

Zespół Blanda-White'a-Garlanda ujawniony w trakcie badań diagnostycznych u chorego kwalifikowanego do operacji z powodu dużej niedomykalności mitralnej

The Bland-White-Garland syndrome detected during qualification for surgery due to significant mitral regurgitation

Aleksandra Serwicka¹, Aneta I. Gziut¹, Beata Radomska², Rafał Krzyżewski¹, Mariusz Furmanek³, Marek Kochmański²

¹ Klinika Kardiologii Inwazyjnej, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA, Warszawa

² Klinika Kardiologii Zachowawczej, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA, Warszawa

³ Zakład Radiologii, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA, Warszawa

Abstrakt

A case of a 57-year-old patient admitted to the hospital due to aggravation of heart failure symptoms is presented. In ECHO examination severe mitral insufficiency was found. During coronary angiography ostium of left coronary artery from pulmonary trunk was found. The patient underwent cardiosurgery: artificial mitral valve implantation, bypass LIMA-LAD grafting and natural opening left coronary artery ligation.

Key words: Bland-White-Garland syndrome, mitral regurgitation

Kardiol Pol 2010; 68: 353-355

Prezentujemy przypadek 57-letniego mężczyzny leczonego w Centralnym Szpitalu Klinicznym MSWiA z powodu objawów niewydolności serca (III klasa wg NYHA).

Opis przypadku

U opisywanego chorego w 13. roku życia z powodu szmeru w polu osłuchiwania zastawki mitralnej wykonano badanie echokardiograficzne. Stwierdzono wówczas małą niedomykalność zastawki mitralnej. Od tego czasu chory okresowo miał wykonywany echokardiogram, jednak dopiero podczas kontrolnego badania w 46. roku życia stwierdzono obecność nieobserwowanych wcześniej zmian organicznych aparatu zastawki mitralnej (pogrubienie i wypadanie obu płatków, pogrubienie nici w okolicy przyczepów mięśni brodawkowatych) z małą falą zwrotną. Poza tym wykazano nieznaczne poszerzenie jam lewego przedsionka (38 × 57 × 50 mm) i lewej komory (60–62 mm). W badaniu echokardiograficznym z 2007 r. stwierdzono progresję niedomykalności mitralnej (umiarkowana) oraz dalsze powiększanie wymiarów lewego przedsionka (48 mm) i lewej komory (65 mm). Nie wykazano wówczas zaburzeń kurczliwości lewej komory.

Do czasu omawianej hospitalizacji chory nie odczuwał żadnych dolegliwości ze strony układu sercowo-naczynio-

wego. Zgodnie z zaleceniami opiekującego się nim kardiologa ograniczał jedynie ciężki wysiłek fizyczny. Od 4 lat pacjent leczył się z powodu nadciśnienia tętniczego (przyjmował inhibitor ACE), choroby Hashimoto (obecnie w stadium eutyreozy) oraz zapalenia błony śluzowej żołądka.

Około 2 tygodnie przed omawianą hospitalizacją doszło do stopniowego pogorszenia wydolności fizycznej chorego. Ponadto pacjent odczuwał jednostajny ucisk okolicy mostka, który nasilał się w pozycji leżącej, oraz duszność (o typie *ortopnoe*) z towarzyszącymi zawrotami głowy. Kilka dni przed przyjęciem do szpitala dołączył się suchy kaszel występujący po położeniu się.

Przy przyjęciu do Kliniki w badaniu przedmiotowym z odchyleń od normy stwierdzono cechy niewielkiego zastoinu w krążeniu płucnym (II stopień w klasyfikacji Killipa) oraz skurczowy szmer nad zastawką mitralną (IV w skali LeVina). Nie stwierdzono innych objawów niewydolności serca (obrzęki obwodowe, powiększenie wątroby). W badaniach laboratoryjnych wykazano wzrost stężenia NTpro-BNP (870,8 pg/ml). Wartości enzymów wątrobowych oraz wskaźników martwicy mięśnia sercowego były prawidłowe. W EKG – rytm zatokowy o częstotliwości 85/min, blok przedniej wiązki lewej odnogi pęczka Hisa,

