







# Kardiomiopatia z niescalenia lewej komory – rzadka przyczyna dolegliwości ze strony układu krążenia

Azita Rezaei<sup>1</sup> , Marcin Gregorczyk<sup>1</sup> , Agnieszka Ciba-Stemplewska<sup>2</sup> , Katarzyna Starzyk<sup>3</sup> ,  
Wioletta Korzeluch<sup>4</sup>, Michał Spałek<sup>5,6</sup> , Beata Wożakowska Kapłon<sup>1,3</sup> 

<sup>1</sup>Wydział Lekarski i Nauk o Zdrowiu *Collegium Medicum* Uniwersytetu Jana Kochanowskiego w Kielcach

<sup>2</sup>Klinika Chorób Wewnętrznych Wojewódzkiego Szpitala Zespolonego w Kielcach

<sup>3</sup>I Klinika Kardiologii i Elektroterapii Świętokrzyskiego Centrum Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach

<sup>4</sup>Poradnia Kardiologiczna Świętokrzyskiego Centrum Pediatrii, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach

<sup>5</sup>Zakład Anatomii *Collegium Medicum* Uniwersytetu Jana Kochanowskiego w Kielcach

<sup>6</sup>Zakład Diagnostyki Obrazowej Świętokrzyskiego Centrum Onkologii w Kielcach

Artykuł jest tłumaczeniem pracy: Rezaei A, et al. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy: a rare cause of cardiovascular complaints. *Folia Cardiologica* 2022; 17(1): 62–64. DOI: 10.5603/FC.2022.0009. Należy cytować wersję pierwotną

## Streszczenie

Kobieta w wieku 20 lat, z rozpoznaną w dzieciństwie kardiomiopatią z niescalenia lewej komory towarzyszącą artrogrypozie, została przyjęta na oddział kardiologii z powodu nietypowego bólu w klatce piersiowej, pogorszenia tolerancji wysiłku fizycznego, *bendopnea* oraz objawów zaostrzenia astmy oskrzelowej. W zapisie elektrokardiograficznym stwierdzono zmiany wskazujące na niedokrwienie, bez ich dynamiki. Parametry zapalne, stężenie peptydu natiuretycznego typu B oraz markery martwicy miokardium nie były podwyższone. Funkcje skurczową i rozkurczową w badaniu echokardiograficznym oceniono jako prawidłową. Mimo początkowo sugestywnego obrazu klinicznego właściwy kierunek diagnostyki różnicowej i w efekcie rozpoznanie ustalono po uzupełnieniu wywiadu dotyczącego chorób współistniejących.

