

# Arytmiczna manifestacja kardiomiopatii z niescalenia obu komór

Paulina Dubiel, Grzegorz Jan Kamiński , Andrzej Curzytek

Oddział Kardiologiczny SP ZOZ MSWiA w Rzeszowie

Artykuł jest tłumaczeniem pracy: Dubiel P, et al. Arrhythmic manifestation of non-compaction cardiomyopathy of both ventricles.

Folia Cardiol. 2021; 16(2): 134–137. DOI: 10.5603/FC.2021.0016. Należy cytować wersję pierwotną

## Streszczenie

W pracy przedstawiono opis przypadku pacjenta, u którego rozpoznano rzadką kardiomiopatię z niescalenia mięśnia obu komór serca. Rozpoznanie dokonano na podstawie echokardiografii, po wykluczeniu innych możliwych przyczyn uszkodzenia mięśnia sercowego. Powodem rozpoczęcia diagnostyki kardiologicznej był wywiad omdleń, za których przyczynę ostatecznie uznano napadowe częstoskurcze komorowe. W profilaktyce wtórnej nagłej śmierci sercowej implantowano choremu wszczepialny kardiowerter-defibrylator. Stwierdzoną w lewej komorze skrzeplinę skutecznie leczono lekami przeciwzakrzepowymi.

Słowa kluczowe: kardiomiopatia z niescalenia mięśnia sercowego, niewydolność serca, manifestacja arytmiczna, echokardiografia, częstoskurcze komorowe, kardiowerter-defibrylator, skrzeplina w koniuszku lewej komory

Folia Cardiologica 2021; 16, 2: 138–141

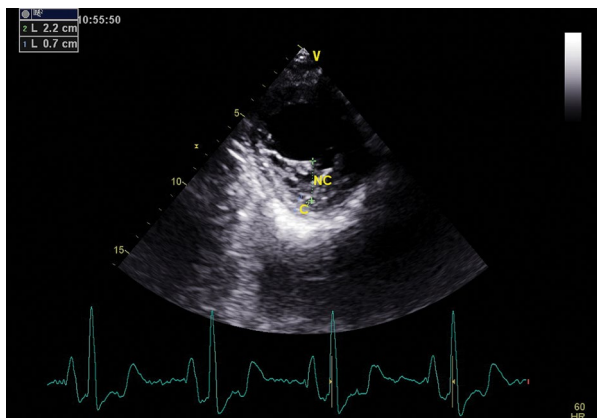
## Wstęp

Kardiomiopatia z niescalenia to rzadka postać kardiomiopatii, określana według klasyfikacji *European Society of Cardiology* (ESC) mianem kardiomiopatii niesklasyfikowanej, natomiast według klasyfikacji *American Heart Association* (AHA) – uznawana za kardiomiopatię o podłożu genetycznym. Najczęściej dotyczy lewej komory i manifestuje się nieprawidłową budową miokardium. Patologia ta polega na występowaniu w zakresie segmentów niescalonych dwuwarstwowej ściany lewej komory: warstwy wewnętrznej niescalonej (NC, *non compaction*) oraz zewnętrznej scalonej (C, *compaction*) [1, 2].

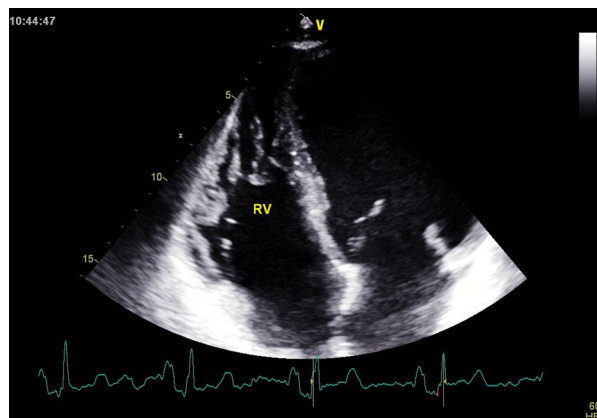
Częstość występowania nie jest dokładnie znana; według różnych źródeł wynosi 0,05–0,26% w populacji ogólnej dorosłych kierowanych na badanie echokardiograficzne. Klinicznie choroba może długo przebiegać bezobjawowo, a pierwszymi objawami są symptomy typowe dla niewydolności serca bądź zaburzenia rytmu serca. Pierwszą

manifestacją może być nagły zgon sercowy. Triadę typowych objawów uzupełniają powikłania zakrzepowo-zatorowe. W tej grupie pacjentów dominują częstoskurcze komorowe monomorficzne, a u 1/3 chorych można stwierdzić częstoskurcze mono- i polimorficzne. Podstawą rozpoznania jest echokardiografia przezklatkowa (TTE, *transthoracic echocardiography*) oraz rezonans magnetyczny serca (CMR, *cardiac magnetic resonance*).