Adres do korespondencji:

dr n. med. Aneta I. Gziut, Klinika Kardiologii Inwazyjnej, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA, ul. Wołoska 137, 02-507 Warszawa, tel.: +48 22 508 11 00, faks: +48 22 508 11 77, e-mail: anetazgiut@poczta.onet.pl



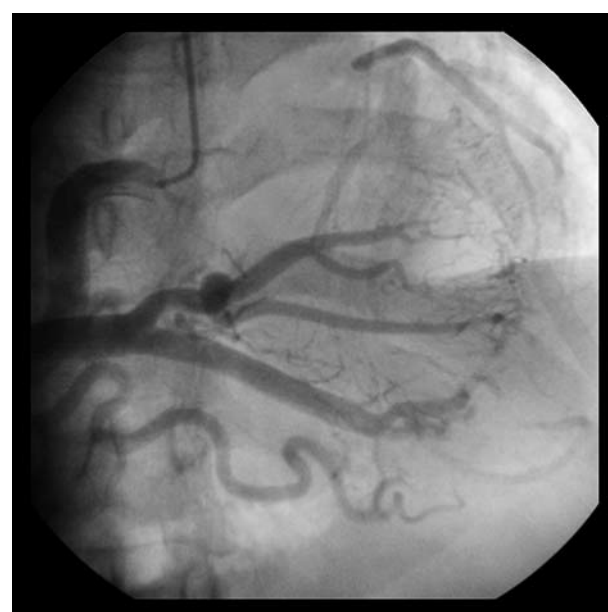
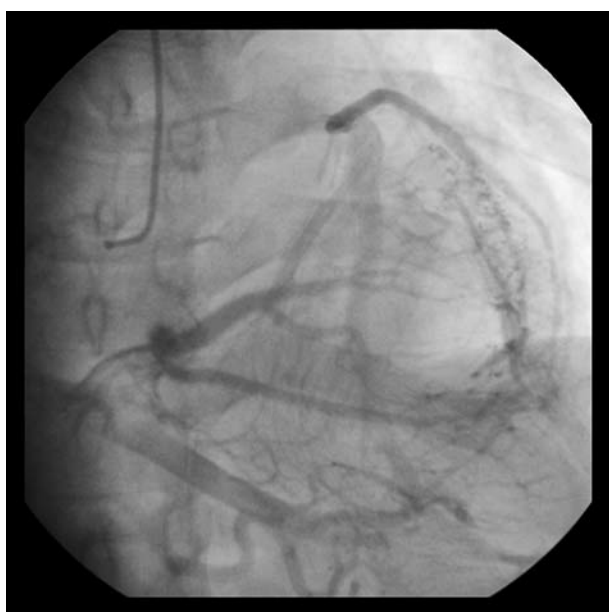
Rycina 1. Angiogram prawej tętnicy wieńcowej. Zwraca uwagę jej duża średnica oraz liczne rozgałęzienia

cechy przerostu lewej komory. Na zdjęciu RTG klatki piersiowej uwidoczniło się powiększenie lewego przedsionka i obu komór oraz cechy zastoiny w krążeniu płucnym. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono powiększoną jamę lewego przedsionka (57 mm) i lewej komory (66 mm), niewielkie poszerzenie jamy prawego przedsionka (32 mm). W aparacie zastawki mitralnej uwidoczniło się zwłóknienia w szczycie mięśni brodawkowatych i nici ścięgnistych.

