

Agenesia de Pericárdio: Quando Pensar Neste Diagnóstico?

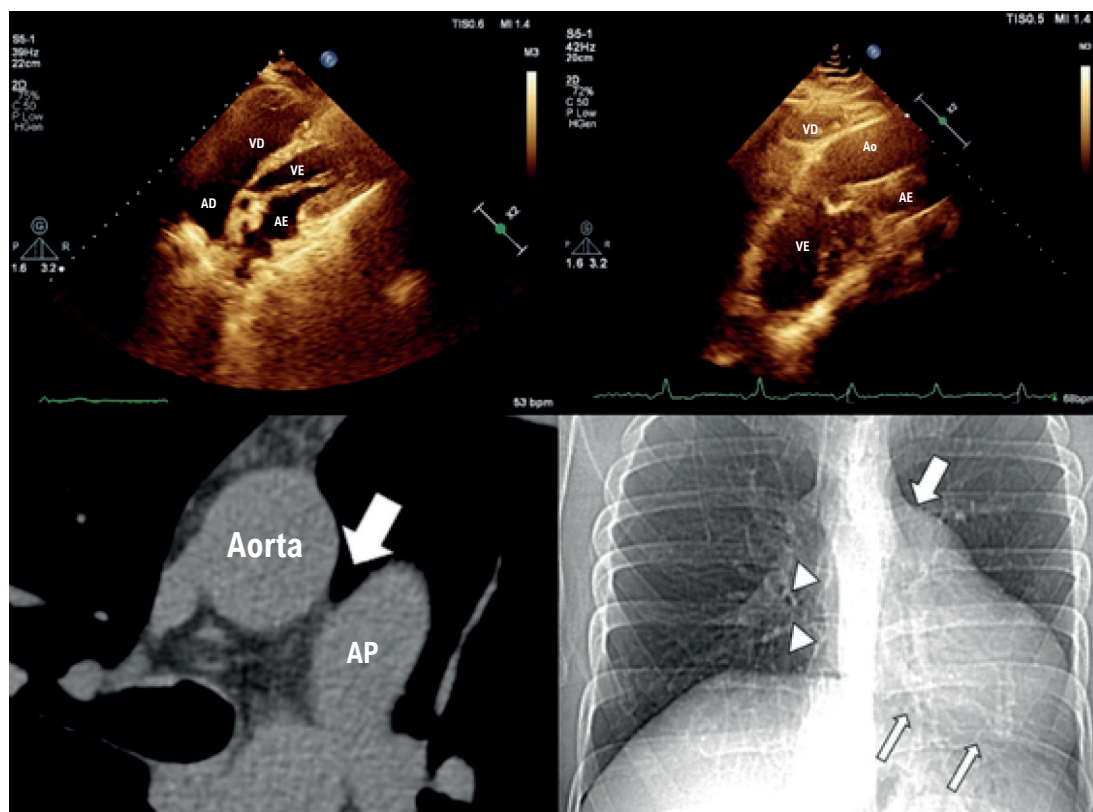
Pericardial Agenesis: When Should This Diagnosis Be Considered?

Bruna Barbosa Chagas de Almeida,¹ Bruna Zanforlin Jácome,¹ Bernardo Nascimento Lourenço,¹ Alessandro Zakhia de Seixas,^{1,2} Juliana Serafim da Silveira,^{1,2} Eliza de Almeida Gripp^{1,2}

Universidade Federal Fluminense,¹ Niterói, RJ – Brasil

Hospital Pró-cardíaco,² Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Figura Central: Agenesia de Pericárdio: Quando Pensar Neste Diagnóstico?



Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc. 2025;38(1):e20250004

A importância da multimodalidade no diagnóstico da agenesia do pericárdio. Ao: aorta; AP: agenesia do pericárdio; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo.

Palavras-chave

Pericárdio; Pericardite; Tomografia Computadorizada por Raios X; Imageamento por Ressonância Magnética

Correspondência: Eliza de Almeida Gripp •

Hospital Pró-Cardíaco. Rua General Polidoro, 192. CEP: 22280-020.

Botafogo, Rio de Janeiro, RJ – Brasil

E-mail: elizagripp@yahoo.com.br

Artigo recebido em 29/01/2025; revisado em 30/01/2025; aceito em 03/02/2025.

Editor responsável pela revisão: Marcelo Tavares

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20250004>

Resumo

A agenesia do pericárdio (AP) é uma condição rara caracterizada pela ausência parcial ou completa do pericárdio. As consequências associadas a esse diagnóstico podem ser graves. Consequentemente, é fundamental conhecer as peculiaridades dessa doença para o seu correto diagnóstico e tratamento.

Introdução

A prevalência da AP é estimada em aproximadamente 0,002% a 0,004% na população geral, com frequência

diagnosticada incidentalmente.¹ Estudos indicam que a condição ocorre mais frequentemente em indivíduos do sexo masculino, com uma razão de 3:1 entre indivíduos dos sexos masculino e feminino, e pode estar associada a outras anomalias congênitas.²

Embora não exista um gene específico diretamente responsável pela AP, a doença está associada a diversas anomalias genéticas e malformações congênitas estruturais,² o que sugere uma possível predisposição genética.²

As consequências associadas a esse diagnóstico podem ser graves, incluindo herniação ventricular (ocorre na agenesia parcial) e morte súbita. Conhecer as peculiaridades dessa doença é fundamental, pois os sintomas são inespecíficos. Exames de imagem, como a radiografia de tórax, ecodopplercardiograma, tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética cardíaca (RMC), serão importantes para a confirmação do diagnóstico (Figura Central).

