

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

Anna Lisowska¹, Małgorzata Knapp², Marta Kamińska², Bożena Sobkowicz²

¹Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, Białystok

²Katedra i Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, Białystok

Abstract

It is a case of 35 year-old woman with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, who was without any clinical symptoms of the disease, but she had a family history of sudden cardiac death of her twin sister. This was a reason for initiate a wide diagnostic process in our patient.

Key words: arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

Kardiol Pol 2011; 69, 2: 164–166

WSTĘP

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (RV) jest rzadko występującą chorobą, mającą istotne następstwa kliniczne. Powikłaniem może być nagły zgon sercowy nawet u skąpo- lub bezobjawowego pacjenta.

OPIS PRZYPADKU

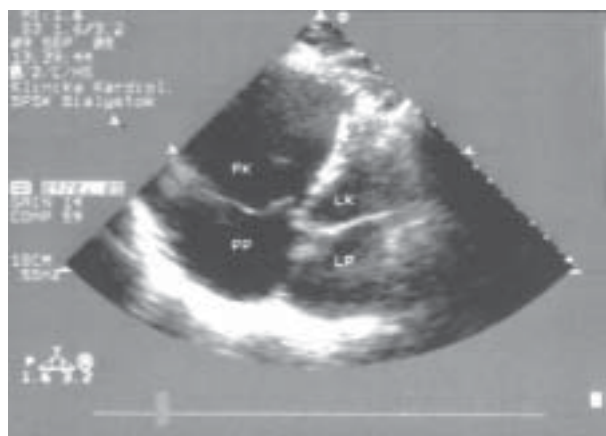
Kobieta w wieku 35 lat, leczona przed wieloma laty z powodu niedoczynności tarczycy, od kilku lat uskarżała się na osłabienie i uczucie zmęczenia niezwiązane z wysiłkiem fizycznym. Od 2 lat stosowała hormonalną terapię zastępczą z powodu przedwczesnego wygaśnięcia funkcji jajników. Z wywiadu wiadomo, że siostra pacjentki — bliźniaczka jednojajowa — zmarła nagle w wieku 12 lat.

W ambulatoryjnym badaniu echokardiograficznym wykazano powiększenie RV i dużą niedomykalność zastawki trójdzielnej. W celu dalszej diagnostyki chorą skierowano do Kliniki Kardiologii w Białymstoku.

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym (TTE) potwierdzono istotne powiększenie RV do 48 mm w projekcji przymostkowej w osi długiej, z przerostem wolnej ściany RV do 9 mm (ryc. 1). Zwracała uwagę hipokineza wolnej ściany. Duża niedomykalność zastawki trójdzielnej (3+) była spowodowana niewielkim wypadaniem płotka przegrodowego zastawki i rozciągnięciem pierścienia. Ponadto stwierdzono małą niedomykalność zastawki pnia płucnego (+). Ciśnienie

skurczowe w tętnicy płucnej oszacowano na ok. 25 mm Hg. W okolicy koniuszkowej i w obrębie ściany bocznej RV uwi-doczniono tętniakowate uwypuklenia ze ścięciem ściany komory (ryc. 2). Funkcja skurczowa i rozkurczowa lewej komory była prawidłowa (EF 60%).

W przezprzelykowym badaniu echokardiograficznym (TEE) stwierdzono obecność drożnego otworu owalnego, bez



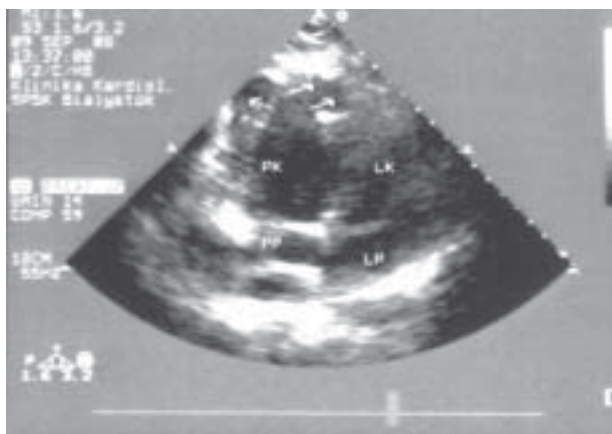
Rycina 1. Badanie TTE. Projekcja koniuszkowa 4-jamowa; istotne powiększenie prawej komory (PK) i prawego przedsionka (PP); LP — lewy przedsionek; LK — lewa komora