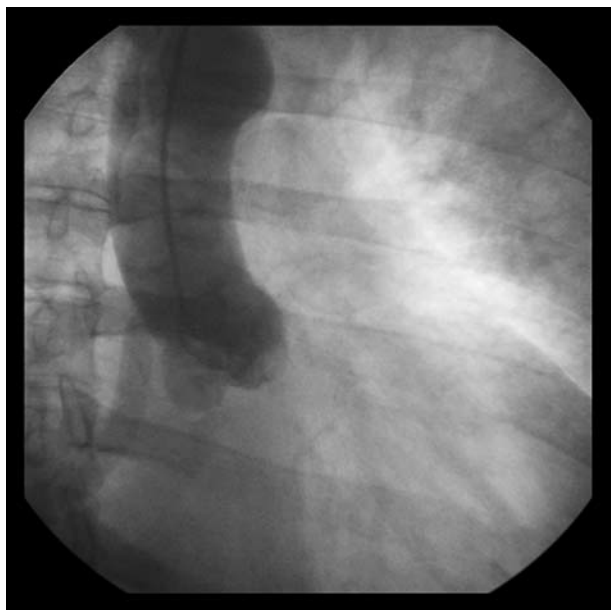
Ponadto ujawniono wypadanie tylnego płata zastawki mitralnej spowodowane zerwaniem jednej z nici ścięgnistych. Wykazano dużą niedomykalność zastawki mitralnej z brakiem koaptacji płatków mitralnych (6 mm) oraz niewielką (+) niedomykalność zastawki trójdzielnej. Wykazano podwyższone ciśnienie w prawej komorze (48 mmHg). Ponadto stwierdzono zaburzenia kurczliwości o typie hipokinetyzacji segmentu przykoniuszkowego i środkowego ściany przedniej. Frakcję wyrzutową lewej komory oceniono na 58%.

Mimo iż u chorego nie podejrzewano choroby wieńcowej, ze względu na planowany zabieg operacyjny wykonano koronarografię. W badaniu stwierdzono szeroką prawą tętnicę wieńcową o średnicy ponad 10 mm, z szybko wypełniającym się spływem żylnym o topografii lewej tętnicy wieńcowej oraz liczną siatkę połączeń mikrokrażeń (Ryciny 1. i 2.). Nie stwierdzono zmian miażdżycowych. W angiografii nie uwidoczniło się lewej tętnicy wieńcowej (Rycina 3.). Arteriografia pnia płucnego wykazała prawidłowy obraz naczynia bez obecności nietypowych naczyń i połączeń (Rycina 4.).

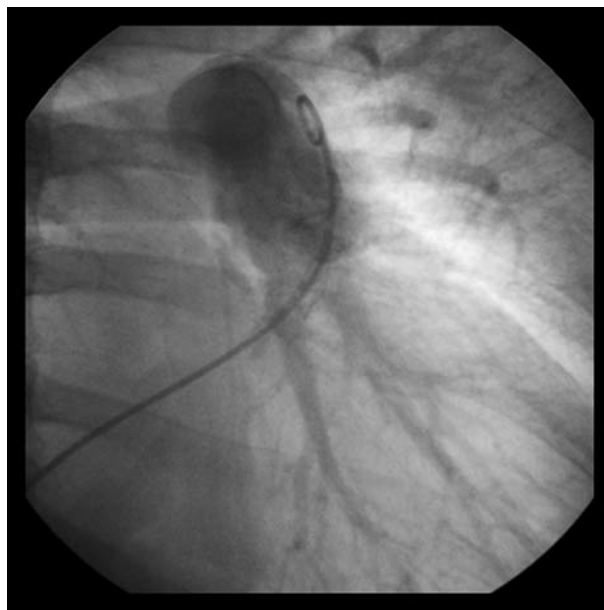
Ponieważ obraz angiograficzny nie pozwolił na dokładne określenie anatomii tętnic wieńcowych, wykonano tomografię komputerową klatki piersiowej, w której stwierdzono odchodzącą od pnia płucnego lewą tętnicę wieńcową (Rycina 5.). Pień lewej tętnicy wieńcowej miał średnicę 7 mm. W gałęzi przedniej zstępującej lewej tętnicy wieńcowej (LAD) nie stwierdzono istotnych zwężeń, gałęzie diagonalne były drożne, jednak w porównaniu z LAD wąskie. W gałęzi okalającej również nie uwidoczniło się istotnych zmian miażdżycowych. Dominująca prawa tętnica wieńcowa odchodziła typowo



Rycina 2. Oba angiogramy przedstawiają końcowe fazy przepływu kontrastu przez prawą tętnicę, widoczna bardzo bogata siatka połączeń z lewą tętnicą wieńcową. W efekcie widać również wypełnioną wstecznie tętnicę przednią zstępującą



