ukrainian)
4. Лазоришинець ВВ, Коваленко ВМ, Федьків СВ, Поташев СВ, Руденко АВ, Вітовський РМ та ін. Застосування мультимодальної серцево-судинної візуалізації у пацієнтів із захворюваннями перикарда: практичні рекомендації. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;3(40):107–126 (Lazoryshynets VV, Kovalenko VM, Fedkiv SV, Potashev SV, Rudenko AV, Vitovsky RM et al. The use of multimodal cardiovascular imaging in patients with pericardial disease: practical recommendations. Ukrainian Journal of Cardiovascular Surgery. 2020;3(40):107-126). (Ukrainian) <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.4009/107-126.18.09.2020>
5. Малиновський НН, Платов ІІІ. Пороки розвитку перикарда. Хирургія. 2001;5:4–9 (Malinovsky NN, Platov AI. Pericardial malformations. Surgery. 2001;5:4-9). (Ukrainian)
6. Рингач НО, Лушчик ЛВ. Регіональні особливості втрат років потенційного життя через передчасну смертність від основних причин в Україні. Демографія та соціальна економіка. 2018;3(34):39–55 (Ringach NO, Lushchik LV. Regional features of loss of years of potential life due to premature mortality from the main causes in Ukraine. Demography and Social Economy. 2018;3(34):39-55). (Ukrainian) <https://doi.org/10.15407/dse2018.03.039>
7. Сидоренко ПІ, Бондаренко ГО, Куц СО. Анатомія та фізіологія людини. 4-те вид., випр. К.: Медицина; 2012. 199 с. (Sidorenko PI, Bondarenko GO, Kuts SO. Human anatomy and physiology. 4th ed., ed. K.: Medicine; 2012. 199 p.). (Ukrainian)
8. Теренда НО. Смертність від серцево-судинних захворювань як державна проблема. Вісник наукових досліджень. 2015;4:11–13 (Terenda NO. Death rate from cardiovascular diseases as a state problem. Bulletin of Scientific Research. 2015;4:11-13). (Ukrainian)
9. Черкасов ВГ, Кравчук СЮ. Анатомія людини: навч. посіб. Вінниця: Нова Книга; 2011. 639 с. (Cherkasov VG, Kravchuk SY. Human anatomy: textbook. way. Vinnytsia: New Book; 2011. 639 p.). (Ukrainian)
10. Avoidable mortality: OECD/Eurostat lists of preventable and treatable causes of death. 2019.
11. Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweenet JP. Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature. Int J Cardiol. 2005;98(1):21-25. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2003.10.021>
12. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases. The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsedby: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Eur Heart J. 2015;36(42):2921-2964. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv318>
13. Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, Flamm SD, Fogel MA, Friedrich MG et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/ SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. J Am Coll Cardiol. 2010;55(23): 2614-2662. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.11.011>
14. Bogaert J, Francone M. Pericardial disease: value of CT and MR imaging. Radiology. 2013;267(2):340-356. <https://doi.org/10.1148/radiol.13121059>
15. Bremerich J, Reddy GP, Higgins CB. Magnetic resonance imaging of cardiac structure. In: Imaging in Cardiovascular Disease. Pohost GM, O'Rourke RA, Berman D, Shah PM, editors. USA: Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, PA; 2000.
16. Cipriani A, Brunetti G, Bernardinello V, Baritussio A. Congenital Pericardial Agenesis. Expert Analysis. Am Col Cardiol. 2020. Available at: <https://www.acc.org/Latest-in-Cardiology/Articles/2020/07/27/09/25/Congenital-Pericardial-Agenesis>
17. Boxall R. Incomplete pericardial sac; escape of heart tin to left pleural cavity. Trans Obstet Soc Lond. 1887;28:209-210.
18. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated non-compaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation. 1990;82(2):507-513. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.82.2.507>
19. Connolly HM, Click RL, Schattenberg TT, Seward JB, Tajik AJ. Congenital absence of the pericardium: echocardiography as a diagnostic tool. J Am Soc Echocardiogr. 1995;8(1):87-92. [https://doi.org/10.1016/S0894-7317\(05\)80362-1](https://doi.org/10.1016/S0894-7317(05)80362-1)
20. Elbadawi A, Baig B, Alotaki E, Khalid H, Khan M. Congenital absence of the pericardium: a rare and challenging diagnosis. JAAPA. 2019;32(5):37-39. <https://doi.org/10.1097/01.JAA.0000554223.33382.c0>
21. Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A. Congenital deficiency of the parietal pericardium: a review with 2 new cases including successful diagnosis by plain roentgenography. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1959;82(1):125-137.
22. Ekeke CN, Daniels C, Raman SV, Hitchcock C, Katz SE, Crestanello JA. Annulo aortice cleft in a patient with congenital absence of the left pericardium. Ann Thorac Surg. 2013;96(6):2234-2235. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.04.106>

