

# Izolowane niescalenie mięśnia komór serca

## Isolated noncompaction of the ventricular myocardium

Krzysztof Weroński<sup>1</sup>, Łukasz Małek<sup>2</sup>, Elżbieta Biernacka<sup>1</sup>, Jolanta Miśko<sup>3</sup>, Piotr Hoffman<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

<sup>2</sup>Klinika Choroby Wieńcowej, Instytut Kardiologii, Warszawa

<sup>3</sup>Zakład Radiologii, Pracownia Rezonansu Magnetycznego, Instytut Kardiologii, Warszawa

### Abstract

Isolated left ventricular noncompaction is a primary, genetic cardiomyopathy thought to be caused by arrest of normal embryogenesis of endocardium and myocardium, characterised by a pattern of excessively prominent trabecular meshwork and deep intertrabecular recesses with to-and-from flow in continuity with the ventricular flow and the absence of other structural heart diseases. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium is considered to predominantly affect the left ventricle. Our earlier observations suggest that both ventricles may be involved. We present another case of isolated noncompaction of both ventricles.

**Key words:** isolated noncompaction of the ventricular myocardium, hypertrabeculation, intertrabecular recesses

Kardiol Pol 2010; 68, 11: 1258–1260

### OPIS PRZYPADKU

Mężczyznę w wieku 21 lat przyjęto do kliniki z podejrzeniem izolowanego niescalenia mięśnia lewej komory (ILVN, *isolated left ventricular noncompaction*) ustalonym na podstawie badania echokardiograficznego.

W wywiadzie pacjent podawał, że od około 11 lat uprawiał czynnie sport (karate, taniec akrobatyczny). Od roku zgłaszał kłujące bóle pod lewą łopatką i okresowe występowanie obrzęków podudzi. Od około 6 miesięcy zauważył narastające upośledzenie tolerancji wysiłku (NYHA II) z uczuciem napadowego kołatania serca. Pacjent negował epizody utraty przytomności. Nie podawał występowania nagłych zgonów i chorób serca u członków najbliższej rodziny.

W badaniu przedmiotowym poza niemiernością serca (pojedyncze skurcze dodatkowe) nie stwierdzono istotnych nieprawidłowości.

W kontrolnym badaniu EKG zaobserwowano rytm zatokowy zaburzony pojedynczą ekstrasystolią komorową, z wydłużeniem QRS do 114 ms (niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa), z uniesieniem odcinka ST w odprowadzeniu aVR, V1, V2 i V3 oraz obniżeniem odcinka ST z ujemno-dodatnim załamkiem T w I, II, aVF, V4, V5 i V6. W badaniu

EKG metodą Holtera stwierdzono rytm zatokowy z epizodami zahamowań zatokowych podczas snu (do 1,72 s), z ogólną liczbą 2129 ekstrasystolii komorowych, w tym z jednym epizodem częstoskurczu komorowego składającego się z 3 pobudzeń z częstością 121/min.

W trakcie próby wysiłkowej stwierdzono dobrą wydolność fizyczną, nie zaobserwowano zmian odstępu ST-T ani nasilenia zaburzeń rytmu serca.

