

Dwa rzadkie przypadki izolowanego niescalonego mięśnia lewej komory zdiagnozowane u pacjentów w podeszłym wieku

Two rare cases of left ventricular non-compaction diagnosed in elderly patients

Andrzej Curzytek¹, Magdalena Filip¹, Wojciech Lubas¹, Krzysztof Gutkowski²

¹Oddział Chorób Wewnętrznych z Pododdziałem Intensywnej Opieki Kardiologicznej, Szpital MSWiA, Rzeszów

²Instytut Fizjoterapii, Wydział Medyczny, Uniwersytet Rzeszowski, Rzeszów

Abstract

Isolated non-compaction of the left ventricle (LVNC) is a rare disorder, classified as a primary genetic or unclassified cardiomyopathy. Left ventricular non-compaction is characterised by an altered myocardial wall with prominent trabeculae and deep intertrabecular recesses caused by intrauterine arrest of compaction. This anomaly creates two layers consisting of compacted and non-compacted myocardium. Left ventricular non-compaction is associated with high rates of morbidity and mortality in adults with no specific therapy. We report two rare cases of LVNC diagnosed in elderly patients.

Key words: left ventricular non-compaction, cardiomyopathy, echocardiography

Kardiol Pol 2010; 68, 6: 712–715

WSTĘP

Niescalony mięsień lewej komory (LVNC, *left ventricular non-compaction*) należy do rzadko występujących kardiomiopatii o podłożu genetycznym. Schorzenie jest spowodowane nieprawidłowym scaleniem miokardium, do którego dochodzi zazwyczaj przed ukończeniem 2. miesiąca życia płodowego. Brak scalenia miokardium daje obraz struktury gąbczastej zlokalizowanej w koniuszku oraz na ścianie bocznej i dolnej lewej komory [1]. Nieprawidłowościom w scaleniu towarzyszą zaburzenia w mikrokrążeniu, które mogą stanowić przyczynę rozstrzeni i postępującej dysfunkcji skurczowej całej lewej komory [2]. W obrazie klinicznym u osób dorosłych dominują objawy niewydolności serca, rzadziej zaburzenia rytmu i zatorowość obwodowa. Podstawę rozpoznania stanowi przezklatkowa echokardiografia. Rokowanie pacjentów z tym typem kardiomiopatii jest poważne, z ryzy-

kiem nagłego zgonu w populacji chorych objawowych przekraczającym 50% [3, 4]. Poniżej przedstawiono 2 rzadkie przypadki LVNC u pacjentów, u których doszło do pierwszej manifestacji klinicznej tej choroby w podeszłym wieku.

PRZYPADEK 1

Pacjentkę w wieku 80 lat (M.D.) przyjęto na oddział z powodu pogorszenia tolerancji wysiłku i narastającej duszności spoczynkowej. W badaniu przedmiotowym, poza osłuchowymi cechami zastoju w krążeniu płucnym i niewielkiego stopnia wodobrzuszem, zwracały uwagę znaczne obrzęki podudzi. W dniu przyjęcia akcja serca była miarowa 80/min, a ciśnienie tętnicze wynosiło 110/80 mm Hg. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono następujące istotne odchylenia od zakresu wartości referencyjnych: BNP 1430,86 (< 100 pg/ml), D-dimery 1448,73 (0,0–500,0 ng/ml), kreatynina 1,84

Adres do korespondencji:

lek. Andrzej Curzytek, Oddział Chorób Wewnętrznych z Pododdziałem Intensywnej Opieki Kardiologicznej, Szpital MSWiA, ul. Krakowska 16, 35–111 Rzeszów, tel: +48 17 863 09 39 w. 289, +48 603 119 280, e-mail: acurzytek@tlen.pl

(0,50–0,90 mg/dl), mocznik 126 (10–55 mg/dl). W trakcie leczenia parametry wydolności nerek uległy normalizacji.

W zapisie EKG stwierdzono obecność rytmu zatokowego o częstości 90/min, lewogram patologiczny, blok lewej odnogi pęczka Hisa, brak progresji załamek R w odprowadzeniach V1–V5 i pojedyncze pobudzenia komorowe. Podczas 24-godzinnego monitorowania pracy serca metodą Holtera zarejestrowano rytm zatokowy o częstości 54–98/min bez złożonej arytmii komorowej i bez pauz.

