

Niewydolność serca jako manifestacja izolowanego niescalonego mięśnia prawej i lewej komory

Heart failure as a manifestation of left and right ventricular non-compaction

Małgorzata Jamro¹, Mateusz Marek Wiśniowski¹, Andrzej Curzytek¹,
Wiesław Guz^{2,3}, Agnieszka Kostkiewicz^{2,3}

¹Oddział Kardiologiczny Samodzielnego Publicznego Zakładu Opieki Zdrowotnej MSW w Rzeszowie

²Katedra Elektroradiologii, Instytut Pielęgniarstwa i Nauk o Zdrowiu, Wydział Medyczny Uniwersytetu Rzeszowskiego

³Kliniczny Zakład Radiologii i Diagnostyki Obrazowej Szpitala Wojewódzkiego Nr 2 w Rzeszowie

Streszczenie

W niniejszej pracy przedstawiono opis przypadku pacjenta z niewydolnością serca, u którego rozpoznano niescalony mięsień obu komór. Podejrzanie ostatecznego rozpoznania wysunięto na podstawie całokształtu obrazu klinicznego oraz badania echokardiograficznego. W rezonansie magnetycznym ostatecznie potwierdzono rozpoznanie niescalonego mięśnia prawej i lewej komory. Pacjent został skierowany do implantacji kardiowertera-defibrylatora ze względu na obserwowany w EKG metodą Holtera całkowity blok przedsionkowo-komorowy. Obecnie chory jest pod systematyczną obserwacją.

Słowa kluczowe: rozpoznanie, niescalony mięsień komór, rezonans magnetyczny

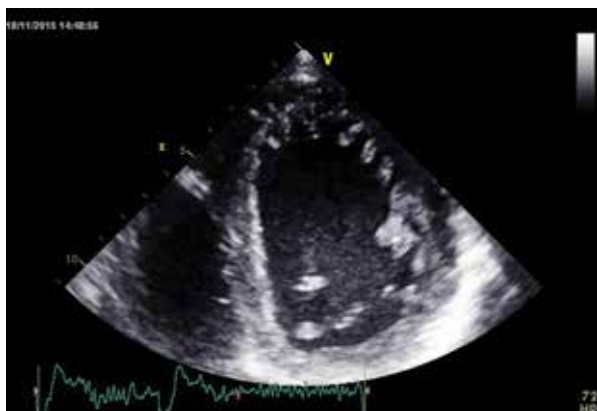
Folia Cardiologica 2016; 11, 4: 334–337

Wstęp

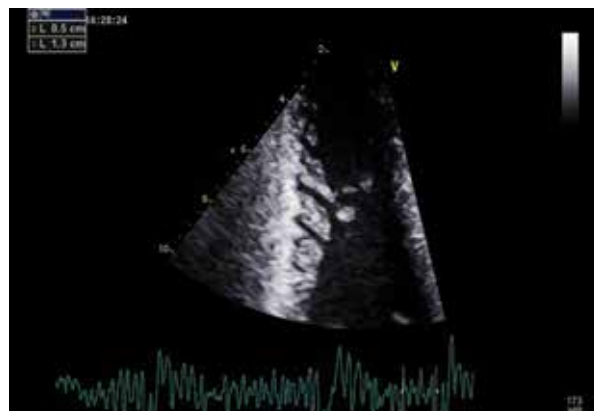
Niescalony mięsień lewej komory, określanymi również jako kardiomiopatia gąbczasta, opisano po raz pierwszy w 1984 roku. Rozpoznanie choroby warunkuje stwierdzenie obecności nadmiernie beleczkowanego, niescalonego miokardium lewej komory układającego się z częścią scaloną w charakterystyczną dwuwarstwę. W około 50% przypadków może również przebiegać z zajęciem mięśniówki prawej komory. W całokształcie obrazu klinicznego dominują objawy niewydolności serca, zaburzeń rytmu oraz zatorowości obwodowej. W niniejszej pracy przedstawiono przypadek 54-letniego mężczyzny, którego pierwszą manifestacją niescalonego mięśnia obu komór była niewydolność serca.