Rycina 3. Aortografia ukazująca prawidłowo odchodzącą prawą tętnicę wieńcową oraz brak lewej tętnicy wieńcowej

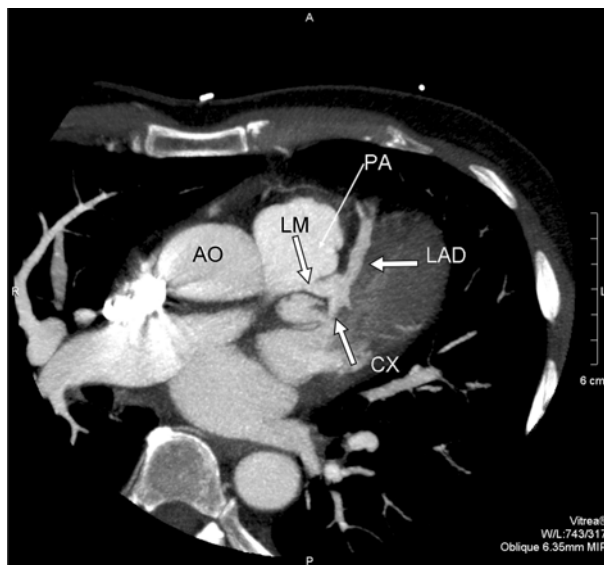


Rycina 4. Arteriografia pnia płucnego pokazująca prawidłowy obraz naczynia, bez nietypowych naczyń i połączeń z lewą tętnicą wieńcową

wo, odcinkowo osiągając średnicę do 11,2 mm. Także gałęzie prawej tętnicy wieńcowej były szerokie: gałąź tylna zstępująca – średnica 6 mm, gałąź tylnoboczna 2,5 mm. *Calcium score* wyniósł 620 (w skali Agatstona). Poza tym w tomografii komputerowej stwierdzono znaczne powiększenie lewego przedsionka oraz umiarkowanie powiększoną lewą komorę. Potwierdzono obecność zwapnień na powierzchni mięśni brodawkowatych (przede wszystkim mięśnia przednio-bocznego) i zerwanie jednej z nici ścięgniętych tylnego mięśnia brodawkowatego. Zaburzenia kurczliwości odpowiadały opisanym w badaniu echokardiograficznym.

W trakcie hospitalizacji zintensyfikowano farmakoterapię. Po włączeniu do leczenia diuretyków i inhibitorów enzymu konwertującego uzyskano poprawę stanu klinicznego (ustąpienie duszności, poprawa tolerancji wysiłku). Pacjenta zakwalifikowano do operacyjnej korekcji wady mitralnej oraz pomostowania aortalno-wieńcowego. Kiedy stan chorego się poprawił, wypisano go do domu, zalecając przyjmowanie kwasu acetylosalicylowego (75 mg), diuretyków (furosemid 40 mg i spironolakton 25 mg), bisoprololu (2,5 mg), ramiprilu (5 mg), omeprazolu (20 mg) oraz simwastatyny (20 mg).

Dwa miesiące po wypisaniu z Kliniki Kardiologii pacjent został przyjęty do Kliniki Kardiologii WIM w Warszawie, gdzie poddano go operacji wszczepienia mechanicznej zastawki mitralnej Medtronic Advantage 27 mm, z częściowym pozostawieniem płatków tylnych. Poza tym do LAD wszczepiono pomost tętniczy z tętnicy piersiowej wewnętrznej lewej oraz podwiązano LAD przy tętnicy



Rycina 5. Obraz 16-rzędowej tomografii komputerowej klatki piersiowej (tzw. angio-CT) ukazujący odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

PA – pień płucny, LM – pień główny lewej tętnicy wieńcowej, CX – tętnica okalająca lewa, LAD – tętnica przednia zstępująca, Ao – aorta

płucnej. W 12. dobie hospitalizacji pacjenta wypisano do domu w dobrym stanie ogólnym. Obecnie jest pod opieką poradni kardiologicznej, wydolny oddechow i krążeniowo, neguje dolegliwości stenokardialne oraz duszność (I klasa wg CCS, I klasa wg NYHA).