Embriogênese

O pericárdio é formado por duas lâminas, a visceral e a parietal. Suas funções incluem atuar como barreira contra infecções, manter o coração em uma posição estável e limitar o volume cardíaco.³ O pericárdio é innervado pelo nervo frênico, cujos nociceptores estão envolvidos nos reflexos de transmissão da dor pericárdica, secreta prostaglandinas e substâncias semelhantes que modulam o tônus coronariano e o tráfego neural.³

Na primeira semana de desenvolvimento fetal, são formadas cavidades que permeiam o tecido mesodermal, as quais, posteriormente, se unirão formando três cavidades primitivas: o pericárdio, o peritônio e a pleura.⁴

Na 4ª semana de gestação, um fragmento da mesoderma (septo transversal) separa o pericárdio primitivo do peritônio.⁵ A separação é finalizada durante a 4ª para a 5ª semana, quando ocorre a fusão das membranas pleuropericárdicas direita e esquerda, oriundas do crescimento dos Ductos de Cuvier (veias cardinais comuns).^{5,6} Posteriormente, a membrana pleuropericárdica origina o pericárdio fibroso e a falha no processo de fechamento das membranas pleuropericárdicas resultará na agenesia parcial ou total do pericárdio.⁴

Uma das teorias que buscam explicar a gênese da AP afirma que o coração em desenvolvimento distenderia o pericárdio. Se as membranas pleuropericárdicas não se fundem antes de o coração aumentar, o defeito pericárdico é gerado.⁷ Outra teoria propõe que uma rotura induzida por tração pode

se desenvolver na membrana pleuropericárdica, resultando em um defeito pericárdico.⁷ A ilustrar tal fato, Kaneko et al descrevem um caso de ausência pericárdica associada à divisão do nervo frênico com seus dois feixes passando ventral e dorsalmente ao defeito.⁸

Uma terceira hipótese atribui a falha de desenvolvimento da membrana pericárdica à atrofia prematura das veias cardinais (ducto de Cuvier) que irrigam as dobras pleuropericárdicas.^{7,9} Essa teoria explica a raridade do defeito pericárdico direito, pois a veia cardinal direita permanece como a veia cava superior.⁹ Potencialmente, uma certa porcentagem de defeitos pericárdicos é atribuível a cada um dos mecanismos supracitados.

Classificação

A AP é uma anomalia rara que pode ser classificada como total ou parcial, a depender da extensão da ausência do pericárdio. Essa condição resulta de falhas no desenvolvimento embrionário, especificamente na fusão dos primórdios pleuropericárdicos.⁷ A sua classificação é baseada principalmente na extensão da ausência do pericárdio, além de suas implicações clínicas e anatômicas (Tabela 1).^{10,11} As principais categorias são:

1. Agenesia total:

- Ausência completa do pericárdio.
- O coração pode ter uma posição anormal no tórax (levoposição) e maior mobilidade.
- Geralmente é assintomática, mas pode estar associada a um deslocamento do coração para o lado esquerdo e a um aumento do risco de torção cardíaca.

2. Agenesia parcial:

- Geralmente envolve a ausência da porção esquerda ou direita do pericárdio.
- A ausência da parte esquerda é mais comum.
- Pode causar herniação ou estrangulamento de estruturas cardíacas, levando a complicações mais graves.
- Está mais associada a sintomas, como dor torácica ou arritmias, devido à compressão ou à herniação das estruturas cardíacas através do defeito pericárdico.

3. Defeitos circunscritos ou localizados:

- Um subtipo da agenesia parcial que afeta áreas específicas, como o pericárdio sobre o átrio esquerdo ou os grandes vasos. Pequenos defeitos no pericárdio, que podem permitir a protrusão de estruturas como o átrio ou o ventrículo.

Tabela 1 – Prevalência, complicações e sintomas por categoria de agenesia pericárdica.^{8,10-15}

	Parcial à direita ou à esquerda	Completa bilateral	Completa à direita	Completa à esquerda
Prevalência	3–4%	9%	17%	70%
Complicações	Frequentes	Raras	Raras	Raras
Sintomas	Dor torácica, dispneia, arritmias	Assintomática na maioria dos casos	Assintomática ou com sintomas leves	Geralmente assintomática
Casos publicados	Balaji A, et al. ¹²	Pedrotti P, et al. ¹³	Minocha GK, et al. ¹⁴	Kaneko Y, et al. ⁸

Apresentação clínica

A apresentação clínica da AP é heterogênea, variando desde sintomas inespecíficos até complicações fatais. Embora seja comumente assintomática, pode ocorrer precordialgia, sendo o sintoma mais comum seguido de palpitações.¹⁶⁻¹⁸ Outros sintomas atribuídos à AP, como dispneia, trepopneia (dispneia relacionada com o lado em que se deita, aspecto característico dos defeitos parciais), arritmias (doença do nó sinusal e síncope são provavelmente atribuídos ao tônus vagal aumentado ou à herniação intermitente atrial, que se resolve com atropina ou mudança para decúbito lateral) e tonturas, são sinais e sintomas normalmente atribuídos ao aumento da mobilidade cardíaca, à posição anômala que o coração assume e à herniação de tecido cardíaco.^{7,17} Além disso, o aumento da mobilidade cardíaca pode produzir um impulso apical deslocado e vigoroso, levando à impressão de cardiomegalia.¹⁹ Pacientes com defeitos completos podem apresentar dor precordial em função de adesões pleuropericárdicas, ausência do coxim pericárdico e torção dos grandes vasos.²⁰