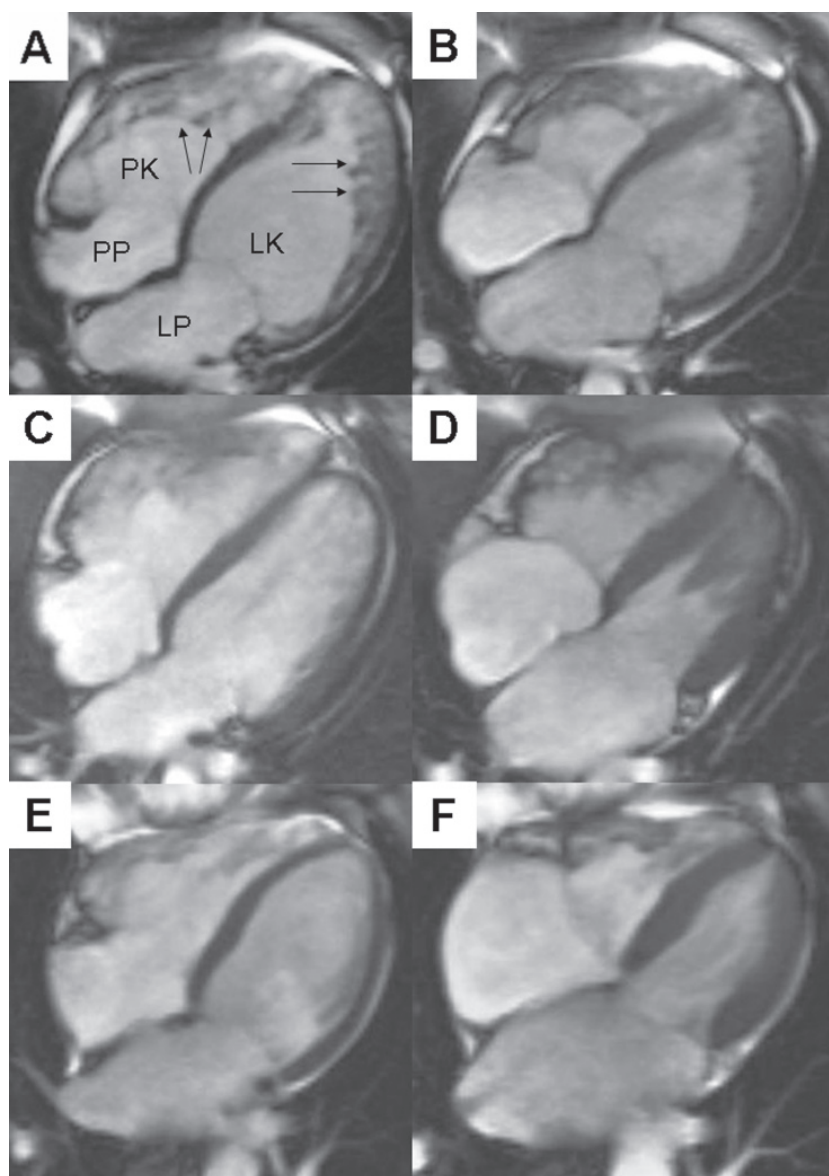
W badaniu echokardiograficznym uwidoczniono obraz sierdza okolicy koniuszkowej segmentów ściany przedniej i bocznej lewej komory (LV), mogący odpowiadać niescaleniu. Stwierdzono także graniczną wielkość (w rozkurczu 5,6–5,7 cm) i uogólnione upośledzenie kurczliwości (EF 35–40%) oraz zaburzenia relaksacji LV. Ponadto uwidoczniono powiększony lewy przedsionek, małą/umiarkowaną niedomykalność mitralną i śladową niedomykalność płucną. Nie uwidoczniono nieprawidłowości w obrębie jam prawego serca, poza nadmierną echogenicznością wiązki pośredniej.

W badaniu metodą rezonansu magnetycznego serca wykazano zwiększoną objętość końcoworozkurczową LV z obniżoną frakcją wyrzutową (ryc. 1A, B). Uwidoczniono niescalony mięsień zlokalizowany w obrębie wszystkich

### Adres do korespondencji:

lek. Krzysztof Weroński, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa, e-mail: k.weronki@ikard.pl

Praca wpłynęła: 15.01.2010 r. Zaakceptowana do druku: 01.02.2010 r.

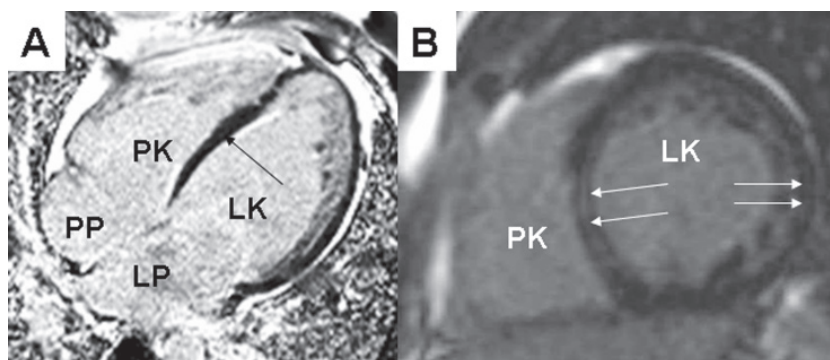


**Rycina 1.** Rezonans magnetyczny serca. Obrazy w sekwencji cine SSFP (*steady state free precession*) w projekcji 4-jamowej w fazie końcoworozkurczowej (**A, C, E**) oraz końcowoskurczowej (**B, D, F**). **A, B.** Prezentowany pacjent — upośledzenie kurczliwości i obfite bełczkowanie lewej i prawej komory (strzałki); **C, D.** Chora z arytmogenną kardiomiopatią prawej komory — widoczne tętniakowate uwypuklenie się wolnej ściany prawej komory w skurczu i wzmożone bełczkowanie prawej komory; **E, F.** Prawidłowy obraz serca — bez zaburzeń kurczliwości, prawidłowe bełczkowanie obu komór; LK — lewa komora, LP — lewy przedsionek, PK — prawa komora, PP — prawy przedsionek

segmentów ściany przedniej, bocznej i dolnej LV, bez zajęcia przegrody międzykomorowej (IVS). Stwierdzono ścieńczałą warstwę zbitą mięśnia (5 mm w segmencie koniuszkowym ściany bocznej, maksymalnie do 8 mm w IVS). Stosunek warstwy niescalonej do scalonej (NC/C) wynosił maksymalnie 3,6 w obrębie segmentów środkowych i koniuszkowych ściany bocznej. Wykazano prawidłową objętość końcoworozkurczową oraz nieznacznie obniżoną frakcję wyrzutową prawej komory (RV). W koniuszku i segmentach koniuszkowych RV zaobserwowano istotnie wzmożone bełczko-

wanie mięśnia. Badanie z kontrastem uwidocznilo niezbyt intensywne, śródmięśniowe, linijne obszary późnego wzmocnienia pokontrastowego w obrębie przegrody międzykomorowej i ściany bocznej LV (ryc. 2). Nie wykazano skrzepin w jamach serca. W worku osierdziowym stwierdzono śladową ilość płynu.