Adres do korespondencji:

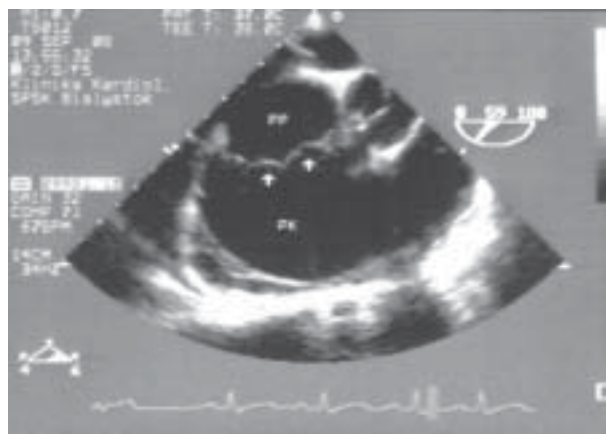
dr n. med. Anna Lisowska, Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, ul. Skłodowskiej 24A, 15–276 Białystok, e-mail: anlila@poczta.onet.pl

Praca wpłynęła: 23.02.2010 r. Zaakceptowana do druku: 08.03.2010 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 2. Badanie TTE. Projekcja koniuszkowa 4-jamowa zmodyfikowana; zrotowana na prawą komorę (PK); w obszarze koniuszka PK widoczne tętniakowate uwypuklenie ściany (strzałki); PP — prawy przedsionek; LK — lewa komora; LP — lewy przedsionek



Rycina 3. Badanie TEE. Projekcja pośrednia, kąt 59°; prawidłowa morfologia zastawki trójdzielnej (strzałki); PP — prawy przedsionek; PK — prawa komora

znaczenia hemodynamicznego, i potwierdzono obecność istotnej niedomykalności zastawki trójdzielnej. Całość obrazu nie tłumaczyła znacznego powiększenia RV i nieprawidłowości morfologicznych w jej budowie (ryc. 3). Z podejrzeniem arytmogennej kardiomiopatii RV pacjentkę skierowano na rezonans magnetyczny serca, który potwierdził wstępne rozpoznanie.

Ze względu na obciążony wywiad rodzinny oraz zaburzenia rytmu i przewodzenia (epizody niepodtrzymującego się częstoskurczu komorowego, epizody bloku przedsionkowo-komorowego II° w 24-godzinnej rejestracji EKG metodą Holtera) pacjentce implantowano kardiowerter-defibrylator w ramach prewencji pierwotnej nagłego zgonu sercowego.

OMÓWIENIE

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (ARVC) jest rzadką chorobą. Częstość jej występowania wynosi 1:5000 urodzeń i stanowi drugą pod względem częstości przyczynę nagłych zgonów sercowych u młodych dorosłych [1]. Mimo że u pacjentek z ARVC dominuje łagodna postać choroby, płeć nie wpływa na przebieg kliniczny ARVC. Do najczęstszych objawów choroby należą: komorowe zaburzenia rytmu serca, omdlenia, atypowe bóle w klatce piersiowej, duszność [2]. Nagły zgon sercowy może być pierwszą manifestacją choroby. Typową zmianą anatomiczną jest poszerzenie RV z towarzyszącym ścieńczeniem ściany. Obszar najczęściej zajęty przez proces chorobowy to trójkąt dysplazji: koniuszek, droga napływu i odpływu RV [3]. Nierzadko dochodzi również do zajęcia lewej komory. Rozpoznanie jest trudne. Często są to chorzy skąpo- lub bezobjawowi, co miało miejsce w opisywanym przypadku. Charakterystyczne zmiany w EKG występują u ok. 25% chorych (u opisywanej pacjentki stwierdzono jedynie blok prawej odnogi pęczka Hisa) [4]. Ocena