A manifestação mais grave documentada é a morte súbita, resultante de estrangulamento do coração pelo pericárdio incompleto, documentado em pacientes com defeitos parciais.²¹ O estrangulamento, em geral, provoca isquemia miocárdica regional, gerando precordialgia e alterações no traçado eletrocardiográfico.²² O deslocamento cardíaco pode causar insuficiência tricúspide grave devido ao estiramento da parede anterior do ventrículo direito (VD).²³

Embora rara, a AP deve ser considerada no diagnóstico diferencial de pacientes com sintomas cardiovasculares atípicos para a idade, inclusive por meio da aquisição de imagens ecocardiográficas em localizações diferentes das comumente usadas. A identificação precoce é essencial para evitar complicações graves e direcionar a condução clínica adequada.

Os diagnósticos diferenciais da AP abrangem defeitos pós-cirúrgicos ou pós-traumáticos, este último após trauma torácico fechado, que podem resultar em rotura pericárdica, herniação e torção das cavidades cardíacas.²⁴

Diagnóstico: O papel da multimodalidade

Radiografia de tórax

O raio-X de tórax pode estar alterado em grandes defeitos pericárdicos, onde a silhueta cardíaca é deslocada excessivamente para a esquerda na projeção pósterio-anterior e posteriormente em relação ao mediastino. Há perda da borda direita do coração, que passa a se sobrepor à coluna vertebral. Observam-se radiotransparência e distanciamento entre a aorta e a artéria pulmonar, bem como entre a borda inferior do coração e o diafragma, por insinuação de tecido pulmonar nessas topografias. O “Sinal do Snoopy” se refere ao deslocamento cardíaco para a esquerda, com alongamento da borda esquerda do coração com aspecto arredondado da ponta (nariz do Snoopy), proeminência e convexidade do apêndice atrial esquerdo (orelha do Snoopy) (Figura 1).²⁵

Ecodoppler cardiograma

O ecodoppler cardiograma é um exame disponível não invasivo e de baixo custo, sendo a opção de primeira linha na suspeita diagnóstica não somente para a AP, como também para avaliação das doenças do pericárdio.²⁶

O primeiro dado ao exame a sugerir a hipótese diagnóstica de agenesia está relacionado à aquisição das imagens em posições não clássicas, devido à posição cardíaca não usual (Figuras 2A e 2B). No plano paraesternal longo, o apex estará desviado posteriormente, revelando um grande segmento do VD,

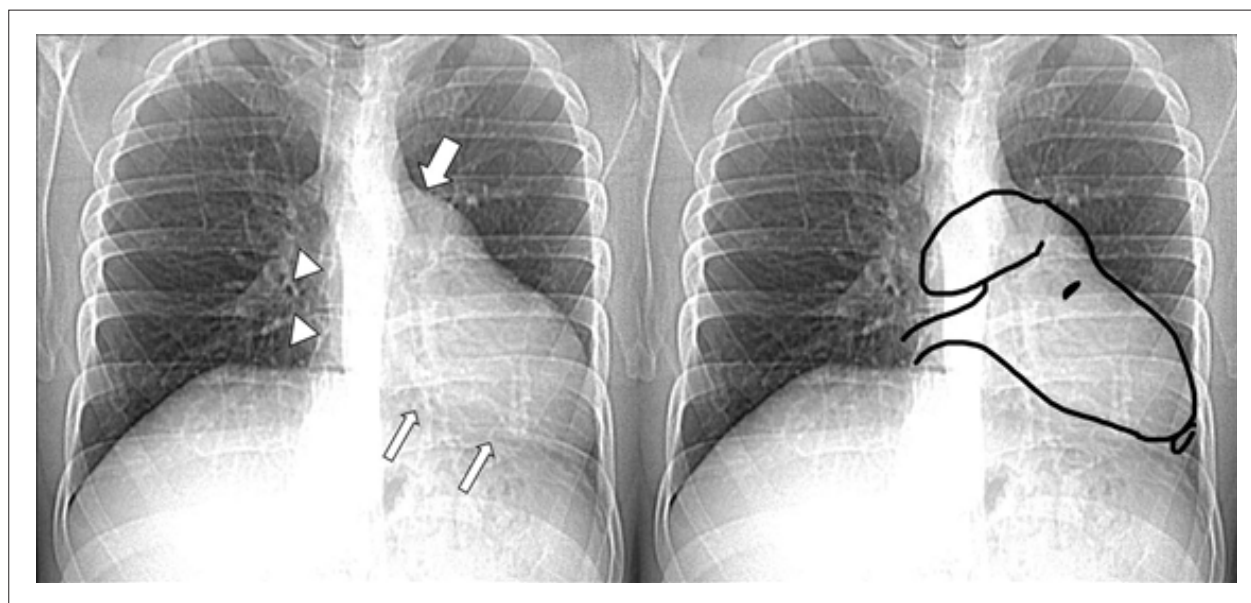


Figura 1 – O “sinal do Snoopy” na radiografia de tórax é composto de múltiplas anormalidades, a saber: levoposição excessiva com alongamento da borda do VE, radiolusência separando a aorta e a artéria pulmonar (seta grossa), radiolusência separando o VE e o diafragma (setas finas) e perda da borda direita do coração (pontas de seta).



