

Kardiomiopatia gąbczasta – nie tylko u dzieci

Non-compaction of the left ventricle diagnosed in adulthood – a case report

Marcin Borys, Grażyna Snopek, Krzysztof Sadowski, Marek Dąbrowski

Kliniczny Oddział Kardiologii, Szpital Bielański, Warszawa

Abstract

A case of a 44-year-old woman with left ventricular non-compaction which manifested in adulthood as dyspnea, fatigue and NYHA class III heart failure, is described. She received treatment typical for heart failure and was offered heart transplantation and cardioverter-defibrillator implantation which she refused. Unfortunately, she died suddenly three months after the diagnosis was established.

Key words: cardiomyopathy spongiosa

Kardiol Pol 2009; 67: 513-515

Wstęp

Pojęcie kardiomiopatii gąbczastej lub niescalonego miokardium (ang. *isolated ventricular non-compaction*, IVNC) istnieje od kilku lat i odpowiada czynnościowo kardiomiopatii restrykcyjnej, w obrazie której widoczny jest wyraźny polimorfizm struktury miokardium. Etiologia tego zespołu nie jest do końca poznana. Z nieznanych przyczyn dochodzi do zaburzenia i zatrzymania morfogenezy miokardium i rozwoju białek wewnątrzkomórkowych [1]. Obraz kliniczny obejmuje szerokie spektrum objawów wynikających ze skurczowej i rozkurczowej niewydolności serca, tachyarytmii komorowych i nadkomorowych oraz zatorów obwodowych [2, 3]. Do niedawna zespół ten rozpoznawano głównie u dzieci, obecnie coraz częściej jest opisywany u osób dorosłych [4–6].

Opis przypadku

Kobieta 44-letnia, dotychczas nieleczona z powodu chorób układu krążenia, została przyjęta do kliniki po epizodzie zapalenia oskrzeli, w trakcie którego doszło do ujawnienia się cech pełnoobjawowej niewydolności serca w klasie III wg NYHA. W wywiadzie od kilku miesięcy obserwowano pogorszenie tolerancji wysiłku bez towarzyszących typowych dolegliwości dławicowych, w miesiącach jesienno-zimowych kilkakrotnie występowały epizody infekcji górnych dróg oddechowych. Wywiad rodzinny nie miał znaczenia kardiologicznego.

Przy przyjęciu obserwowano duszność wysiłkową z ortopnoe. W badaniu przedmiotowym stwierdzono obrzęki podudzi, nad polami płuc liczne rżżenia grubobańkowe, czynność serca była miarowa, tony ciche, głucho, wątroba powiększona, wystająca na dwa palce spod łuku żebrowego, tętno spoczynkowe – 100/min, ciśnienie tętnicze – 100/70 mmHg.

W badaniu EKG stwierdzono rytm zatokowy miarowy – 100/min, normogram, niską amplitudę załamków R w odprowadzeniach przedsercowych, ujemne załamki T w odprowadzeniach II, III, AVF, brak progresji załamków R od V₁ do V₄.

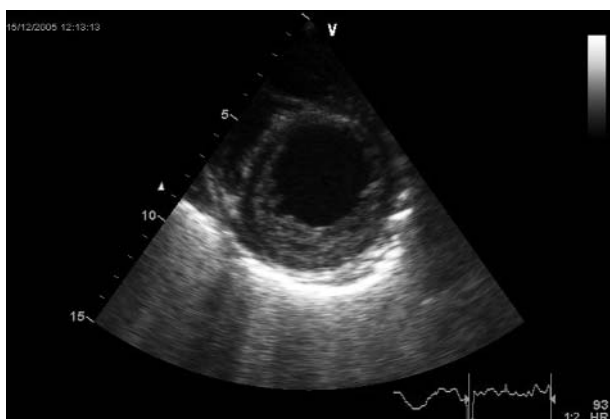
W badaniu echokardiograficznym stwierdzono małą, sztywną, bardzo źle kurczącą się lewą komorę z frakcją wyrzutową ok. 11%, charakterystyczny dla zespołu niescalonego miokardium obraz dwuwarstwowego mięśnia, z licznymi trabekulacjami wsierdza, pomiędzy którymi widoczny był przepływ krwi w badaniu metodą kolorowego doplera. W badaniu metodą doplera tkankowego obecne były cechy restrykcji mięśniowej (Ryciny 1–4).