Słowa kluczowe: LVNC, kardiomiopatia, artrogrypoza

*Folia Cardiologica* 2022; 17, 1: 65–67

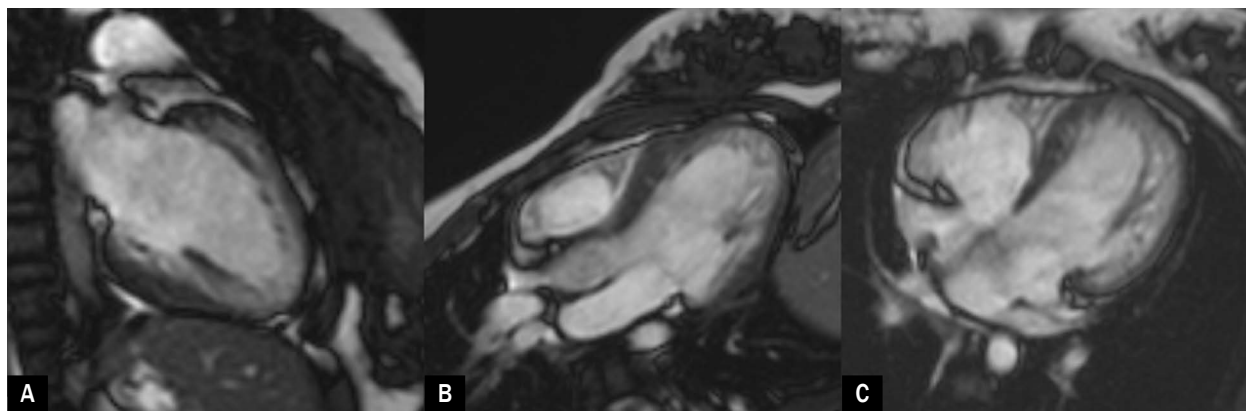
## Wstęp

Kardiomiopatia z niescalenia lewej komory (LVNC, *left ventricular non-compaction*) jest rzadką chorobą wrodzoną, która może występować rodzinnie i spontanicznie [1]. Częstość występowania wynosi 0,05–0,26% u wszystkich dorosłych kierowanych na badanie echokardiograficzne oraz 3–4% wśród chorych z niewydolnością serca (HF, *heart failure*) [2].

W okresie embrionalnym mięsień sercowy jest strukturą beleczkowatą, zaopatrywaną przez krew znajdującą się w przestrzeniach międzybeleczkowych, sinusoidach

(zachyłkach). Wraz z powstaniem krążenia wieńcowego w osierdziu dochodzi do zaniku sinusoid i przekształcenia ścian komór w zwarty mięsień. Proces ten postępuje w kolejności od podstawy do koniuszka serca. W LVNC proces ten jest zaburzony. W efekcie serca z LVNC charakteryzuje nadmierne beleczkowanie i głębokie sinusoidy międzybeleczkowe. Mimo że krążenie wieńcowe jest prawidłowe, to zaburzenia w budowie ściany mogą niekorzystnie wpływać na perfuzję wewnątrzścienną, powodując niedokrwienie oraz prowadzić do incydentów zakrzepowo-zatorowych, arytmii czy HF [3]. Leczenie polega głównie na zapobieganiu tym powikłaniom. Za przyczynę podaje się mutacje genetyczne,

Adres do korespondencji: Azita Rezaei, Wydział Lekarski i Nauk o Zdrowiu, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jana Kochanowskiego w Kielcach, aleja IX Wieków Kielc 19A, 25–317 Kielce, e-mail: azita.rezaei91@gmail.com



Rycina 1. Obraz rezonansu magnetycznego z widocznym wzmożonym beleczkowaniem; A. projekcja dwujamowa (2CH, two-chamber); B. Projekcja trójjamowa (3CH, three-chamber); C. Projekcja czterojamowa (4CH, four-chamber)

spośród których 60% jest spontanicznych. W pozostałych przypadkach są to mutacje autosomalne dominujące z niepełną penetracją lub sprzężone z chromosomem X (np. zespół Bartha) [2]. Mutacje dotyczą genów sarkomerowych, które są częstymi przyczynami kardiomiopatii przerostowej i rozstrzeniowej: *MYH7*, *MYBPC3*, *TTN*.

Wyróżniono cztery podtypy LVNC identyfikowane pod warunkiem, że znane są wymiary lewej komory (LV, *left ventricle*):

- Izolowana LVNC (jeśli wymiary LV są prawidłowe, bez hipertrofii);
- LVNC z kardiomiopatią przerostową (jeśli grubość ściany LV  $\geq 13$  mm albo wcześniejsza diagnoza hipertrofii);
- LVNC z kardiomiopatią rozstrzeniową (jeśli wymiary LV są powiększone);
- LVNC z kardiomiopatią przerostową i rozstrzeniową (gdy występują cechy zarówno zwiększenia grubości ściany LV, jak i powiększenie wymiarów LV) [4].

Głównymi narzędziami w diagnostyce LVNC są badanie echokardiograficzne oraz obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI, *magnetic resonance imaging*) (ryc. 1). Diagnostyka polega na wykazaniu obecności dwóch warstw miokardium: cienkiej – scalonej (zewnątrznej) oraz grubszej – niescalonej (wewnętrznej) zlokalizowanej głównie w koniuszku LV oraz w segmentach środkowych ścian dolnej i bocznej. Ponadto widać wzmożone beleczkowanie LV z pogłębieniem zatok międzybeleczkowych, głęboko perfundowanych w badaniu metodą kolorowego doplera.