Figura 2 – A) Esta imagem ilustra o posicionamento do transdutor na paciente onde normalmente estaria localizado o plano apical 4 câmaras. B) Na agnesia parcial do pericárdio, observe o importante deslocamento através da linha inserida (azul) do local para a nova localização do plano apical 4 câmaras.

o que gera a impressão de aumento dessa cavidade^{7,27} (Figura e Vídeo 1 e 2). A aquisição do plano apical 4 câmaras ocorrerá além ou na linha hemiclavicular posterior, diferente do comumente localizado no 5º espaço intercostal, na linha hemiclavicular média (Figura e Vídeo 3 e 4).

No caso da agnesia parcial esquerda de pericárdio, observa-se um aparente aumento do VD em 63% dos casos por consequência do deslocamento do coração para a esquerda.²⁸ Esse achado induz erroneamente ao diagnóstico de comunicação interatrial ou de miocardiopatia arritmogênica. Outros achados relativos à AP abrangem o movimento anormal do coração e o movimento paradoxal do septo ventricular em função do movimento desmedido da parede inferior. O aspecto de lágrima (“teardrop”) do coração é resultante do alongamento dos átrios, do alargamento dos ventrículos e do movimento de abaulamento da parede inferior.^{2,7,28} Defeitos da agnesia à direita podem levar ao aumento do VD e do átrio direito (AD), bem como à insuficiência tricúspide severa em função da tração das cordoalhas. O ecodopplercardiograma de estresse pode evidenciar um movimento de pêndulo do coração. Outros achados dignos de nota revelados pelo Doppler espectral são a redução do fluxo sistólico e a diminuição da razão sistodiastólica na veia pulmonar em decorrência da ausência da pressão intrapericárdica negativa.²⁶

Entretanto, esse método depende da qualidade da janela acústica, principalmente em pacientes obesos ou com doença pulmonar.²⁶

TC

A alta resolução e a aquisição volumétrica das imagens da TC fornecem excelente contraste entre a fina linha densa do pericárdio e os componentes de gordura epicárdica e mediastinal de baixa densidade, tornando o método bastante útil para a delimitação do pericárdio. Contudo, alguns segmentos de pericárdio na silhueta esquerda do coração podem ser mal delimitados, mesmo quando presentes.

Na TC, a agnesia de pericárdio pode ser confirmada pela ausência, parcial ou completa, da fina linha densa que corresponde ao pericárdio ao redor do coração. Há levoposição excessiva do coração, que toca a caixa torácica. Pode haver ausência de tecido gorduroso hipodenso entre o miocárdio e os arcos costais. Observa-se tecido pulmonar insinuado entre a aorta e o tronco arterial pulmonar, local comumente coberto pelo pericárdio e que contém tecido gorduroso que oblitera esse espaço. Ocasionalmente, há abaulamento do apêndice atrial esquerdo através do defeito (Figura 5).²⁸

RMC

A RMC é atualmente o método padrão-ouro para a avaliação do pericárdio graças à excelente resolução espacial e caracterização tecidual inerentes ao método. Aquisições morfológicas do tipo *black blood*, ponderadas em T1 e T2, e as aquisições funcionais do tipo *cine steady-state-free-precession*

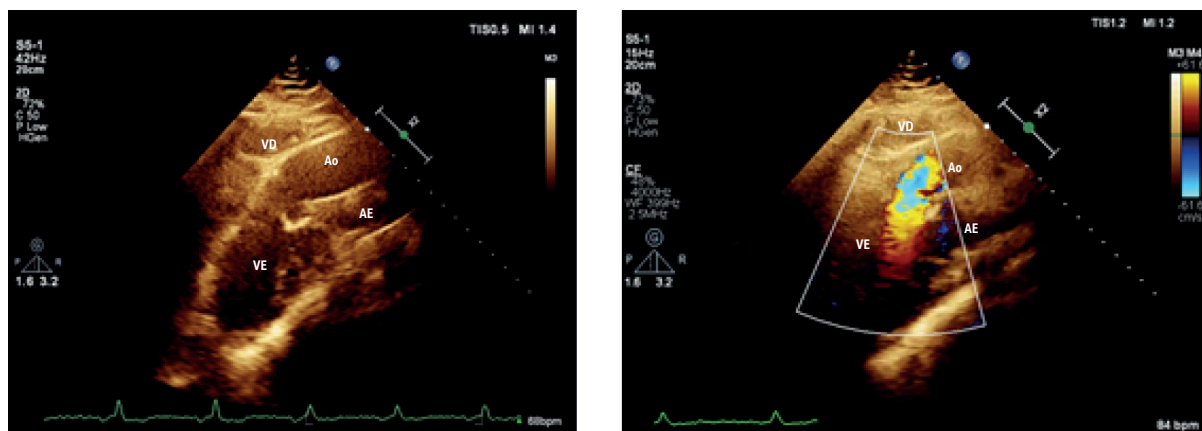
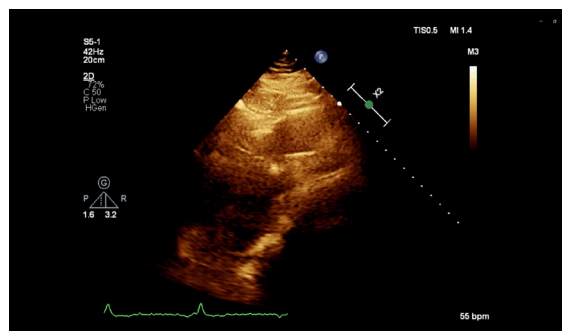
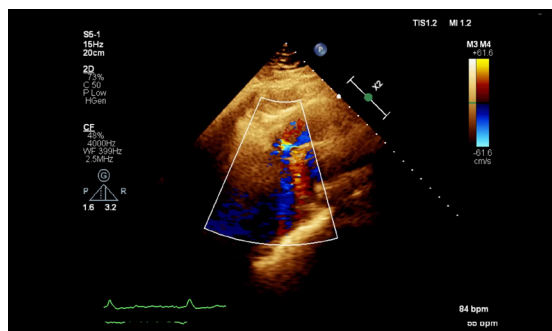