morfologii i czynności RV z powodu jej geometrii jest ograniczona — u opisywanej chorej zmiany morfologiczne w obrębie ściany RV były ograniczone i łatwe do przeoczenia w standardowej TTE — uwidocznił je dopiero w zmodyfikowanych projekcjach koniuszkowych. U 85% pacjentów stwierdza się obniżenie frakcji wyrzutowej prawej komory (RVEF < 50%), która odznacza się 73-procentową czułością i 95-procentową swoistością w rozpoznawaniu ARVC [3]. Jednak ze względu na złożoną budowę RV precyzyjna ocena EF w badaniu echokardiograficznym będzie możliwa z chwilą upowszechnienia echokardiografii trójwymiarowej. W echokardiograficznej ocenie funkcji skurczowej RV pomocne są zarówno dopler tkankowy, jak i parametry odkształcania RV (*strain*). Według Prakasa i wsp. [5] maksymalna prędkość skurczowa mięśnia RV < 7,5 cm/s oraz szczytowy *strain* < 18% najlepiej identyfikują uszkodzenie RV w przebiegu ARVC.

Do niedawna niepodważalne kryterium diagnostyczne ARVC, czyli obecność tkanki tłuszczowej w ścianie RV stwierdzona na podstawie rezonansu magnetycznego, jest obarczone ryzykiem rozpoznania fałszywie dodatnich (trudności w różnicowaniu między fizjologicznym tłuszczem osierdziowym a podnasilardziowymi obszarami mięśnia komory). Również negatywny wynik biopsji mięśnia nie wyklucza choroby ze względu na ogniskowy charakter zmian w RV [6].

Jeśli chodzi o postawienie diagnozy w opisywanym przypadku, to były spełnione warunki: 1 duże kryterium diagnostyczne — istotne powiększenie RV i upośledzenie jej funkcji skurczowej oraz tętniaki RV, oraz 2 małe kryteria — przedwczesny nagły zgon (< 35. rż.) w rodzinie oraz epizody nieutralowanego częstoskurczu komorowego o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa stwierdzone w 24-godzinnym monitorowaniu EKG metodą Holtera. Ważna jest również diagnostyka różnicowa — u opisanej chorej wstęp-

nie podejrzewano, że przyczyną powiększenia jam serca prawego i dużej niedomykalności zastawki trójdzielnej jest istotny hemodynamicznie przeciek wewnątrzsercowy na poziomie przedsionków. Po jego wykluczeniu w TEE w diagnostyce różnicowej uwzględniono również inne przyczyny nadciśnienia płucnego.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Hulot JS, Jouven X, Empana JP et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*, 2004; 110: 1879–1884.
2. McKenna WJ, Thiene G, Nava A et al. Diagnosis of relatives for familial arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J*, 1994; 71: 215–218.
3. Włodawska E, Konka M, Czarnowska E et al. Arytmogenna kardiomiopatia/dysplazja prawej komory. In: Podolec P et al. eds. *Echokardiografia praktyczna. Tom III*. Drukarnia Narodowa, Kraków 2005: 473–483.
4. Bauce B, Frigo G, Marcus FI et al. Comparison of clinical features of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in men versus women. *Am J Cardiol*, 2008; 102: 1252–1257.
5. Prakasa KR, Wang J, Tandri H et al. Utility of tissue Doppler and strain echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Am J Cardiol*, 2007; 100: 507–512.
6. Tandri H, Macedo R, Calkins H et al. Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: insights from North American arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD/C) study. *Am Heart J*, 2008; 155: 147–153.