Najbardziej użytecznymi klinicznie kryteriami służącymi do rozpoznania niescalenia mięśnia lewej komory są kryteria podane przez Jenni i wsp. [3]. Do rozpoznania tej patologii serca konieczne jest stwierdzenie: dwuwarstwowej budowy ściany lewej komory z zewnętrzną, epikardialną, warstwą scaloną (C) i wewnętrzną, endokardialną, grubszą warstwą niescaloną (NC); stosunku grubości NC:C ponad 2 mierzonego w projekcji przymostkowej w osi krótkiej w fazie późnego skurczu; napływu krwi bezpośrednio z jamy lewej komory do zatok utworzonych między beleczkami warstwy niescalonej. Niescalenie prawej komory może



**Rycina 1.** Stosunek warstwy endokardialnej – niescalonej (NC, *non-compacted*) i epikardialnej – scalonej (C, *compacta*) w fazie końcowoskurczowej, w projekcji przyrostkowej w osi krótkiej



**Rycina 2.** Projekcja 4-jamowa – wolna ściana prawej komory objęta niescaleniem

towarzyszyć niescaleniu komory lewej i nie ma osobnych, ogólnie przyjętych kryteriów służących rozpoznaniu tej patologii w prawej komorze. Obecnie nie ma swoistej terapii dla tego schorzenia, a postępowanie należy kierować w zależności od obrazu klinicznego. Do dyskusji pozostaje rutynowe leczenie przeciwzakrzepowe w tej grupie chorych.

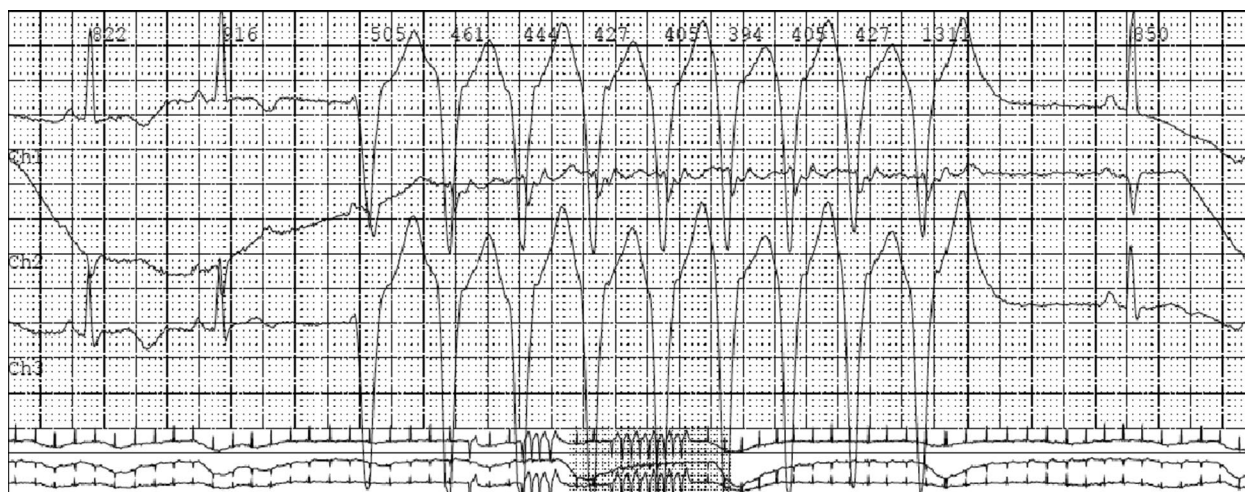
### Opis przypadku

Mężczyzna w wieku 54 lat został przyjęty na oddział kardiologiczny z powodu pełnej, krótkotrwałej utraty przytomności w trakcie prowadzenia samochodu, w celu poszerzenia diagnostyki. Była to druga utrata przytomności w życiu chorego.