Figura 3 – A) Visualização do plano paraesternal longitudinal totalmente distorcido, com o apex desviado posteriormente (vídeos anexos). B) O fluxo através da via de saída do VE ratifica a posição da aorta ascendente, do VE e do AE em paciente com agnesia parcial de pericárdio. Ao: aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo.



Vídeo 1 – Visualização do plano paraesternal longitudinal totalmente distorcido, com o apex desviado posteriormente. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2025/3801/2025-0004_video_1.mp4



Vídeo 2 – O fluxo através da via de saída do VE ratifica a posição da aorta ascendente, do VE e do AE em paciente com agnesia parcial de pericárdio. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2025/3801/2025-0004_video_2.mp4

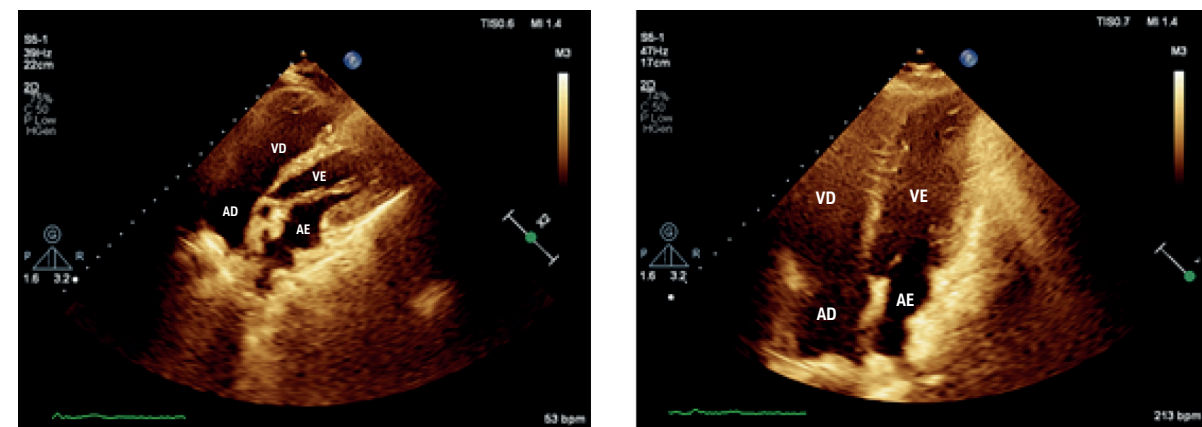
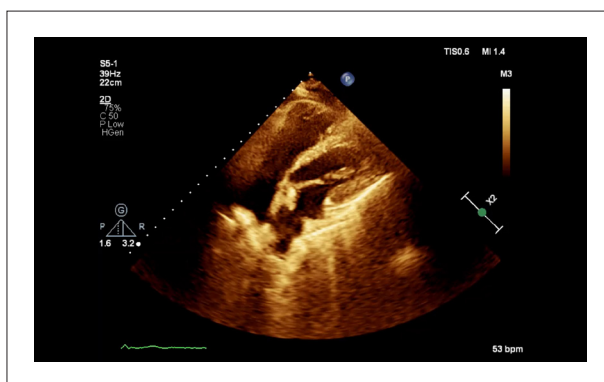
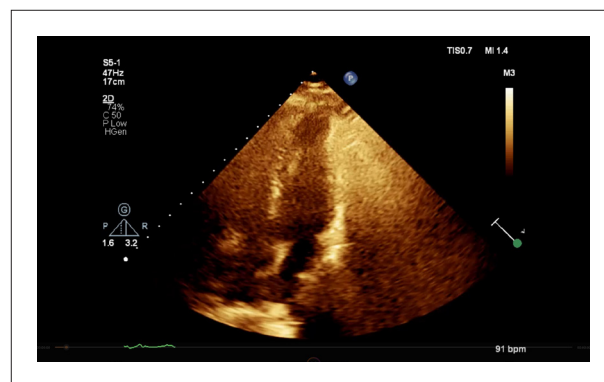


Figura 4 – A) Caso de agnesia parcial do pericárdio, evidenciando a impressão das cavidades direitas aumentadas em função do desvio causado pela agnesia parcial esquerda (vídeo anexo). B) Caso de agnesia parcial do pericárdio, demonstrando o aspecto de lágrima do coração (vídeo anexo). VD: ventrículo direito; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo.



