

Kardiomiopatia tako-tsubo u pacjentki z kardiomiopatią przerostową z zawężaniem śródkomorowym lewej komory

Tako-tsubo cardiomyopathy in a patient with hypertrophic cardiomyopathy with obstruction

Aneta I. Gziut¹, Elżbieta Piechocka¹, Tomasz Pawłowski¹, Mariusz Furmanek²

¹Klinika Kardiologii Inwazyjnej, CSK MSWiA, Warszawa

²Klinika Radiologii, CSK MSWiA, Warszawa

Abstract

A 74 year-old patient was admitted to Invasive Cardiology Department. Non-ST elevation myocardial infarction was suspected. Patient has typical chest pain after strong stress. The normal coronary artery was found in coroangiography. The apical ballooning and almost closure in 1/2 of left ventricle cavity were found in ventriculography. The echocardiography shown asymmetric hypertrophy of heart walls and left ventricle outflow obstruction. The cardiac magnetic resonance was performed because of heart tumour was suspected.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, tako-tsubo cardiomyopathy

Kardiol Pol 2012; 70, 3: 298–301

WSTĘP

Poniżej przedstawiono przypadek 74-letniej pacjentki przyjeźdzącej do Kliniki z wstępnym rozpoznaniem zawału serca bez uniesienia odcinka ST (NSTEMI).

OPIS PRZYPADKU

Pacjentkę przyjęto na SOR tutejszego szpitala z powodu typowych dolegliwości stenokardialnych. Objawy te wystąpiły kilkanaście minut po przebudzeniu chorej, kiedy stwierdziła osłabienie siły mięśniowej lewej kończyny górnej. Ponadto odczuwała nierówne, szybkie bicie serca.

Do czasu hospitalizacji chora leczyła się jedynie z powodu reumatoidalnego zapalenia stawów. Przed ok. 6 miesiącami z powodu kilku epizodów zasłabnięć kobieta była konsultowana kardiologicznie. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono cechy istotnego przerostu przegrody międzykomorowej (22 mm) i pogrubienie pozostałych ścian (do 15 mm); nie opisano wówczas zaburzeń kurczliwości lewej komory (LV). Według relacji pacjentki wykonane wtedy EKG określono jako prawidłowe.

W czasie pobytu na SOR chora była wydolna oddechowemu i krążeniowemu (RR 110/60 mm Hg, HR 70/min), utrzymywał się niedowład lewej kończyny górnej. W tomografii komputerowej głowy wykazano obecność kilku hipodensyjnych ognisk zlokalizowanych podkorowo i w istocie białej okołokomorowej oraz w strukturach głębokich obu półkul mózgu. Radiolog ocenił te zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym jako „stare”. W EKG zaobserwowano obniżenie odcinka ST i ujemne załamki T w V₁–V₄ oraz blok przedniej wiązki pęczka Hisa. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższone stężenie markerów martwicy serca (CPK 284 j./l, CK-MB 35 j./l, troponina I 16,71 ng/ml). Z wstępnym rozpoznaniem NSTEMI chorą przekazano na OIOK.

Przy przyjęciu pacjentka zgłaszała utrzymujący się ból w okolicy serca o charakterze ucisku i uczucie duszności. W przeprowadzonej w trybie pilnym koronarografii w tętnicach wieńcowych ujawniono jedynie zmiany przyścienne (ryc. 1). Wykonujący badanie hemodynamista, uwzględniając badanie podmiotowe (stres) i podejrzewając kardiomiopatię stresogenną (kardiomiopatia tako-tsubo), przepro-

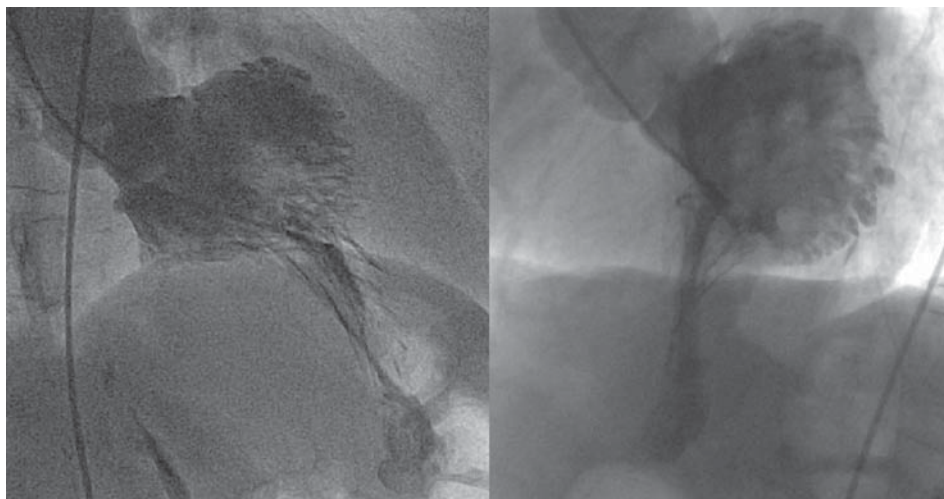
Adres do korespondencji:

