

Izolowany niescalony mięsień lewej komory – różne oblicza kliniczne

Isolated left ventricular non-compaction – various clinical presentations

Janina Aleszewicz-Baranowska, Joanna Kwiatkowska, Piotr Potaż, Jarosław Meyer-Szary

Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny

Abstract

The isolated left ventricular non-compaction (LVNC) is an increasingly commonly diagnosed myocardial disorder resulting from a defective morphogenesis of the endomyocardium. This is associated with high rates of thromboembolism, cardiac failure, and cardiac arrhythmia. The report describes 3 cases of LVNC, presenting with different clinical pictures.

Key words: non-compaction left ventricle, echocardiography image

Kardiologia Polska 2009; 67: 1037-1039

Wstęp

Niescalony mięsień lewej komory (ang. *left ventricular non-compaction*, LVNC) należy do niesklasyfikowanych form kardiomiopatii uwarunkowanej genetycznie. Częstość występowania LVNC ocenia się na 1,8 na milion dzieci poniżej 1. roku życia. Istotą choroby jest zahamowanie procesu scalania miokardium w 5.–8. tygodniu życia płodowego. Prowadzi to do przetrwania gąbczastej struktury mięśnia sercowego z obecnością głębokich zatok międzybeleczkowych. W obrazie klinicznym u pacjentów z objawami dominuje postępująca niewydolność serca, zaburzenia rytmu i powikłania zatorowo-zakrzepowe. Prognoza zarówno co do czasu przeżycia, jak i jakości życia jest niepewna. Ryzyko nagłego zgonu wynosi wg niektórych danych ponad 50%. Poza izolowaną formą LVNC opisywane są przypadki współistnienia nieprawidłowej, gąbczastej struktury mięśnia z wadami wrodzonymi serca [1, 2].

Celem doniesienia jest przedstawienie trzech wybranych przypadków LVNC o diametralnie różnym przebiegu klinicznym.

Przypadek 1

Dziewczynka 10-letnia, bez objawów, została skierowana na badanie echokardiograficzne ze względu na obciążający wywiad rodzinny. U matki dziecka, u której przeprowadzono diagnostykę z powodu wielokrotnych utrat

świadomości, wysunięto podejrzenie LVNC. U dziecka w badaniu fizykalnym i elektrokardiograficznym (EKG) nie stwierdzono odchyłań od normy. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono typowy obraz niescalonej lewej komory (Ryciny 1. i 2.). Gruba warstwa gąbczastego mięśnia lewej komory z głębokimi zatokami międzybeleczkowymi była widoczna na ścianie przednio-bocznej i tylnodolnej lewej komory.

Przypadek 2

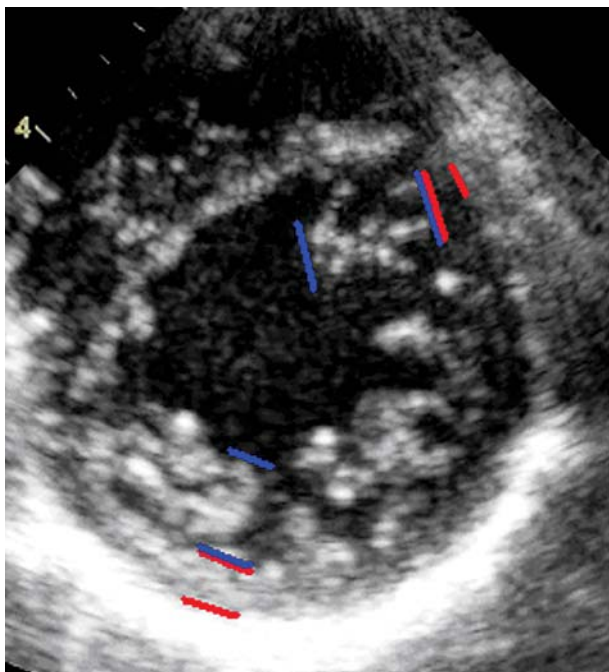
Chłopiec 17-letni został przyjęty do kliniki z powodu bólu w klatce piersiowej w okolicy przedsercowej i komorowych zaburzeń rytmu. Przy przyjęciu chłopiec był w stanie dobrym, wydolny krążeniowo. W rutynowym badaniu EKG zarejestrowano bigeminię komorową. W badaniu 24-godzinnym metodą Holtera wykazano bardzo liczną ekstrasystolię komorową – 36% zapisu. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono poszerzenie obu komór i spadek frakcji wyrzutowej lewej komory (LVEF) do 33–36%, ściana boczna i przegroda międzykomorowa w okolicy przykoniuszkowej z obfitym beleczkowaniem; w badaniu dopplerowskim widoczny przepływ krwi w uchyłkach (Rycina 3.).