Po zakończeniu diagnostyki pacjenta z rozpoznaniem ILVN wypisano z kliniki z zaleceniem wizyty kontrolnej poprzedzonej wykonaniem badania EKG metodą Holtera za 6 miesięcy.



**Rycina 2.** Rezonans magnetyczny serca. Obraz późnego wzmocnienia pokontrastowego (LGE) w projekcji 4-jamowej (A) oraz w osi krótkiej w segmentach środkowych (B) z widocznymi obszarami LGE (strzałki); LK — lewa komora; LP — lewy przedsionek; PK — prawa komora; PP — prawy przedsionek

## OMÓWIENIE

Izolowane niescalenie mięśnia sercowego jest rzadką genetycznie uwarunkowaną kardiomiopatią, której przyczyną jest zahamowanie embriogenezy endokardium i miokardium (zanik gąbczastej sieci włókien elastycznych z zachyłkami i beleczkami na rzecz spójnej warstwy mięśniowej) między około 32. a 70. dniem życia płodu [1, 2]. Zmiany najczęściej obejmują koniuszek i segmenty środkowe ściany bocznej i dolnej LV. W części przypadków obserwuje się również zwiększoną liczbę beleczek i zachyłków w RV oraz odcinkowe zaburzenia kurczliwości RV [3, 4]. Niescalenie mięśnia RV występuje w skojarzeniu z wrodzonymi wadami serca z nadciśnieniem płucnym, z zawężeniem drogi odpływu RV lub LV, wrodzonych złożonych wadach sinicznych oraz w wadach tętnic wieńcowych [5].

U większości pacjentów badanie echokardiograficzne pozwala rozpoznać niescalenie mięśnia sercowego. W opisanym przypadku w echokardiografii nie stwierdzono jednak zmian w RV i dopiero w badaniu metodą rezonansu magnetycznego zaobserwowano cechy niescalenia mięśnia RV w segmentach przykoniuszkowych. W omawianym przypadku nie stwierdzono innych chorób (wad serca ani nadciśnienia płucnego) współistniejących z niescaleniem mięśnia RV. Wykluczono proces rozrostowy i skrzepliny wewnątrzsercowe.

Wykluczono także arytmogenną kardiomiopatię RV, którą trzeba uwzględniać przy podejrzeniu niescalenia mięśnia sercowego, zwłaszcza obejmującego obie komory [3, 5, 6]. W izolowanym niescaleniu miokardium stwierdza się pogrubienie mięśnia sercowego oraz głębokie zachyłki z przepływem krwi, a w arytmogennej kardiomiopatii RV — wypuklenia tętniakowate i ścięcenie ścian RV z ogniskami zwłóknienia i stłuszczenia ze wzmożonym beleczkowaniem (ryc. 1C, D). Współistniejące uszkodzenie LV u chorych z arytmogenną kardiomiopatią RV manifestuje się najczęściej za-

burzeniami kurczliwości w obrębie ściany dolnej i bocznej, jednak bez obszarów dyskinetycznych i zachyłków, charakterystycznych dla uszkodzenia RV [3].

W opisywanym przypadku beleczkowanie mięśnia RV było znacznie silniej wyrażone w porównaniu z prawidłowym obrazem RV (ryc. 1E, F).

Na podstawie obserwacji chorych z ILVN i współistniejącym uszkodzeniem RV, u których pierwotnie podejrzewano arytmogenną kardiomiopatię RV stworzono hipotezę, że izolowane niescalenie mięśnia sercowego może dotyczyć obu komór [3]. Opisany przypadek jest kolejnym potwierdzeniem wcześniejszych spostrzeżeń autorów niniejszej pracy.

## WNIOSKI

Coraz bardziej precyzyjne techniki obrazowania dostarczają nowych obserwacji, które sugerują, że izolowane niescalenie mięśnia sercowego może obejmować obie komory.

## Piśmiennictwo

- Collins P. Embriology: development of the heart. In: Williams PL ed. Gray's anatomy. 38<sup>th</sup> Ed. Churchill Livingstone, London 1995: 182.
- Lubiszewska B, Hoffman P, Rużyłło W. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. Case report and review of literature. *Kardiologia Polska*, 2001; 55: 443–446.
- Włodarska EK, Woźniak O, Konka M et al. Isolated ventricular noncompaction mimicking arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Int J Cardiol*, 2009; July 4 (Epub ahead of print).
- Jenni R, Oechslin E, Schneider J et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*, 2001; 86: 666–671.
- Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*, 2004; 109: 2965–2971.
- 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.