dr n. med. Aneta I. Gziut, Klinika Kardiologii Inwazyjnej, CSK MSWiA, ul. Wołoska 137, 02–507 Warszawa, e-mail: anetagziut@poczta.onet.pl

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. Angiografia lewej i prawej tętnicy wieńcowej



Rycina 2. Wentrykulografia lewej komory

wadził wentrykulografię. Wyniki badania wykazały prawie całkowite zamknięcie światła LV w 1/2 jej wysokości, przez które nie udało się przeprowadzić lidera (ryc. 2). Ponadto stwierdzono akinezę w obrębie poszerzonego koniuszka i zaburzenia funkcji rozkurczowej LV o typie restrykcji. Po powrocie na OIOK stan chorej był stabilny, cały czas utrzymywały się dolegliwości bólowe w klatce piersiowej o nieznacznym nasileniu.

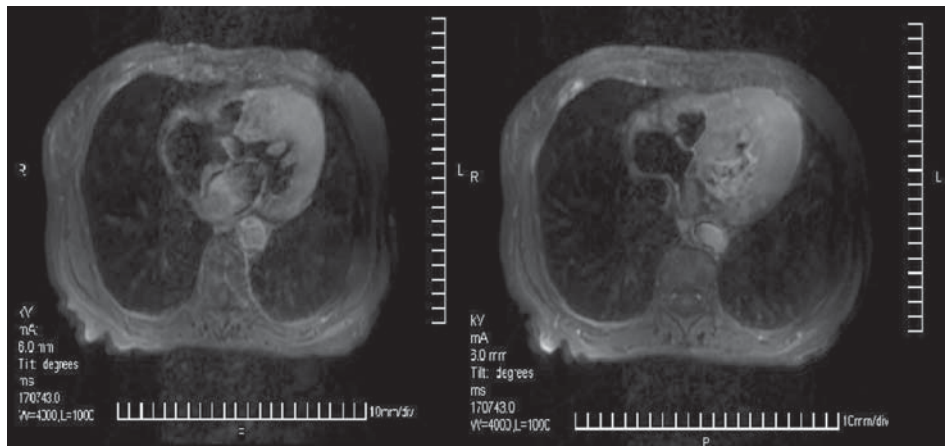
Badanie echokardiograficzne ujawniło asymetryczny przerost ścian LV: segment środkowy i przykoniuszkowy przegrody międzykomorowej 28/24 mm, segment podstawny przegrody, cała ściana przednia, boczna, dolna i tylna 17/13 mm. Ponadto opisano śródkomorowe zawężanie w 1/2 LV (kanał przepływu przez najwęższy odcinek: 9 mm, gradient maksymalny: 90 mm Hg). W fazie rozkurczu zaobserwowano wypływ nagromadzonej krwi z koniuszka. Potwierdzono akinezę segmentu koniuszkowego i środkowego przegrody mię-

dykomorowej i ściany przedniej, frakcja wyrzutowa wynosiła 40%.

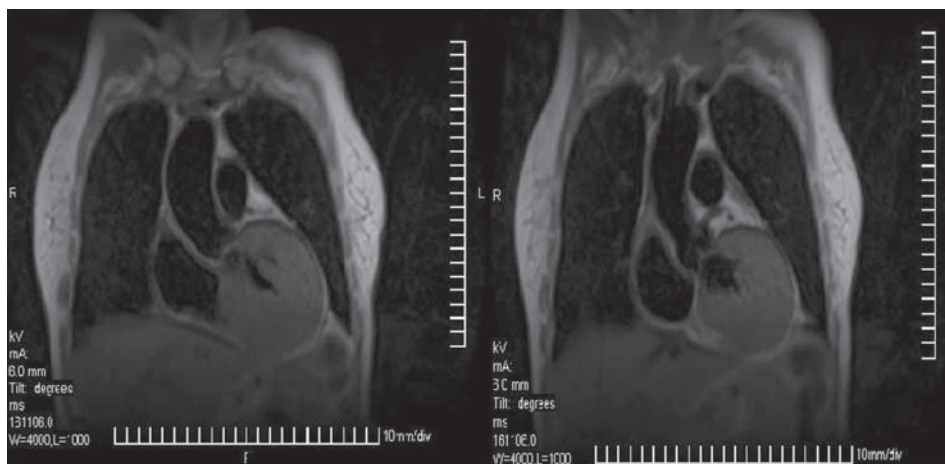
Na podstawie obrazu echokardiograficznego i wentrykulografii wysunięto podejrzenie guza serca. Wyniki rezonansu magnetycznego serca z podaniem środka kontrastowego nie potwierdziły jednak tego rozpoznania (ryc. 3–5). Potwierdzono natomiast przerost wszystkich ścian LV: w rozkurczu minimalna grubość ściany bocznej wynosiła 14 mm, przegrody międzykomorowej 22 mm.