Vídeo 3 – Caso de agenesia parcial do pericárdio, evidenciando a impressão das cavidades direitas aumentadas em função do desvio causado pela agenesia parcial esquerda. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2025/3801/2025-0004_video_3.mp4



Vídeo 4 – Caso de agenesia parcial do pericárdio, demonstrando o aspecto de lágrima do coração. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2025/3801/2025-0004_video_4.mp4

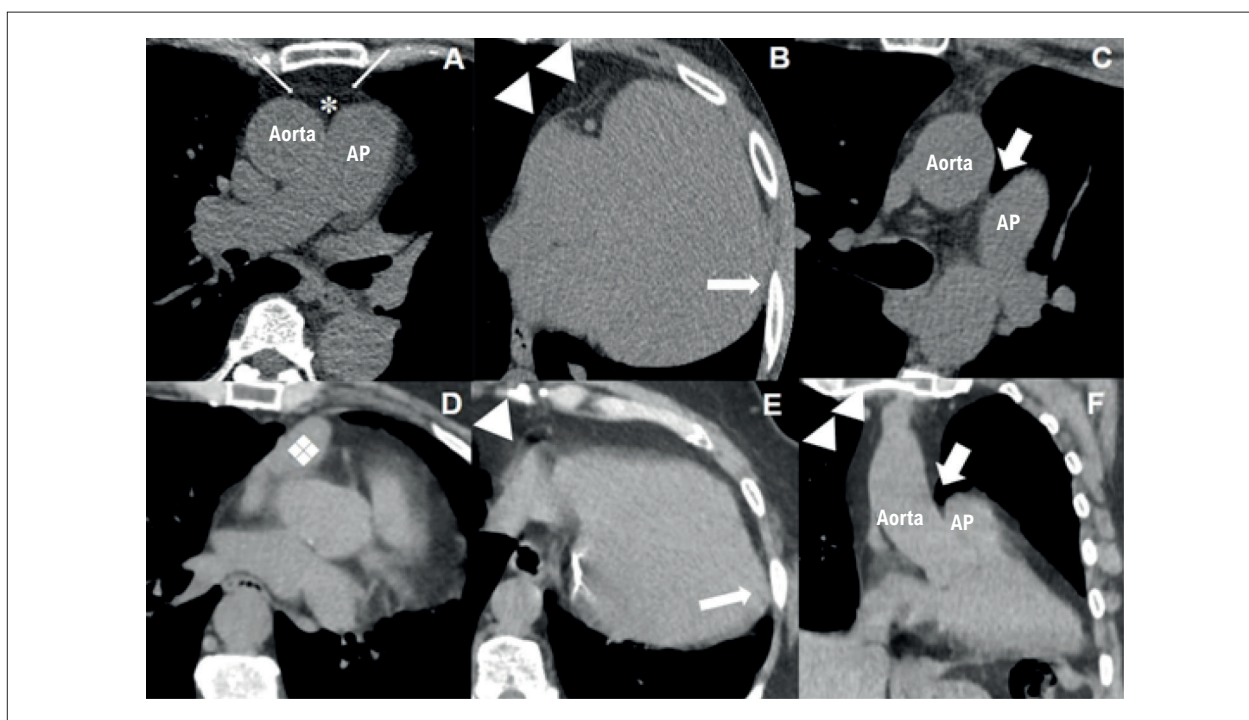


Figura 5 – A) A TC sem contraste no plano axial demonstra a anatomia normal do pericárdio (setas finas) delimitando o tecido gorduroso (*) entre a aorta e o tronco pulmonar. (B-F) Imagens de TC sem contraste em dois pacientes com agenesia de pericárdio parcial esquerda, respectivamente, ♂, 41 anos (B/C), e ♀, 58 anos (D-F). Observa-se ausência de revestimento pericárdico em quase toda a extensão, visível apenas ao longo da borda atrial direita (cabeças de setas em B, D e E). Há levoposição excessiva do coração e desvio posterior do ápice tocando a caixa torácica. (setas finas em B e E). D) Projeção do apêndice atrial direito (◇). (C/F) Interposição de pulmão entre a aorta e o tronco pulmonar (setas grossas). AP: agenesia do pericárdio.

(SSFP) são úteis para a delimitação da imagem linear hipointensa correspondendo ao pericárdio, entre as gorduras mediastinal e epicárdica com sinal hiperintenso. Entretanto, tal como ocorre na TC, alguns segmentos do pericárdio junto ao ventrículo esquerdo (VE) podem ser de difícil individualização pelo método. A ausência de visualização do pericárdio, juntamente com o deslocamento excessivo do coração para a esquerda, a hipermobilidade cardíaca (notadamente ao longo da parede posterior do VE) e a interposição do pulmão entre

a aorta e o tronco pulmonar são critérios diagnósticos para a AP pela RMC (Figura 6). A presença de indentações focais nas paredes ventriculares sugere a presença de agenesia parcial do pericárdio.^{2,28}

Tratamento

O consenso recomenda a adoção de conduta expectante para grande parte dos pacientes que apresentam AP,

Artigo de Revisão

uma vez que a maioria desses indivíduos são assintomáticos.²⁶ É importante ressaltar que o tratamento cirúrgico baseia-se em pequenos estudos observacionais e sem controle.²⁶

Recomenda-se intervenção cirúrgica (Tabela 2) para pacientes sintomáticos que apresentam defeitos parciais complicados com características de alto risco, ou com sintomas refratários (por exemplo, dor causada por movimento cardíaco anormal).¹⁰ Os defeitos parciais esquerdos que apresentam compressão, herniação ou estrangulamento de grandes vasos ou coronárias também merecem intervenção cirúrgica.²⁹

Recentemente, a detecção de características anatômicas de alto risco por imagens cardiovasculares multimodais, incluindo (1) prega miocárdica do VE ou ponto de articulação na ecocardiografia, na RMC ou na TC; (2) compressão coronária na TC; (3) isquemia induzível na imagem de perfusão de estresse – Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT), Positron Emission Tomography (PET) ou RMC – e (4) evidência de hérnia do apêndice atrial esquerdo, foram propostas para a estratificação de risco.³⁰ A detecção desses sinais de alerta pode ser usada para personalizar o planejamento cirúrgico.