23. Foo JS, Koh CH, Sahlén A, Tang HC, Lim CP. Congenital Partial Absence of Pericardium: A Mimic of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Case Rep Med.* 2018;2018:4297280. <https://doi.org/10.1155/2018/4297280>
24. Hirono K, Hata Y, Nakazawa M, Momoi N, Tsuji T, Matsuoka T et al. Clinical and Echocardiographic Impact of Tafazzin Variant on Dilated Cardiomyopathy Phenotype in Left Ventricular Non-Compaction Patients in Early Infancy. *Circ J.* 2018;82(10):2609-2618. <https://doi.org/10.1253/circj.CJ-18-0470>
25. His W. *Arch Fur Anatu. Entwick lungs gesch.* Leipzig; 1881. P. 303-392.
26. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol.* 1999;34(1):233-240. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(99\)00170-9](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(99)00170-9)
27. Imazio M, Cecchi E, Demichelis B, Chinaglia A, Ierna S, Demarie D et al. Myopericarditis versus viral or idiopathic acute pericarditis. *Heart.* 2008;94(4):498-501. <https://doi.org/10.1136/hrt.2006.104067>
28. Imazio M, Spodick DH, Brucato A, Trincherio R, Adler Y. Controversial issues in the management of pericardial diseases. *Circulation.* 2010;121(7):916-928. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.844753>
29. Kenneth R. Congenital foramen of the left pericardium. *Ann Thorac Surg.* 2000;70(3):993-998. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(00\)01287-X](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(00)01287-X)
30. Khan IA, Biddle WP, Najeed SA, Abdul-Aziz S, Mehta NJ, Salaria V et al. Isolated non-compaction cardiomyopathy presenting with paroxysmal supraventricular tachycardia: case report and literature review. *Angiology.* 2003;54(2):243-350. <https://doi.org/10.1177/000331970305400216>
31. Klein AL, Abbata S, Agler DA, Appleton CP, Asher CR, Hoit B et al. American Society of Echocardiography Clinical Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Pericardial Disease: Endorsed by the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2013;26(9):965-1012. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2013.06.023>
32. Kumor M, Lipczyńska M, Biernacka EK, Klisiewicz A, Wójcik A, Konka M et al. Cardiac arrest and ventricular arrhythmia in adult with Ebstein anomaly and left ventricular non-compaction. *J Cardiol.* 2018;71(5):484-487. <https://doi.org/10.1016/j.jcc.2017.11.012>
33. Ling LH, Oh JK, Tei C, Click RL, Breen JF, Seward JB et al. Pericardial thickness measured with trans esophageal echocardiography: feasibility and potential clinical usefulness. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29(6):1317-1323. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(97\)82756-8](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(97)82756-8)
34. Lubiszewska B, Hoffman P, Ruzyllo W. Isolated non-compaction of ventricular myocardium: case report and review of literature. *Kardiolog Pol.* 2001;55:443-450.
35. Maisch B, Seferovic PM, Ristic AD, Erbel R, Rienmuller R, Adler Y et al. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary; the Task Force on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2004;25(7):587-610. <https://doi.org/10.1016/j.ehj.2004.02.002>