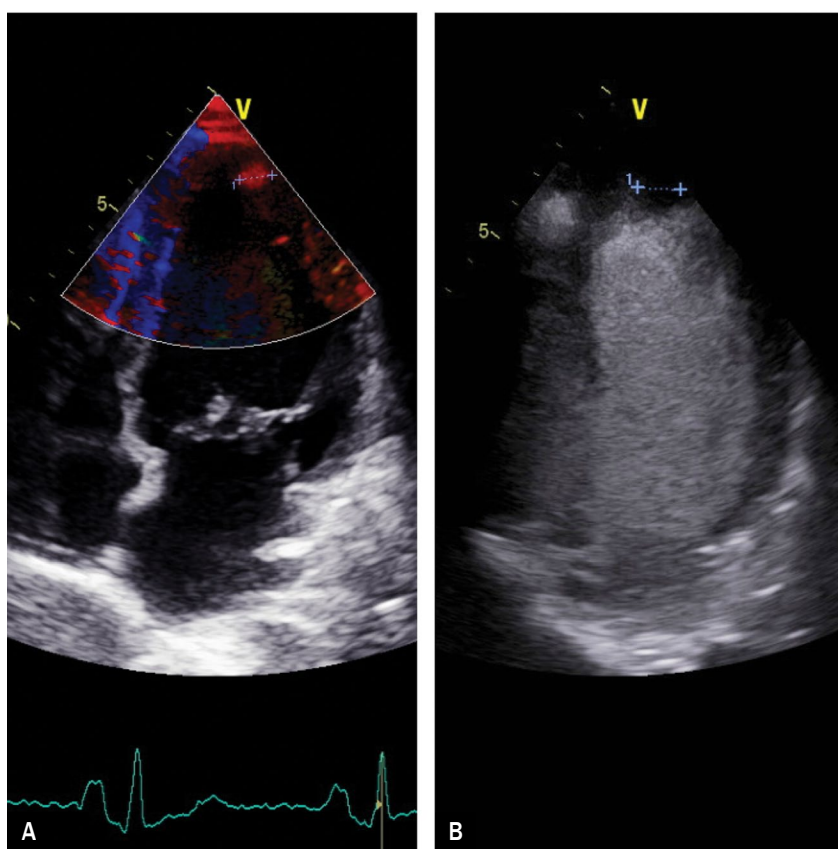
Na podstawie wywiadu ustalono, że pacjent do tej pory funkcjonował w poczuciu zdrowia i poza łagodnymi, krótkotrwałymi zawrotami głowy, występującymi od około roku, nie zgłaszał innych dolegliwości. Wykluczono możliwość toksycznego uszkodzenia miokardium. Wywiad rodzinny nasywał podejrzenie nagłego zgonu sercowego u ojca, który zmarł w młodym wieku. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono jawnych cech niewydolności serca.

W zapisie elektrokardiograficznym (EKG) stwierdzono rytm zatokowy z częstością zespołów QRS około 60/min, prawidłową oś serca (normogram), ujemne załamki T w odprowadzeniach II, III, aVF, V5 i V6. Uwagę zwracała również słaba progresja załamka R w odprowadzeniach V1–V4. Zapis w trakcie hospitalizacji był stabilny. Na zdjęciu radiologicznym (RTG) klatki piersiowej nie stwierdzono istotnych nieprawidłowości. W badaniach laboratoryjnych zanotowano niezbyt wysoki wzrost stężenia N-końcowego fragmentu propeptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP, *N-terminal pro-B-type natriuretic peptide*) – do 867,60 pg/ml (norma [N]: 0–125). Stwierdzono również prawidłowe wartości wapnia, ferrytyny, żelaza, całkowitej zdolności wiązania żelaza (TIBC, *total iron binding capacity*) oraz kinazy kreatynowej. Stężenie D-dimerów pozostawało w zakresie

wartości referencyjnych: poniżej 170 ng/ml (N: 0–500). W badaniu echokardiograficznym stwierdzono poszerzenie jamy lewej komory (wymiar końcoworozkurczowy lewej komory [LVEDD, *left ventricular end-diastolic diameter*] = 70 mm, wymiar końcowoskurczowy lewej komory [LVESD, *left ventricular end-systolic diameter*] = 63 mm) z prawidłową grubością segmentów podstawnych przegrody międzykomorowej i ściany dolnej, uogólnioną hipokinezą lewej komory z frakcją wyrzutową lewej komory (LVEF, *left ventricular ejection fraction*) *biplane* 22%. W koniuszku lewej komory oraz w zakresie segmentów koniuszkowych i środkowych ściany dolnej i bocznej oraz segmentu koniuszkowego ściany przedniej zobrazowano wzmoczone beleczkowanie z charakterystycznym dla niescalonego mięśnia lewej komory (LVNC, *left ventricular non-compaction*) dwuwarstwowym obrazem ściany, złożonym z warstwy epikardialnej – scalonej (C) i endokardialnej – niescalonej (NC). W fazie końcowoskurczowej, w projekcji przyrostkowej w osi krótkiej, stosunek NC:C wynosił około 3 (ryc. 1). W obrazowaniu metodą kolorowego dopłemu stwierdzono napływ krwi ze światła lewej komory do zatok warstwy niescalonej. Opisany wyżej obraz spełniał kryteria diagnostyczne LVNC według Jenni [3]. Niescaleniem objęta była również cała wolna ściana prawej komory (ryc. 2). Poza łagodną niedomykalnością mitralną i śladową aortalną w TTE nie stwierdzono innych istotnych nieprawidłowości. Całość obrazu klinicznego pozwoliła na rozpoznanie kardiomiopatii z niescalenia mięśnia obu komór. Na podstawie wykonanej koronarografii stwierdzono prawidłowy obraz nasierdziowych tętnic wieńcowych, wykluczając tym samym wieńcowe tło uszkodzenia mięśnia sercowego. Rozszerzono diagnostykę o 24-godzinne monitorowanie EKG metodą Holtera, w którym zarejestrowano kilkanaście epizodów nieutralonego częstoskurczu komorowego (ryc. 3). Uznano, z dużym prawdopodobieństwem, że utraty przytomności miały charakter kardiogeny i wiązały się z groźną