W doplerowskim badaniu USG tętnic szyjnych i kręgowych nie stwierdzono istotnych hemodynamicznie zwężeń. W trakcie hospitalizacji prowadzono rehabilitację ruchową, uzyskując poprawę sprawności ruchowej. W 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera nie zarejestrowano istotnych zaburzeń rytmu i przewodzenia.

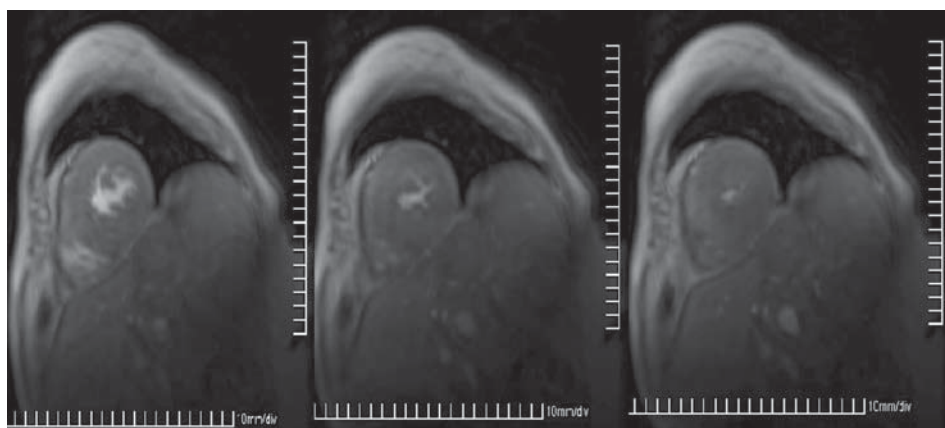
W wykonanym przed wypisem badaniu echokardiograficznym stwierdzono utrzymywanie się podobnych zaburzeń



Rycina 3. Rezonans magnetyczny serca — przekrój poprzeczny



Rycina 4. Rezonans magnetyczny serca — przekrój czołowy



Rycina 5. Rezonans magnetyczny serca — przekrój strzałkowy

kurczliwości LV jak w badaniu z 1. dnia hospitalizacji. Chorą konsultowano kardiologicznie i hemodynamicznie, jednak nie wyraziła zgody na proponowaną miotektomię ani ablację alkoholową.

Po 20-dniowej hospitalizacji (w tym 10 dni pobytu na OIOK) w stanie ogólnym dobrym, bez cech niedowładu lewej kończyny górnej, pacjentkę wypisano do domu. W leczeniu zastosowano: kwas acetylosalicylowy, kłopidogrel, metoprolol, spironolakton, alfa-adrenolityk i statynę. W wykonanym 3 miesiące po omawianej hospitalizacji badaniu echokardiograficznym stwierdzono prawidłową kurczliwość wszystkich ścian LV i jej koniuszka; frakcja wyrzutowa wynosiła 55%. Ponadto zaobserwowano nieznaczne zmniejszenie zawężania śródkomorowego LV (PGmax 75 mm Hg). Chora nadal nie zgadzała się na proponowane leczenie inwazyjne.

OMÓWIENIE

Niniejszy przypadek na pewno nie należy do typowych. W różnicowaniu należy uwzględnić dwie stosunkowo rzadkie jednostki chorobowe, które wg ogromnej większości klinicystów występują oddzielnie. Są to kardiomiopatia przerostowa (HCM) i zespół przemijających zaburzeń kurczliwości koniuszka lewej komory (TLVAB), zwany też kardiomiopatią tako-tsubo lub kardiomiopatią wywołaną przez stres.