36. Nasser WK. Congenital diseases of the pericardium. *Cardiovasc Clin.* 1976;7(3):271-286.
37. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(2):493-500. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(00\)00755-5](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(00)00755-5)
38. Parekh JD, Iguidbashian J, Kukrety S, Guerins K, Millner PG, Andukuri V. A Rare Case of Isolated Left Ventricular Non-compaction in an Elderly Patient. *Cureus.* 2018;10(6):e2886. <https://doi.org/10.7759/cureus.2886>
39. Richard P, Ader F, Roux M, Donal E, Eicher JC, Aoutil N et al. Targeted panels sequencing in adult patients with left ventricular non-compaction reveals a large genetic heterogeneity. *Clin Genet.* 2019;95(3):356-367. <https://doi.org/10.1111/cge.13484>
40. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997;72(1):26-31. <https://doi.org/10.4065/72.1.26>
41. Robin E, Ganguly S, Fowler MS. Strangulation of the left atrial appendage through a congenital partial pericardial defect. *Chest.* 1975;67(3):354-355. <https://doi.org/10.1378/chest.67.3.354>
42. Roth GA, Mensah GA, Johnson CO, Addolorato G, Ammirati E, Baddour LM et al. Global Burden of Cardiovascular Diseases and Risk Factors, 1990-2019: Update From the GBD 2019 Study. *J Am Coll Cardiol.* 2020;76(26):2982-3021. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.010>
43. Shah AB, Kronzon I. Congenital defects of the pericardium: a review. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015;16(8):821-827. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jev119>
44. Sechtem U, Tscholakoff D, Higgins CB. MRI of the normal pericardium. *AJR Am J Roentgenol.* 1986;147(2):239-244. <https://doi.org/10.2214/ajr.147.2.239>
45. Singh DP, Patel H. Left Ventricular Non-compaction Cardiomyopathy. 2020.
46. Sunderland S, Wright-Smith RJ. Congenital pericardial defects. *Br Heart J.* 1944;6(4):167-175. <https://doi.org/10.1136/hrt.6.4.167>
47. Troughton RW, Asher CR, Klein AL. Pericarditis. *Lancet.* 2004;363(9410):717-727. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(04\)15648-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)15648-1)
48. Vizzardi E, Nodari S, Metra M, Dei Cas L. Non-compaction of the ventricular myocardium. *Heart Int.* 2006;2(3-4):178. <https://doi.org/10.4081/hi.2006.178>
49. Wilson SR, Kronzon I, Machnicki SC, Ruiz CE. A constrained heart: a case of sudden onset unrelenting chest pain. *Circulation.* 2014;130(18):1625-1631. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011410>
50. Xu B, Betancor J, Asher C, Rosario A, Klein A. Congenital absence of the pericardium: a systematic approach to diagnosis and management. *Cardiology.* 2017;136(4):270-278. <https://doi.org/10.1159/000452441>
51. Yared K, Baggish AL, Picard MH, Hoffmann U, Hung J. Multimodality imaging of pericardial diseases. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2010;3(6):650-660. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2010.04.009>