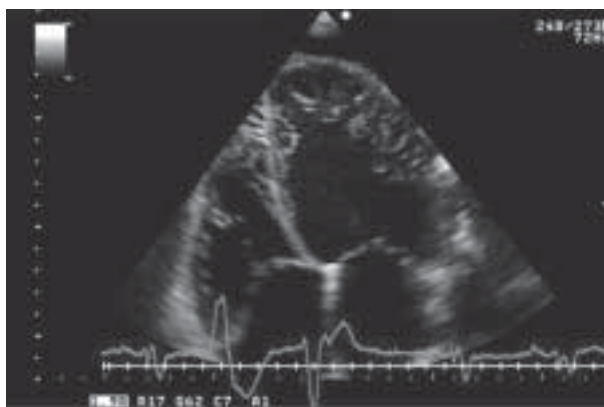
Kluczowym badaniem umożliwiającym postawienie rozpoznania była echokardiografia przezklatkowa (TTE, *transthoracic echocardiogram*), w której stwierdzono poszerzoną jamę lewej komory (LVEDD = 69 mm, LVESD = 62 mm) o prawidłowej grubości segmentów podstawnych przegrody międzykomorowej (IVS = 11 mm) i ściany tylnej (PW = 10 mm). Od koniuszka lewej komory do segmentów środkowych przegrody międzykomorowej, ściany bocznej i dolnej uwidoczono wzmożone beleczkowanie tworzące strukturę gąbczastą (ryc. 1), złożone z 2 warstw: podnasilrdziowej — scalonej (S) i podwsiłrdziowej — niescalonej (NS). Stosunek warstw NS:S w skurczu wynosił powyżej 3 (ryc. 2, 3). W badaniu metodą kolorowego dopлера zarejestrowano napływ krwi od strony światła lewej komory do utworzonych przez beleczkowanie zatok. Globalna czynność skurczowa lewej komory była znacznie upośledzona (uogólniona hipokineza), a frakcję wyrzutową lewej komory oszacowano na 20%. Lewy przedsionek był poszerzony (LA = 45 mm). Płatki zastawki mitralnej i aortalnej nie wykazywały istotnej patologii. Pierścień mitralny był poszerzony do 42 mm. Prawy przedsionek (RA = 23 cm²) i prawa komora (RV = 45 mm w projekcji koniuszkowej 4-jamowej) były poszerzone. Stwierdzono umiarkowaną falę zwrotną mitralną i ciężką niedomykalność trójdzielną. Kalkulowane z gradientu trójdzielnej fali zwrotnej ciśnienie skurczowe w prawej komorze było podwyższone (RVSP = 70 mm Hg).

Po zastosowaniu leczenia farmakologicznego typowego dla niewydolności serca uzyskano ustąpienie duszności spoczynkowej i retencji płynów.

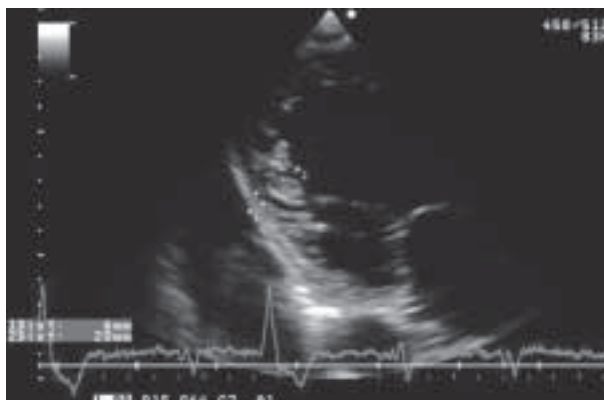
PRZYPADK 2

Pacjent w wieku 74 lat (M.T.) został przyjęty na oddział w stanie ogólnym bardzo ciężkim, z dusznością spoczynkową i masywnymi obrzękami kończyn dolnych. Na podstawie anamnezy ustalono, że do momentu obecnej hospitalizacji chory nie zgłaszał skarg na bóle o charakterze stenokardialnym, a objawy niewydolności serca o nieustalonej etiologii utrzymywały się od około 2 lat. Przed ich pojawieniem się pacjent nie odczuwał w ogóle dolegliwości i nie przyjmował żadnych leków.