Kardiomiopatia przerostowa jest schorzeniem uwarunkowanym genetycznie (mutacje genów kodujących białka sarkomeru, tropomiozyny, troponiny, sercowej aktyny, łańcuchów lekkich miozyny i tityny), występującym w ok. 60–70% rodzinie. Charakteryzuje się przerostem mięśnia sercowego (najczęściej z asymetrycznym pogrubieniem przegrody międzykomorowej). Stąd też wywodzi się stosowany w praktyce klinicznej podział HCM na postać ze zawężaniem (LVOTO) i bez zawężania drogi odpływu z lewej komory. U części chorych nasilenie objawów jest niewielkie lub umiarkowane i osoby te dożywają starszego wieku (ok. 25% wszystkich pacjentów ma ponad 75 lat). U osób, u których rozpoznano HCM w starszym wieku, zazwyczaj stwierdza się mutację białka wiążącego miozynę sercową C. W tej grupie chorych występują często niespotykane u innych pacjentów objawy: mała jama LV, stosunkowo łagodny przerost mięśnia, znaczne przesunięcie zastawki mitralnej ku przodowi, obecność zwapnień w aparacie podzastawkowym i pierścieniu mitralnym, gradient w drodze odpływu. Wielkość przerostu mięśnia sercowego u dorosłych chorych jest zazwyczaj stała i nie wykazuje tendencji do istotnej progresji w czasie. Jednak odsetek pacjentów objawowych zwiększa się z wiekiem. Roczna śmiertelność w tej grupie chorych wynosi ok. 3%.

W późniejszym wieku główną przyczyną zgonów jest niewydolność serca, a u najstarszych (> 66. rż.) udar mózgu spowodowany migotaniem przedsionków. U prawie 50% pacjentów z HCM występują dolegliwości stenokardialne, które są spowodowane dysproporcją między zapotrzebowaniem mięśnia sercowego na tlen a jego niedostatecznym dostarczeniem dla znacznie zwiększonej masy miokardium. Także zmiany w małych naczyniach wieńcowych (zmniejszona średnica i pogrubienie ściany) wynikające z redukcji rezerwy wazodylatacyjnej przyczyniają się do występowania niedokrwienia. W rezultacie u chorych z HCM może wystąpić pełnościenne zawał serca.

Zespół przemijających zaburzeń kurczliwości koniuszka LV jest stosunkowo nowym i nie do końca poznanym schorzeniem. U jego podłoża leży prawdopodobnie aktywacja układu adrenergicznego, w wyniku której dochodzi do wzrostu wydzielania amin katecholowych, działających na receptory najliczniej położone w obrębie koniuszka LV. Dodatkowym czynnikiem warunkującym upośledzenie kurczliwości właśnie w obrębie koniuszka jest odmienna jego budowa morfologiczna (nie składa się z 3 warstw miokardium). Dlatego też przy wzmożonej stymulacji adrenergicznej dochodzi do upośledzenia jego elastyczności. Ponadto wydzielane katecholaminy, oddziałując na receptory w naczyniach, mogą powodować skurcz w obrębie mikrokrążenia wieńcowego, co wywołuje jego dysfunkcję, a w konsekwencji pogorszenie ukrwienia mięśnia sercowego. W większości przypadków TLVAB występuje u starszych kobiet, najczęściej po silnym czynniku stresogennym (zarówno psychicznym, jak i fizycznym). Jej głównym objawem umożliwiającym ustalenie tego rozpoznania są przemijające zaburzenia kurczliwości koniuszka LV, zmiany w EKG sugerujące zawał serca, minimalne zmiany w tętnicach wieńcowych i związek ze stresem. Na podstawie obrazu wentrykulografii lewostronnej wyodrębniono 3 typy zaburzeń kurczliwości LV w TLVAB: klasyczny (zaburzenia w obrębie koniuszka i niewielkimi obszarami przykoniuszkowymi ściany przedniej lub dolnej), śródkomorowy (zaburzenia w obrębie ściany przedniej z hiperkinezą segmentów podstawnych ścian i koniuszka) oraz mieszany (zaburzenia w obrębie koniuszka, ściany przedniej i dolnej). Warto podkreślić, że w ostrej fazie TLVAB frakcja wyrzutowa LV jest obniżona (20–49%), jednak w stosunkowo krótkim okresie zaburzenia kurczliwości LV wycofują się (średnio 3–53 dni).

Biorąc pod uwagę wszystkie dane zgromadzone w trakcie diagnozowania i leczenia omawianej chorej rozpoznano u niej kardiomiopatię przerostową z zawężaniem śródkomorowym, a dodatkowo przejściowe zaburzenia kurczliwości koniuszka lewej komory.

Konflikt interesów: nie zgłoszono