Стаття надійшла до редакції журналу 29.08.2021 р.

#### Конфлікт інтересів

Автори статті стверджують, що конфлікту інтересів немає.

## Відсутність перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда (огляд літератури; опис клінічного випадку)

Н. В. Іленьків, З. О. Білоус, О. О. Абрагамович, М. О. Абрагамович,  
Н. А. Мазур, Р. Б. Іваночко

**Вступ.** Незважаючи на значні успіхи сучасної клінічної медицини, верифікація діагнозу інколи відтермінується або прижиттєво його не вдається поставити взагалі, особливо стосовно орфанних хвороб.

**Мета.** Зробити огляд літератури та опис клінічного випадку з метою з'ясувати особливості клінічного стану та діагностики у хворих із вродженою відсутністю перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда.

**Матеріали й методи.** Використано контент-аналіз, метод системного та порівняльного аналізу, бібліо-семантичний метод вивчення актуальних наукових досліджень вродженої відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда.

**Результати.** Більшість випадків вродженої відсутності перикарда є асимптомними і можуть бути не діагностовані за життя, тому часто їх можна переплутати з іншими хворобами, такими як аневризма серця, ішемічна хвороба серця (ІХС), дефекти мітрального клапана, беручи до уваги, що навіть такі методи діагностики, як ехокардіографія (Ехо-КГ), магнітно-резонансна томографія (МРТ) та «золотий стандарт» – мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) можуть мати діагностичні недоліки.

Некомпактність міокарда часто має безсимптомний перебіг, а основним методом її діагностики є Ехо-КГ.

**Висновки.** Здійснено огляд літератури та описано клінічний випадок відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда.

З'ясування клінічних особливостей відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю виявило, що ця аномалія зазвичай безсимптомна, проте у хворих із лівобічним дефектом може маскуватися під ІХС, супроводжуватися шлуночковими порушеннями ритму (шлуночкова тахікардія), подовженням інтервалу QT і синкопе.

Особливу цінність для діагностики вродженої відсутності перикарда в поєднанні з некомпактністю міокарда має Ехо-КГ та МРТ, а «золотим стандартом» прийнято вважати МСКТ, проте ці методи інколи можуть мати обмежені діагностичні можливості.

**Ключові слова:** вроджена відсутність перикарда, аномалія серцевої сумки, некомпактність міокарда, подовжений інтервал QT.

## Absence of Pericardium in Combination with Myocardial Noncompactness (Literature Review; Clinical Case Description)

N. Penkiv, Z. Bilous, O. Abrahamovych, M. Abrahamovych,  
N. Mazur, R. Ivanochko

**Introduction.** Cardiovascular diseases (CVD) in all epidemiological indicators continue to hold a leading position not only in Ukraine but also around the world and are a global medical and social problem. In the first place, such positions are provided by coronary heart disease (CHD) - the most common variant of SSC, despite the significant advances in modern clinical medicine.

At the same time, sometimes the verification of the diagnosis is delayed or it is not possible to establish it during life, which contributes to the hyper- or hypodiagnosis of the most common nosologies, forgetting about diseases that are extremely rare.

**The aim of the study.** To make the review of the literature and the description of a clinical case for the purpose of clarification of features of a clinical condition and diagnostics at patients with congenital absence of a pericardium in combination with noncompactness of a myocardium.

**Materials and methods.** Content analysis, method of system and comparative analysis, bibliosemantic method of studying current scientific researches concerning studying of congenital absence of pericardium in combination with noncompactness of myocardium are used. Sources were searched in scientometric databases: PubMed, Medline, Springer, Google Scholar, Research Gate by keywords: congenital absence of pericardium, not myocardial compactness. 51 sources in English and Ukrainian were selected and analyzed, which covered the epidemiology of congenital absence of the pericardium and myocardial compactness, their clinical and diagnostic features; described a clinical case.



**Results.** Congenital absence of the pericardium is a rare congenital anomaly of the pericardium, which, depending on the extent of the defect is left-handed (from 0.0001 % to 0.044 % in the population and in 70.0 % of all cases of congenital absence of the pericardium), right-handed and total (9.0 % of all cases) is more common in men than in women, respectively, as 3.0:1.3.

During embryonic development, both the cardiac and pulmonary rudiments, the beginning of the formation of which begins in 3-4 weeks, are displaced from the cervical region into the thoracic cavity, going to the pericardial and pleural cavities, respectively. Premature atrophy of the left cuvier duct leads to non-separation of the pericardial cavity from the left pleural cavity. Due to these reasons, the absence of the left half of the pericardium is the most common. If pleuropericardial folds are not formed, the rudiments of the heart and lungs are in a single pleuropericardial cavity.

Quite often, congenital absence of pericardium is associated with other congenital heart defects, for example, with a defect of the atrial septum (MPP), open ductus arteriosus, tetrad E.-L. Fallot, mitral valve stenosis, with defects of the diaphragm, lungs, kidneys.