Najczęściej stosuje się kryteria echokardiograficzne Jenni i wsp. [5]:

- charakterystyczny obraz licznego, nadmiernego beleczkowania z głębokimi międzybeleczkowanymi zachyłkami;
- przestrzenie międzybeleczkowe wypełnione krwią wpływająca bezpośrednio z jamy LV ujawnione w obrazowaniu w badaniu metodą kolorowego doplera;

- stosunek grubości warstwy niescalonej do scalonej przekracza 2 (pomiar w fazie końcowo-skurczowej, w projekcji przymostkowej w osi krótkiej);
- brak innych anomalii serca.

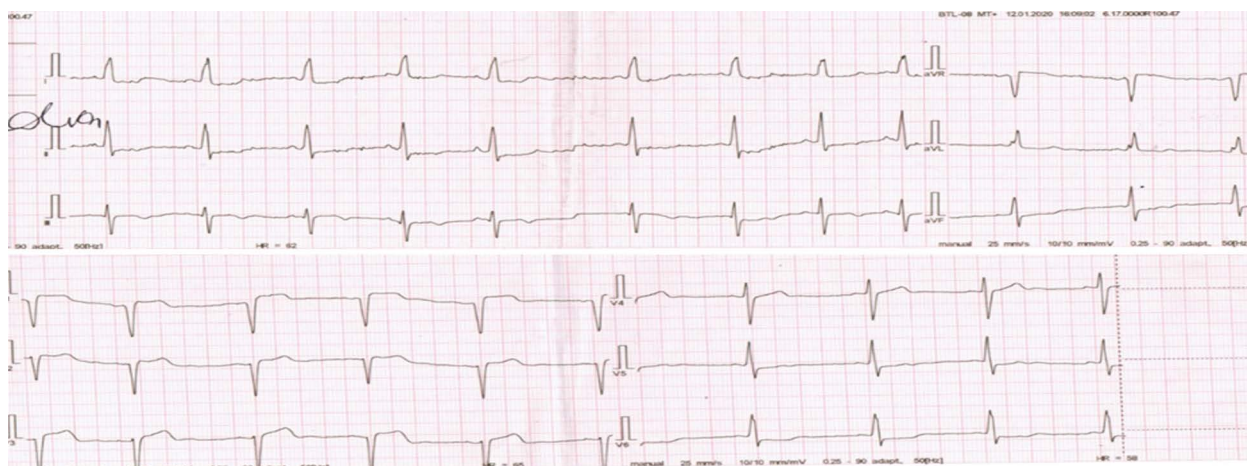
Podstawą kryteriów diagnostycznych w MRI również stanowi wartość stosunku grubości warstwy niescalonej do scalonej z punktem odcięcia większym lub równym 2,3 dla rozpoznania [2].

### Opis przypadku

20-letnią kobietą została przyjęta na oddział kardiologii z powodu duszności wysiłkowej, osłabienia, gorączki (do  $38,8^{\circ}\text{C}$ ), obniżenia wydolności wysiłkowej odpowiadającej II/III klasie niewydolności serca według *New York Heart Association* (NYHA) wraz z kłującym bólem w klatce piersiowej od kilku dni. Pacjentka miała choroby współistniejące: astma oskrzelowa oraz artrogrypozę (choroba polegająca na wrodzonym występowaniu wielostawowych przykurczy). Pacjentka w przeszłości zgłaszała dolegliwości bólowe oraz duszność wysiłkową o umiarkowanym stopniu, na tle chorób współistniejących.

Rozpoznanie LVNC dokonano w 14. roku życia, gdy zgłosiła się lekarza z powodu obniżenia tolerancji wysiłku oraz bólu w klatce piersiowej. Wówczas w EKG zostało zaobserwowane obniżenie odcinka ST, natomiast w echokardiografii stwierdzono śladową niedomykalność zastawki trójdziennej z gradientem prawa komora–prawy przedsionek (RV–RA, *right ventricle–right atrium*), koncentryczny przerost LV z rozbudowanym wsierdziem, przerost koniuszka prawej komory, wyraźnie obniżona kurczliwość okolicy przy podstawnej. Wywiad rodzinny nie był obciążający.