As opções cirúrgicas específicas para tratamento desses defeitos pericárdicos são variadas, mas a pericardioplastia é a intervenção mais comum. Como alternativa à reconstrução pericárdica, também foi descrita a pericardiectomia com pericardioplastia, de forma a ampliar o defeito e prevenir o estrangulamento.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa e obtenção de dados: Almeida BBC, Jácome BZ, Lourenço BN, Gripp EA; análise e interpretação dos dados e análise estatística: Gripp EA; redação do manuscrito e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Almeida BBC, Jácome BZ, Lourenço BN, Seixas AZ, Silveira JS, Gripp EA.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Tabela 2 – Relação entre a intervenção cirúrgica, possíveis indicações e complicações.^{7,15}

Intervenções cirúrgicas	Possíveis indicações	Possíveis Complicações
Pericardioplastia	Defeitos congênitos amplos	Falha na correção do defeito.
Pericardiectomia com pericardioplastia	Risco de estrangulamento	Formação de aderências pericárdicas.
Ressecção/ligadura do apêndice atrial esquerdo	Herniação do apêndice esquerdo	Lesão das estruturas adjacentes.
Correção do apêndice atrial direito	Herniação do apêndice direito	Rotura do apêndice direito.
Cirurgia torácica guiada por vídeo	Pneumopericárdio/pneumotórax	Perfuração de estruturas torácicas.

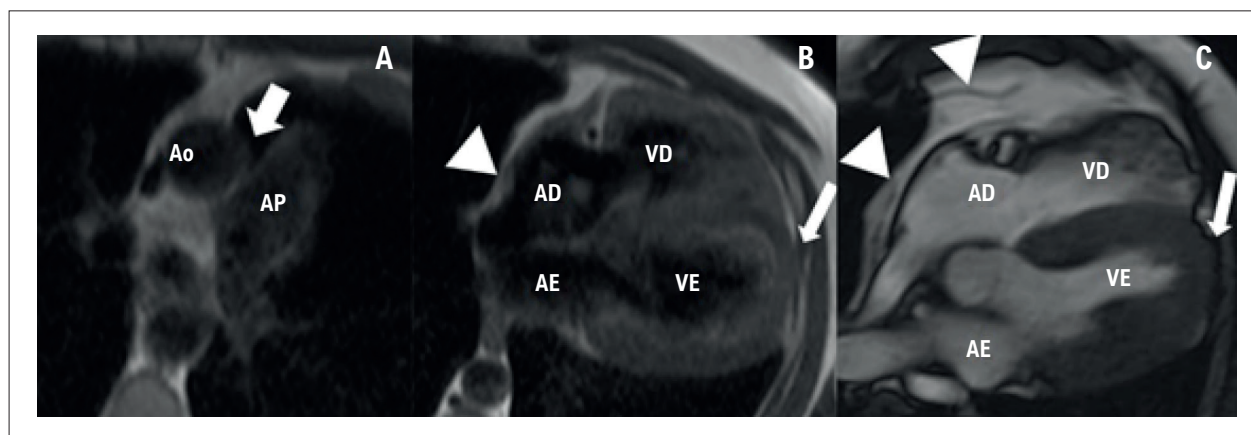


Figura 6 – Imagens de RMC no plano axial do tipo black blood, ponderadas em T2 (A,B), e cine SSFP (C) em paciente com agenesia de pericárdio parcial esquerda. A) Interposição de tecido pulmonar entre a aorta e a artéria pulmonar (seta grossa). (B,C) O pericárdio é parcialmente visível, como uma fina linha hipointensa ao longo da borda atrial direita (cabeças de setas em B e C). Há levoposição excessiva do coração e desvio posterior do ápice tocando a caixa torácica (setas finas em B e C). AP: agenesia do pericárdio; VD: ventrículo direito; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; Ao: aorta.