Most cases of this defect are asymptomatic and may not be diagnosed for life, so they can often be confused with other diseases such as heart aneurysm, coronary heart disease, mitral valve or atrial septal defects.

Some informative signs may appear during X-ray diagnosis (radiograph may show convexity of the left upper border of the heart, high position of the heart), but the main emphasis in the diagnosis is on echocardiography (Echo-CG) (enlarged pancreas and right atrium), significant regurgitation tricuspid valve), magnetic resonance imaging (MRI), and the gold standard is the so-called multimodal imaging using multislice computed tomography (MSCT) (no visualization of the pericardial layer, rotation of the heart to the left, interposition of the pulmonary artery and lung tissue). At the same time, any of these techniques may have more or less pronounced shortcomings, which sometimes make it difficult to diagnose pericardial abnormalities.

Myocardial noncompactness is a genetic malformation whose prevalence is not high, although its final prevalence cannot be established, as it is not uncommon for such individuals to have an asymptomatic course.

On the ECG, myocardial noncompactness may be accompanied by supraventricular and ventricular arrhythmias, blockades of varying degrees, and one of the most accurate methods of visualizing myocardial noncompactness is Echo-CG. During this examination, two layers of the myocardium are visualized: subepicardial with a compact myocardium and subendocardial with a non-compact myocardium, and an important diagnostic and prognostic feature is the ratio of these layers at the end of systole.

**Conclusions.** A review of the literature and described a clinical case of pericardial absence in combination with myocardial infarction.

Elucidation of clinical features of absence of a pericardium in combination with incompatibility revealed that this anomaly is usually asymptomatic, however at patients with a left defect can be disguised under an ischemic heart disease, followed by ventricular arrhythmias (ventricular tachycardia), lengthening of a Q interval.

Of particular value for the diagnosis of congenital absence of the pericardium in combination with myocardial infarction is Echo-CG and MRI, and the gold standard is considered to be MSCT, but these methods can sometimes have limited diagnostic capabilities.

**Keywords:** congenital absence of pericardium, anomaly of the cardiac sac, myocardial non-compactness, prolonged QT interval.

## Інформація про авторів

1. Іленьків Наталія Володимирівна; Львівська клінічна лікарня на залізничному транспорті філії «Центр охорони здоров'я» Акціонерного товариства «Укрзалізниця», інфарктний відділ (79000, м. Львів, вул. І. Огієнка, 5; +38(032)226-30-08); лікарка-ординаторка; 79010, м. Львів, вул. Гарнавського, 116, кв. 69; +38(097)117-84-21; andrilenkiv@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-2673-9463>
2. Білоус Зоряна Олегівна; Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, кафедра внутрішньої медицини № 1 (79010, м. Львів, вул. Пекарська, 69; +38(032)276-97-63); кандидатка медичних наук, доцентка; 79066, м. Львів, вул. Освицька, 15, кв. 12; +38(097)333-51-47; zoryanabilous@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-8301-2474>
3. Абрагамович Орест Остапович; Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, кафедра внутрішньої медицини № 1 (79010, м. Львів, вул. Пекарська, 69; +38(032)276-97-63); доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри; 79034, м. Львів, вул. Литовська, 8; +38(050)665-29-95, +38(032)270-44-20; docorest@gmail.com; <http://orcid.org/0000-0001-6862-6809>
4. Абрагамович Мар'яна Орестівна; Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, кафедра сімейної медицини (79010, м. Львів, вул. Пекарська, 69; +38(032)236-84-19); докторка медичних наук, професорка; 79034, м. Львів, вул. Литовська, 8; +38(050)500-74-77, +38(032)270-44-20); marjana2003@ukr.net; <https://orcid.org/0000-0002-2827-7170>
5. Іваночко Руслана Богданівна; Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, кафедра внутрішньої медицини № 1 (79010, м. Львів, вул. Пекарська, 69; +38(032)276-97-63); кандидатка медичних наук, асистентка; м. Львів, вул. М. Кричевського, 67; +38(096)226-00-64; ruslana.ivanochko07@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-6211-6661>