Opis przypadku

Mężczyzna 54-letni, palący tytoń, został przyjęty na Oddział Kardiologiczny z powodu narastającej od kilku tygodni duszności. Chory dodatkowo zgłaszał pogorszenie tolerancji wysiłku od około roku, dotychczas niediagnozowane. Wywiad rodzinny w kierunku chorób sercowo-naczyniowych był ujemny. W badaniu przedmiotowym pacjent w stanie ogólnym średnim. Stwierdzono nieznacznie podwyższone wartości ciśnienia tętniczego 150/80 mm Hg z okresowo niemierną akcją serca 75/min. Osluchowo nad polami płucnymi pojedyncze trzeszczenia u podstawy obu płuc ze stłumieniem wypuku w dolnym polu płuca lewego. Na kończynach dolnych obserwowano nieznaczne ciastowate



Rycina 1. Echokardiografia przezklatkowa – widoczne wzmoczone beleczkowanie tworzące zatoki w koniuszku lewej komory



Rycina 2. Echokardiografia przezklatkowa (zoom na segment podstawny wolnej ściany prawej komory) – widoczna dwuwarstwowo budowa ściany. Stosunek warstwy niescalonej do scalonej przekracza 2

obrzęki. W badaniach laboratoryjnych uwagę zwracały podwyższone wartości N-końcowego propeptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP, *N-terminal pro B-type natriuretic peptide*) 15 647 pg/ml, czasu częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT, *activated partial thromboplastin time*) 72,7 s, międzynarodowego wskaźnika znormalizowanego (INR, *international normalized ratio*) 6,22, oraz gamma-glutamylotranspeptydazy (GGTP, *gamma-glutamyl transpeptidase*) 478 j./l przy prawidłowych wartościach aminotransferaz (AlAT 19 j./l, AspAT 29 j./l, bilirubina 1,2 mg/dl). W EKG rejestrowano migotanie przedsionków (AF, *atrial fibrillation*) z częstością komór 80/min. Lewogram patologiczny. Blok lewej odnogi pęczka Hisa. Czas trwania AF był nieznany. Przezklatkowe badanie echokardiograficzne wykazało ciężką dysfunkcję skurczową lewej komory ocenianą metodą Simsona – frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF, *left ventricular ejection fraction*) = 32%. Szczególną cechą stwierdzoną w badaniu było wzmoczone beleczkowanie w koniuszku lewej komory (ryc. 1) przechodzące na segmenty przykoniuszkowe i środkowe ściany bocznej, przedniej i dolnej lewej komory oraz całą wolną ścianę prawej komory. W segmentach objętych wzmocnionym beleczkowaniem uwidoczniło się podział ściany lewej komory na dwie warstwy – zewnętrzną zbitą, scaloną oraz wewnętrzną niescaloną ze stosunkiem grubości warstwy niescalonej do scalonej powyżej 2 (ryc. 2). W wykonanym rezonansie magnetycznym potwierdzono ostatecznie echokardiograficzne rozpoznanie niescalonego mięśnia prawej i lewej komory.

W trakcie kolejnej hospitalizacji wykonano kardiowersję elektryczną, uzyskując powrót rytmu zatokowego z zaburzeniami przewodnictwa przedsionkowo-komorowego do bloku

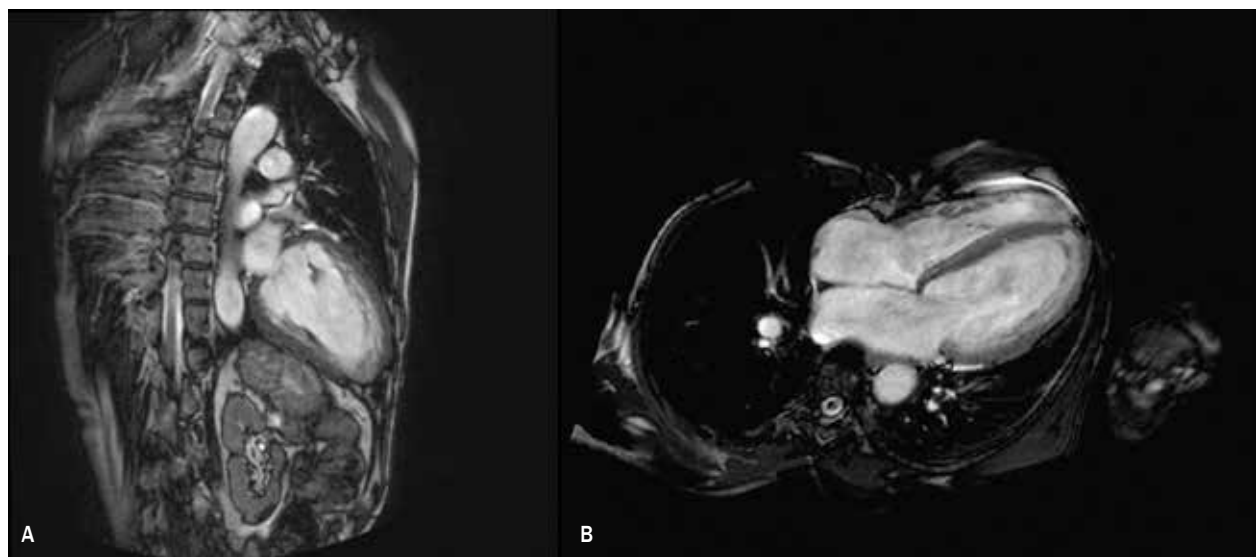
III stopnia włącznie (ryc. 3). Koronarografia nie uwidoczniła zmian w naczyniach wieńcowych. Pacjent został ostatecznie zakwalifikowany do implantacji kardiowertera-defibrylatora.