Referências

1. Rayamajhi S, Shrestha R, Shahi K, Adhikari B, Mahaseth A. Congenital Pericardial Agenesis Presenting as Non-Specific Chest Pain: A Case Report. *Radiol Case Rep.* 2022;17(12):4462-5. doi: 10.1016/j.radcr.2022.08.075.
2. Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweeney JP. Congenital Absence of the Pericardium: Case Presentation and Review of Literature. *Int J Cardiol.* 2005;98(1):21-5. doi: 10.1016/j.ijcard.2003.10.021.
3. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, editors. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 10th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015.
4. Faridah Y, Julsrud PR. Congenital Absence of Pericardium Revisited. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2002;18(1):67-73. doi: 10.1023/a:1014350814067.
5. Parmar YJ, Shah AB, Poon M, Kronzon I. Congenital Abnormalities of the Pericardium. *Cardiol Clin.* 2017;35(4):601-14. doi: 10.1016/j.ccl.2017.07.012.
6. Kronzon I. Introduction to Pericardial Diseases. In: Lang RM, Goldstein SA, Krozon I, Khandheria BK, Saric M, Mor-Avi V, editors. *ASE's Comprehensive Echocardiography*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2016. p. 593-5.
7. Khayata M, Haouzi AA, Asher CR, Xu B. Multimodality Imaging Approach Evaluation of the Congenital Pericardial Defect: A Contemporary Review. *Curr Cardiol Rep.* 2023;25(12):1715-24. doi: 10.1007/s11886-023-02004-3.
8. Kaneko Y, Okabe H, Nagata N. Complete Left Pericardial Defect with Dual Passage of the Phrenic Nerve: A Challenge to the Widely Accepted Embryogenic Theory. *Pediatr Cardiol.* 1998;19(5):414-7. doi: 10.1007/s002469900338.
9. Koo CW, Newburg A. Congenital Absence of the Right Pericardium: Embryology and Imaging. *J Clin Imaging Sci.* 2015;5:12. doi: 10.4103/2156-7514.152338.
10. Lopez D, Asher CR. Congenital Absence of the Pericardium. *Prog Cardiovasc Dis.* 2017;59(4):398-406. doi: 10.1016/j.pcad.2016.12.002.
11. 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):270-8. doi: 10.1159/000452441.
12. Balaji A, Makam R, Hussein N, Loubani M. Congenital Absence of Pericardium: A Case Report and Technical Considerations in Cardiac Surgery. *Cureus.* 2024;16(3):e56885. doi: 10.7759/cureus.56885.
13. Pedrotti P, Peritore A, Cereda A, Giannattasio C, Imazio M. Total Pericardial Agenesis Mimicking Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *J Cardiovasc Med.* 2016;17(Suppl 2):e216-e217. doi: 10.2459/JCM.0000000000000425.
14. Minocha GK, Falicov RE, Nijensohn E. Partial Right-Sided Congenital Pericardial Defect with Herniation of Right Atrium and Right Ventricle. *Chest.* 1979;76(4):484-6. doi: 10.1378/chest.76.4.484.
15. Cipriano A, Brunetti G, Bernardinello V, Baritussio A. Congenital Pericardial Agenesis. Expert Analysis [Internet]. Washington: American College of Cardiology; 2020 [cited 2025 07 Feb]. Available from: <https://www.acc.org/Latest-in-Cardiology/Articles/2020/07/27/09/25/Congenital-Pericardial-Agenesis>.
16. Glover LB, Barcia A, Reeves TJ. Congenital Absence of the Pericardium. A Review of the Literature with Demonstration of a Previously Unreported Fluoroscopic Finding. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1969;106(3):542-9.
17. Baim RS, MacDonald IL, Wise DJ, Lenkei SC. Computed Tomography of Absent Left Pericardium. *Radiology.* 1980;135(1):127-8. doi: 10.1148/radiology.135.1.7360949.
18. Nasser WK. Congenital Absence of the Left Pericardium. *Am J Cardiol.* 1970;26(5):466-70. doi: 10.1016/0002-9149(70)90703-4.
19. Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A. Congenital Deficiencies in 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):125-37.
20. Kojima S, Nakamura T, Sugiyama S, Sakamoto T, Yoshimura M, Arima T, et al. Cardiac Displacement with a Congenital Complete Left-Sided Pericardial Defect in a Patient with Exertional Angina Pectoris - A Case Report. *Angiology.* 2004;55(4):445-9. doi: 10.1177/000331970405500412.
21. Parchake MB, Pathak H, Vidhate S, Sukhadeve R, Tumram N, Kamble R. Sudden Death Due to Lethal Strangulation of Heart by Congenital Partial Pericardium. *Egypt J Forensic Sci.* 2016;6(4):520-3. doi: 10.1016/j.ejfs.2016.06.002.
22. Rice BJ, Espinosa SM, Parikh P, Pollak, P. ST-Elevation Myocardial Infarction Caused by Herniation of the Left Ventricle through a Partial Pericardial Defect. *J Am Coll Cardiol.* 2023;81(8 Suppl):2414. doi:10.1016/S0735-1097(23)02858-9.
23. Goetz WA, Liebold A, Vogt F, Birnbaum DE. Tricuspid Valve Repair in a Case with Congenital Absence of Left Thoracic Pericardium. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;26(4):848-9. doi: 10.1016/j.ejcts.2004.06.004.
24. Lindenmann J, Matzi V, Neuboeck N, Porubsky C, Ratzenhofer B, Maier A, et al. Traumatic Pericardial Rupture with Cardiac Herniation. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(6):2028-30. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.10.048.
25. Panagiotopoulos N, Barnard J, Wells F. The Snoopy Sign. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;45(3):586. doi: 10.1093/ejcts/etz331.
26. 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.e15. doi: 10.1016/j.echo.2013.06.023.
27. Flosdorff P, Paech C, Riede FT, Dähnert I. Odd Acoustic Window and Elongated Ventricles: Echocardiographic Diagnosis of Congenital Absence of the Pericardium. *Pediatr Cardiol.* 2012;33(7):1220-1. doi: 10.1007/s00246-012-0339-z.
28. Shah AB, Kronzon I. Congenital Defects of the Pericardium: A Review. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015;16(8):821-7. doi: 10.1093/ehjci/jev119.
29. Brulotte S, Roy L, Larose E. Congenital Absence of the Pericardium Presenting as Acute Myocardial Necrosis. *Can J Cardiol.* 2007;23(11):909-12. doi: 10.1016/s0828-282x(07)70851-6.
30. Marzullo R, Capestro A, Cosimo R, Fogante M, Aprile A, Balardi L, et al. Congenital Absence of Pericardium: The Swinging Heart. *J Imaging.* 2024;10(8):199. doi: 10.3390/jimaging10080199.