Przypadek 3

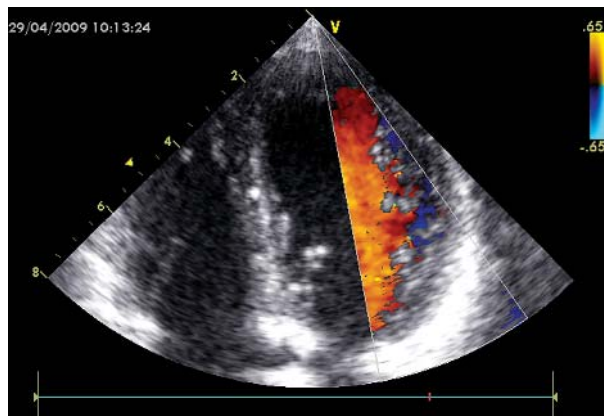
Chłopiec 5,5-miesięczny przyjęty do kliniki w stanie ciężkim z nasilonymi objawami niewydolności serca. Bu-

Adres do korespondencji:

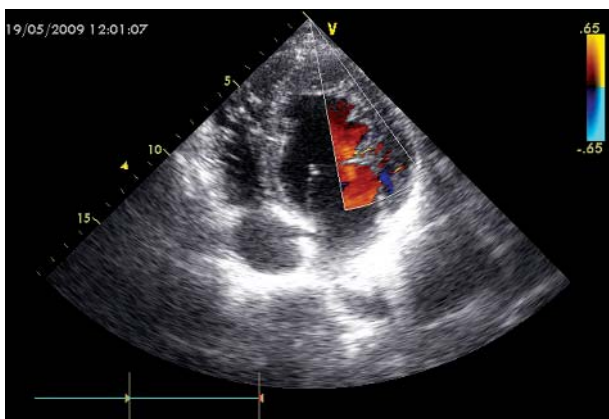
dr n. med. Janina Aleszewicz-Baranowska, Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny, ul. Dębinki 7, 80-211 Gdańsk, tel.: +48 58 349 28 70, faks: +48 58 349 28 95, e-mail: jalesz@amg.gda.pl



Rycina 1. Badanie echokardiograficzne. Przekrój w osi krótkiej lewej komory. Widoczna gąbczasta budowa ściany przednio-bocznej i tylno-dolnej z głębokimi uchyłkami. Dwuwarstwowa struktura mięśnia lewej komory: kolor niebieski – warstwa gąbczasta, kolor czerwony – warstwa zbita; stosunek grubości warstwy gąbczastej do zbitej $> 2 : 1$



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne. Przekrój koniuszkowy 4-jamowy. Badanie techniką kolorowego doplera. Widoczny przepływ krwi w uchyłkach w warstwie gąbczastej ściany bocznej lewej komory



Rycina 3. Badanie echokardiograficzne. Przekrój koniuszkowy 4-jamowy. Widoczna przebudowana, kulista lewa komora z grubą warstwą gąbczastą ściany bocznej i okolicy koniuszka. W badaniu kolorowym doplerem widoczny przepływ krwi w uchyłkach



Rycina 4. Badanie echokardiograficzne – przekrój w osi krótkiej lewej komory. Pogrubiała mięśniówka lewej komory z głębokimi uchyłkami we wszystkich ścianach. Stosunek grubości warstwy zbitej do gąbczastej $> 2 : 1$

dowa ciała prawidłowa, bez cech dysmorfii. W badaniu EKG stwierdzono tachykardię zatokową oraz cechy przerostu i przeciążenia obu komór w postaci wysokich załamków R w odprawadzeniach lewokomorowych, dodatnich załam-

ków T w V_1-V_3 i ujemnych załamków T w V_4-V_6 . W 24-godzinny EKG metodą Holtera nie ujawniono zaburzeń rytmu serca. W badaniu echokardiograficznym (Rycina 4.) stwierdzono powiększenie oraz przerost lewej komory ze znacznym upośledzeniem kurczliwości – LVEF 24%, obfite beleczkowanie z głębokimi uchyłkami w okolicy koniuszka, ściany bocznej i tylnej. Odejście naczyń wieńcowych od aorty prawidłowe. Na podstawie badania echokardiograficznego wykluczono wadę serca, nie stwierdzono skrzepin w jamach serca ani płynu w worku osierdziowym.

Omówienie

Izolowany niescalony mięsień lewej komory to jednostka chorobowa coraz częściej opisywana w ostatnich latach [1]. Rokowanie początkowo uznawane było za jednoznacznie niekorzystne. Wynikało to z rozpoznawania LVNC u najczęściej chorych. Wraz ze wzrostem jakości obrazowania badania echokardiograficznego oraz upowszechnieniem wiedzy o tej chorobie zwiększyła się jej rozpoznawalność u chorych z przebiegiem skąpo- lub bezobjawowym [3]. Spowodowało to modyfikację obrazu klinicznego i rokowania w tej kardiomiopatii. Ilustracją tych trendów jest również niniejsza publikacja. Mimo iż obraz morfologiczny lewej komory u 3 prezentowanych chorych był bardzo zbliżony, to pacjenci ci różnili się zasadniczo stanem klinicznym – 10-letnia dziewczynka bez objawów, obraz ciężkiej kardiomiopatii zastoinowej u 5,5-

miesięcznego chłopca i potencjalnie groźne zaburzenia rytmu ze spadkiem LVEF u 17-letniego pacjenta. U żadnego z tych chorych nie obserwowano często opisywanych w LVNC powikłań zakrzepowo-zatorowych. Różny obraz kliniczny wymagał zindywidualizowanego leczenia tej samej, rzadkiej i nie do końca jeszcze poznanej jednostki chorobowej.

Piśmiennictwo

1. Breckenridge RA, Anderson RH, Elliott PM. Isolated left ventricular non-compaction: the case for abnormal myocardial development. *Cardiol Young* 2007; 17: 124-9.
2. Ovadia M, Duque KS. Sporadic isolated left ventricular noncompaction: dread disease or not? *PACE* 2007; 30: 455-7.
3. Wita K, Filipecki A, Wróbel W, et al. Kardiomiopatia left ventricular non-compaction: jak rozpoznawać i jak leczyć? Opis przypadku. *Kardiologia Pol* 2006; 64: 544-7.