Rycina 3. Epizod neutrwalonego częstoskurczu komorowego zarejestrowany w zapisie holterowskim



Rycina 4A, B. Projekcja 4-jamowa obrazowanie z użyciem doplera tkankowego (A) oraz kontrastu echokardiograficznego (B) – skrzeplina w koniuszku lewej komory

arytmią komorową. W związku z powyższym pacjentowi implantowano wszczepialny kardiowerter-defibrylator (ICD, *implantable cardioverter-defibrillator*) w prewencji wtórnej nagłego zgonu sercowego. Następnie, w krótkotrwałym znieczuleniu ogólnym, wykonano test ICD, potwierdzając prawidłowe funkcjonowanie urządzenia. Przed wypisaniem

wykonano kontrolne badanie echokardiograficzne i stwierdzono obecność skrzepliny w koniuszku lewej komory, nieobecnej w poprzednich badaniach. Obecność zakrzepu potwierdzono w obrazowaniu z zastosowaniem doplera tkankowego, jak również dzięki podaniu kontrastu ultrasonograficznego (ryc. 4).

W leczeniu zastosowano bisoprolol, trandolapril, spironolakton, torasemid, heparynę niefrakcjonowaną we wlewie ciągłym, a następnie antagonistę witaminy K. W kontrolnych badaniach echokardiograficznych obserwowano stopniową regresję skrzepliny. Pacjenta wypisano do domu w dobrym stanie z zaleceniem kontynuacji leczenia w warunkach ambulatoryjnych. Po 2 tygodniach od wypisania ze szpitala, w czasie wizyty ambulatoryjnej, stwierdzono dobry stan ogólny chorego, brak interwencji ICD, a na podstawie echokardiografii wykluczono obecność skrzepliny w koniuszku lewej komory.

## Podsumowanie

Powyższy przypadek ukazuje chorego bez jawnych klinicznie objawów niewydolności serca, które są najczęstszą manifestacją w grupie pacjentów z kardiomiopatią z niescalenia. Pierwszą manifestacją choroby były krótkotrwałe utraty przytomności, za których przyczynę uznano groźne, komorowe zaburzenia rytmu serca. Całość obrazu klinicznego nasuwała konieczność implantacji ICD w profilaktyce wtórnej nagłego zgonu sercowego. Jak duże może być ryzyko powikłań zakrzepowo-zatorowych w tej grupie chorych, uwydatnia fakt, że sam czas hospitalizacji wystarczył, aby

u chorego doszło do wytworzenia skrzepliny w koniuszku lewej komory.

Brak typowych objawów niewydolności serca nie wyklucza znacznego uszkodzenia miokardium. Odpowiednio wcześniej dokonane rozpoznanie, leczenie i obserwacja chorych z tej grupy poprawiają rokowanie i pozwalają odpowiednio wcześniej zapobiegać nagłemu zgonowi sercowemu. W przypadku pacjentów z potwierdzonym niescaleniem mięśnia sercowego, mimo braku objawów czy dysfunkcji lewej komory, zaleca się przesiewowe badania echokardiograficzne członków rodziny w celu wykluczenia tej patologii.

## Piśmiennictwo

1. Pietraszek N, Piotrowska-Kownacka D, Głowczyńska R. Kardiomiopatia z niescalenia mięśnia lewej komory. *Folia Cardiol.* 2018; 13(4): 378–385, doi: [10.5603/fc.2018.0081](https://doi.org/10.5603/fc.2018.0081).
2. Ponikowski P, Hoffman P, Witkowski A, Lipiec P. ed. *Kardiologia. Podręcznik Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego.* Via Medica, Gdańsk 2019: 487–488.
3. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathological characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001; 86(6): 666–671, doi: [10.1136/heart.86.6.666](https://doi.org/10.1136/heart.86.6.666), indexed in Pubmed: [11711464](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11711464/).