Przy przyjęciu przeprowadzono badania laboratoryjne. Wskaźniki stanu zapalnego, markery martwicy miokardium i stężenie peptydu natriuretycznego typu B (BNP, *B-type natriuretic peptide*) były w zakresie prawidłowych wartości.



**Rycina 2.** Badanie elektrokardiograficzne przy przyjęciu: rytm zatokowy, wysokie odejście punktu J w odprawdzeniach V1–V3, z płaskimi T w odprawdzeniach I, II, aVL, aVF oraz V5, V6

W badaniu EKG wykonanym przy przyjęciu wykazano: rytm zatokowy, wysokie odejście punktu J odprawdzeniach V1–V3, z płaskimi T w odprawdzeniach I, II, aVL, aVF oraz V5, V6 (ryc. 2). Nie zaobserwowano dynamiki zmian w zapisie EKG ani narastania markerów martwicy miokardium.

W badaniu echokardiograficznym nie obserwowano istotnej dysfunkcji skurczowej LV ani odcinkowych zaburzeń kurczliwości. Jedyną nieprawidłowością było wzmożone beleczkowanie charakterystyczne dla LVNC.

## Dyskusja

Opisany przypadek odzwierciedla trudności w diagnostyce różnicowej i postępowaniu w leczeniu. U chorych z LVNC, tak jak w tym przypadku, mogą występować przetrwałe zmiany w zapisie EKG. Dlatego, aby wykluczyć nowo powstałe zaburzenia, należy porównać wyniki z poprzednimi, o ile są dostępne. Niewydolność serca, podobnie często występująca w LVNC, wykluczono w badaniu echokardiograficznym oraz na podstawie prawidłowego stężenia BNP. Dlatego uwzględniono inne przyczyny zgłaszanych dolegliwości:

- infekcyjne zaostrzenie astmy oskrzelowej (nasilenie spastyki nad polami płucnymi, gorączka);
- ból związany z zaburzeniami mięśniowo-stawowymi.

## Podsumowanie

Podobnie jak artrogrypoza LVNC jest chorobą rzadką. W LVNC mogą występować indywidualnie zróżnicowane zmiany w zapisie EKG: cechy przerostu LV lub lewego przedsionka, nieprawidłowości okresu repolaryzacji komórek, cechy preeksytacji. Dusznosc może wynikać z dysfunkcji skurczowej LV, zaburzeń rytmu, powikłań

zakrzepowo-zatorowych. Badanie EKG oraz echokardiograficzne, ze względu na dostępność, stanowią podstawę w ustalaniu prawidłowej diagnozy. W przypadku pojawienia się nowych objawów należy także dokładnie uzupełnić dane z wywiadu lekarskiego oraz uwzględnić współchorobowość. U opisywanej pacjentki, mimo sugestywnego rozpoznania rzadkiej kardiomiopatii, przyczyną dolegliwości było infekcyjne zaostrzenie astmy oskrzelowej oraz zaburzenia kostno-mięśniowe.

## Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

## Finansowanie

Brak.

## Piśmiennictwo

1. Singh DP, Patel H. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. StatPearls Publishing 2021. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537025/> (July 10, 2021).
2. Ponikowski P, Hoffman P, Witkowski A. ed. Kardiologia. Podręcznik Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Via Medica, Gdańsk 2019: 487, 488.
3. Ichida F. Left ventricular noncompaction — risk stratification and genetic consideration. J Cardiol. 2020; 75(1): 1–9, doi: [10.1016/j.jcc.2019.09.011](https://doi.org/10.1016/j.jcc.2019.09.011), indexed in Pubmed: [31629663](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31629663/).
4. van Waning JI, Moesker J, Heijnsman D, et al. Systematic review of genotype-phenotype correlations in noncompaction cardiomyopathy. J Am Heart Assoc. 2019; 8(23): e012993, doi: [10.1161/JAHA.119.012993](https://doi.org/10.1161/JAHA.119.012993), indexed in Pubmed: [31771441](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31771441/).
5. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? Eur Heart J. 2011; 32(12): 1446–1456, doi: [10.1093/eurheartj/ehq508](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq508), indexed in Pubmed: [21285074](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21285074/).