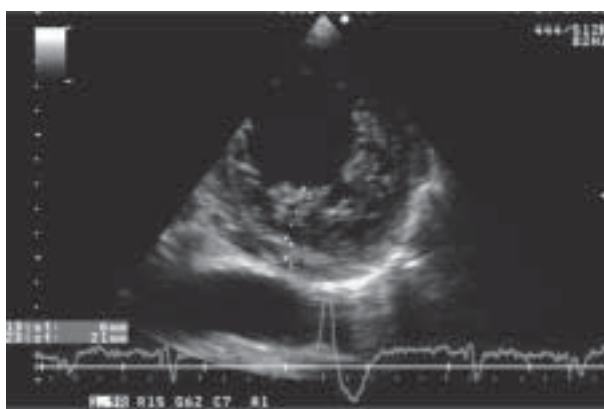
W badaniu przedmiotowym przy przyjęciu stwierdzono przyspieszoną, miarową czynność serca 110/min, szmer skurczowy nad koniuszkiem i cechy płynu w obu jamach opłucnowych, którego obecność potwierdzono w zdjęciu przegła-



Rycina 1. Echokardiografia, projekcja koniuszkowa 4-jamowa. Wzmoczone beleczkowanie tworzące strukturę gąbczastą w koniuszku lewej komory sięgające do segmentów środkowych przegrody międzykomorowej i ściany bocznej



Rycina 2. Echokardiografia, zmodyfikowana projekcja przyrostkowa w osi długiej. Widoczne warstwy scalona i niescalona mięśnia lewej komory ściany dolnej. Stosunek grubości warstwy niescalonej do scalonej wynosi powyżej 3



Rycina 3. Echokardiografia, projekcja przyrostkowa w osi krótkiej. Stosunek grubości warstwy niescalonej do scalonej segmentu koniuszkowego ściany dolnej wynosi powyżej 3

dowym klatki piersiowej oraz w badaniu ultrasonograficznym. W podstawowych badaniach laboratoryjnych, poza podwyższonym stężeniem kreatyniny do 1,53 mg/dl, nie stwierdzono istotnych odchyleń od zakresu wartości referencyjnych. W zapisie EKG zarejestrowano przyspieszony rytm zatokowy 110/min, oś serca pośrednią, skośne do dołu obniżenia odcinka ST z ujemnymi załamkami T w odprowadzeniach II, III, aVF, V5–V6, QS w V1–V3, śladowy załamek R w V4 oraz pojedyncze pobudzenia komorowe. Kolejne zapisy EKG morfologicznie nie różniły się istotnie od pierwszego zapisu. W czasie całodobowego monitorowania holterowskiego zarejestrowano rytm zatokowy o częstotliwości 68–116 min, bez częstoskurczów komorowych; nie uwidoczniło pauz.

W badaniu echokardiograficznym stwierdzono prawidłową szerokość aorty wstępującej. Obraz zastawek serca oraz obraz prawego przedsionka i prawej komory były prawidłowe. Jama lewego przedsionka była poszerzona (LA = 44 mm, 24 cm²). Podobnie jama lewej komory wykazywała cechy powiększenia (LVEDD = 62 mm, LVESD = 51 mm) z graniczną grubością ścian na wysokości segmentów podstawnych (IVS = 12 mm, PW = 11 mm). Od koniuszka lewej komory do segmentów środkowych ściany dolnej, bocznej i przegrody międzykomorowej uwidoczniło wzmożone beleczkowanie od strony światła lewej komory, z dwuwarstwową strukturą ściany: warstwa jednorodna, scalona (S), leżąca podnasilrdziowo, i gąbczasta, niescalona (NS), leżąca podwsierdziowo. Stosunek warstw NS:S wynosił powyżej 2 (ryc. 4–6). W badaniu echokardiograficznym z zastosowaniem kolorowego doplera zarejestrowano napływ krwi do zatok warstwy gąbczastej. Globalna czynność skurczowa lewej komory była istotnie upośledzona (uogólniona hipokineza lewej komory) i frakcja wyrzutowa lewej komory wynosiła około 25%. Stwierdzono umiarkowaną do ciężkiej fałę zwrotną mitralną (dP/dt 400 mm Hg/s) oraz małą do umiarkowanej fałę zwrotną trójdzielną (RVSP ok. 35 mm Hg). Po wykonaniu punkcji odbarczających jamy opłucnej i po intensyfikacji farmakoterapii pacjenta wypisano do domu w stanie ogólnym zadowolającym.