Omówienie

Izolowany niescalony mięsień lewej komory (ILVNC, *isolated left ventricular noncompaction*) to rzadko występujące schorzenie zaliczone przez *American Heart Association* do pierwotnych genetycznych kardiomiopatii, natomiast przez *European Society of Cardiology* zakwalifikowane jako kardiomiopatia niesklasyfikowana [1, 2]. Zmiany dotyczą struktury mięśnia lewej komory, który składa się z bardzo rozbudowanych beleczek mięśniowych oraz głębokich zachyłków międzybeleczkowych, tworząc dwie warstwy: scaloną – epikardialną, cienką, zbudowaną prawidłowo – i niescaloną – endokardialną, grubą, o nieprawidłowej budowie beleczkowej (ryc. 4). W części przypadków obserwuje się również zwiększoną liczbę beleczek i zachyłków w prawej komorze [3, 4]. Ponadto charakterystyczny jest napływ krwi do zachyłków międzybeleczkowych i dalej w głąb „gąbczastej” struktury. Nie stwierdza się obecności połączeń z niasierdziowymi naczyniami wieńcowymi. Niescalenie mięśnia prawej komory występuje w skojarzeniu z wrodzonymi wadami serca z nadciśnieniem płucnym, z zawężaniem drogi odpływu prawej lub lewej komory, wrodzonymi złożonymi wadami sinicznymi oraz wadami tętnic wieńcowych [5]. W opisanym przypadku nie stwierdzono wyżej wymienionych chorób współistniejących. Niescalenie mięśnia prawej i lewej komory może zostać zdiagnozowane w wieku dorosłym ze względu na późną manifestację kliniczną [3].



Rycina 3. Badanie EKG metodą Holtera – zarejestrowane epizody bloku przedsionkowo-komorowego 2:1 i bloku całkowitego



Rycina 4A. Sekwencja kinematograficzna CINE (*cinecoronaryarteriography*) obrazująca zwiększony stosunek szerokości warstwy niescalonej do zbitej miokardium w zakresie lewej komory; B. Sekwencja PSIR (*phase-sensitive inversion recovery*) obrazująca śródmięśniowe pasma późnego wzmocnienia pokontrastowego o charakterze zmian włóknistych w zakresie przegrody międzykomorowej (IVS, *interventricular septum*)

Abstract

The paper presents a case of a patient with left and right ventricular non-compaction. The suspicion of final diagnosis was pulled out basing on echocardiography and overall clinical picture. Magnetic resonance imaging confirmed ventricular non-compaction. Symptomatic treatment was employed. Patient was directed for cardioverter defibrillator implantation because of third-degree atrioventricular block observed in Holter monitoring. Currently he is under close observation.

Key words: diagnosis, ventricular non-compaction, magnetic resonance imaging

Folia Cardiologica 2016; 11, 4: 334–337

Piśmiennictwo

1. Collins P. Embriology: development of the heart. W: Williams P.L. (red.). Gray's anatomy. 38th Ed. Churchill Livingstone, London 1995: 182.
2. Lubiszewska B., Hoffman P., Rużyłło W. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. Case report and review of literature. *Kardiol. Pol.* 2001; 55: 443–446.
3. Włodarska E.K., Woźniak O., Konka M. i wsp. Isolated ventricular noncompaction mimicking arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Int. J. Cardiol.* 2010; 145: 107–111.
4. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. i wsp. Echocardiographic and patho-anatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86: 666–671.
5. Weiford B.C., Subbarao V.D., Mulhern K.M. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109: 2965–2971.