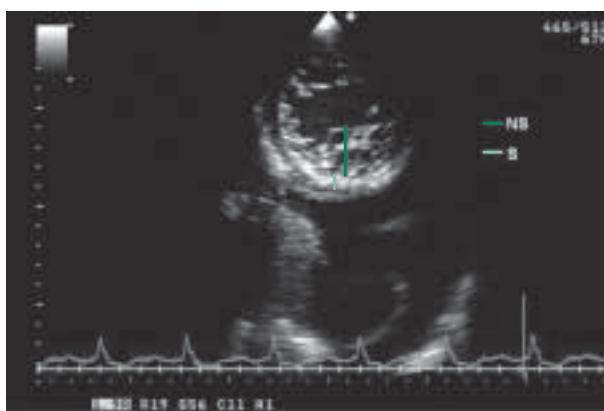
OMÓWIENIE

Według Amerykańskiego Towarzystwa Kardiologicznego (*American Heart Association*) niescalony mięsień lewej komory należy do warunkowanych genetycznie kardiomiopatii pierwotnych [5], natomiast według Grupy Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego ds. Chorób Serca i Osierdza (*The European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases*) LVNC jest zaliczany do rzadko występujących kardiomiopatii niesklasyfikowanych [6]. Przyczyną tej anomalii rozwojowej serca jest zaburzona embriogeneza miokardium i endokardium. Podstawowym narzędziem diagnostycznym LVNC jest echokardiografia przezklatkowa. Kryteria diagnostyczne LVNC obejmują [2]:

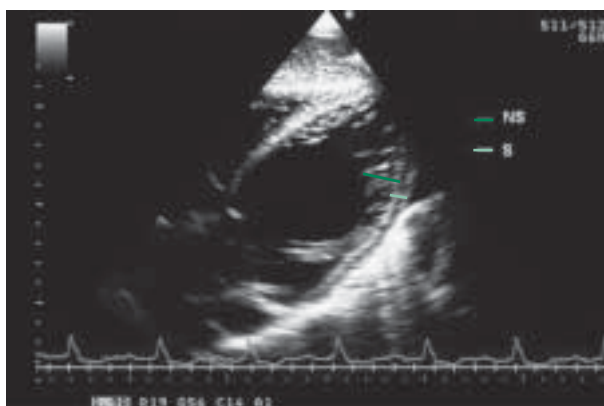
- wzmożone beleczkowanie w koniuszku przechodzące na wolne ściany lewej komory;



Rycina 4. Echokardiografia, zmodyfikowana projekcja przyprostostkowa w osi długiej. Widoczna struktura gąbczasta w koniuszku lewej komory



Rycina 5. Echokardiografia, projekcja przyprostostkowa w osi krótkiej. Dwuwarstwowa ściana lewej komory w zakresie segmentów niescalonych (S — warstwa scalona; NS — warstwa niescalona)



Rycina 6. Echokardiografia, projekcja podprostostkowa zmodyfikowana. Głębokie zatoki utworzone w warstwie niescalonej w koniuszku lewej komory sięgające do segmentów środkowych przegrody międzykomorowej i ściany bocznej (S — warstwa scalona; NS — warstwa niescalona)

- dwuwarstwową strukturę mięśnia lewej komory w segmentach niescalonych złożoną z warstwy scalonej (S), położonej podniasierdżiowo, i warstwy niescalonej (NS), położonej od strony wsierdzia lewej komory. Stosunek NS:S u osób dorosłych powinien wynosić powyżej 2;
- liczne międzyboczne zatoki z widocznym w echokardiografii z opcją kolorowego doplera napływem krwi do ich światła od strony jamy lewej komory.

Ze względu na uwarunkowania genetyczne LVNC postanowiono objąć badaniem echokardiograficznym najbliższych członków rodziny opisanych chorych.

Pacjentka M.D. była matką 5 dzieci, z których do badania zgłosiło się 3 (2 córki i 1 syn). Na podstawie badania echokardiograficznego u syna i 1 z badanych córek stwierdzono wzmożone beczkowanie w koniuszku lewej komory, jednak obraz echokardiograficzny nie spełniał kryteriów rozpoznania LVNC. Pacjent M.T. był osobą samotną i nie posiadał potomstwa.

Przedstawiając powyższe 2 przypadki, skupiono się głównie na roli echokardiografii w rozpoznaniu niescalonego mięśnia lewej komory. Na uwagę zasługuje fakt, że u opisanych chorych LVNC przez wiele lat przebiegała zupełnie bezobjawowo. Nie obserwowano typowych powikłań zatorowych ani utrat przytomności mogących sugerować groźne arytmie komorowe. Pierwszą manifestację choroby stanowiły objawy niewydolności serca, które pojawiły się w późnym wieku. W piśmiennictwie są dostępne opisy przypadków chorych z LVNC, u których dramatyczne objawy związane z zaburzeniami rytmu lub niewydolnością serca rozwijały się już w dzieciństwie lub młodym wieku [3, 7]. W opisanej przez Rittera i wsp. [4] grupie 17 pacjentów (10 z niescalonym mięśniem lewej komory i 7 z niescaleniem obu komór) obserwowano w ciągu 6 lat od postawienia diagnozy 59-procentową śmiertelność lub konieczność transplantacji serca. W piśmiennictwie istnieją także doniesienia o dobrym długofalowym rokowaniu pacjentów z LVNC. Murphy i wsp. [8] opisali grupę 45 dorosłych chorych z LVNC, u których 4-letnie przeżycie bez zgonu i konieczności transplantacji serca wynosiło 97%. Z tych danych wynika, że rokowanie u pacjentów w niescalonym mięśniem lewej komory może być bardzo różne, a czynniki ryzyka nie są dokładnie określone.

W leczeniu chorych z LVNC, w zależności od dominujących objawów, wykorzystuje się standardy postępowania w odpowiednich stanach kardiologicznych. Farmakoterapia opiera się na stosowaniu leków przeciwkrzepiających, inhibitorów enzymu konwertującego angiotensynę, beta-adrenolityków, diuretyków, blokerów receptora aldosteronowego i amiodaronu. U pacjentów z wysokim ryzykiem zgonu spowodowanym wystąpieniem groźnych dla życia zaburzeń rytmu zaleca się implantację kardiowertera-defibrylatora [9]. Osoby ze skrajnie ciężką niewydolnością serca powinny być kwalifikowane do przeszczepu serca. Odpowiedź na pytanie, jak postępować z młodymi bezobjawowymi chorymi z przypadkowo wykrytym LVNC (np. w trakcie badań przesiewowych rodzin), pozostaje otwarte. Wydaje się, że znaczna część z nich może dożyć sędziwego wieku bez potrzeby wdrażania specyficznego leczenia.

Piśmiennictwo

1. Lubiszewska B, Hoffman P, Rużyłło W. Niescalony mięsień sercowy. Opis przypadku z przeglądem literatury. *Kardiologia Polska*, 2001; 55: 447–449.
2. Serwa-Stępień E, Barylski M, Banach M et al. Niescalenie mięśnia lewej komory. *Kardiologia Polska*, 2006; 64: 1126–1131.
3. Aleszewicz-Baranowska J, Kwiatkowska J, Potaż P et al. Izolowany niescalony mięsień lewej komory: różne oblicza kliniczne. *Kardiologia Polska*, 2009; 67: 1037–1039.
4. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*, 1997; 72: 26–31.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*, 2006; 113: 1807–1816.
6. Elliott P, Andersson B, Arbustini E et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*, 2008; 29: 270–276.
7. Oryszczyn N, Pawyk S, Iwaniw J. Izolowane niescalenie mięśnia lewej komory. *Pol Przegl Kardiol*, 2004; 4: 461–464.
8. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*, 2005; 26: 187–192.
9. Wita K, Filipecki A, Wróbel W et al. Left ventricular non-compaction: how to identify and treat? A case report. *Kardiologia Polska*, 2006; 64: 544–547.