Wobec całokształtu obrazu klinicznego włączono leczenie typowe jak w niewydolności serca. Zastosowano inhibitor konwertazy angiotensyny II, beta-bloker (karwedilol), diuretyk pętlowy oraz leki blokujące aktywność płytek krwi. Z uwagi na objawy zapalenia oskrzeli zastosowano antybiotyk, leki wykrztusne i mukolityczne. Uzyskano poprawę kliniczną, ustąpienie duszności i obrzęków. Ze względu na rozpoznanie podstawowe rozpoczęto leczenie doustnym antykoagulan-

Adres do korespondencji:

lek. med. Marcin Borys, Kliniczny Oddział Kardiologii, Szpital Bielański, ul. Cegłowska 80, 01-809 Warszawa, tel.: +48 22 569 02 92, faks: +48 22 569 02 92, e-mail: borys@bielanski.med.pl

Praca wpłynęła: 31.07.2008. Zaakceptowana do druku: 26.11.2008.



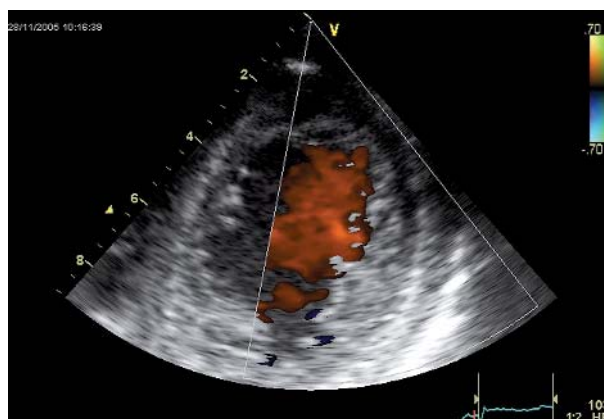
Rycina 1. Dwuwarstwowa struktura miokardium ze wzmożoną trabekulacją (w tym przypadku jedynie od strony ściany dolnej)



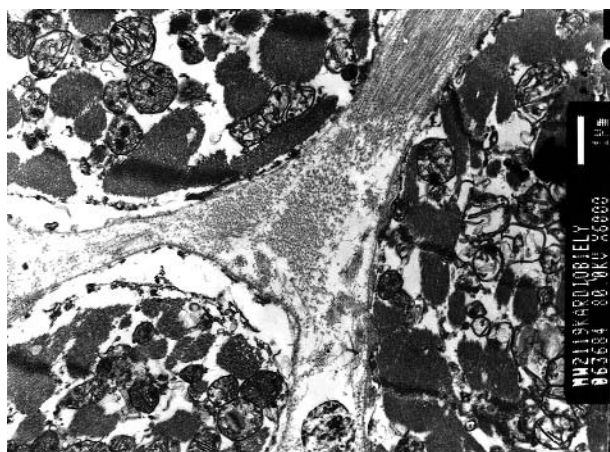
Rycina 2. Przepływ w jamach miokardium od strony ściany bocznej



Rycina 3. Charakterystyczna struktura miokardium od strony ściany bocznej



Rycina 4. Dwuwarstwowa struktura miokardium z widocznymi trabekulacjami



Rycina 5. Struktura histologiczna miokardium w kardiomiopatii gąbczastej utrwalona formaliną w mikroskopii elektronowej. Widoczna poszerzona przestrzeń międzykomórkowa z licznymi włóknami kolagenu prążkowanego oraz trzy kardiomiocyty

tem pod kontrolą INR. W kontrolnym badaniu EKG metodą Holtera stwierdzono dość liczne złożone komorowe zaburzenia rytmu, epizody niepodtrzymującego się częstoskurczu komorowego oraz krótkie okresy migotania przedsionków.

Chorej zaproponowano wpisanie na listę osób oczekujących na transplantację serca oraz wszczęcie kardiowertera-defibrylatora (ang. *implantable cardioverter-defibrillator*, ICD), na który to sposób leczenia nie wyraziła zgody.

Po 3 miesiącach doszło do nagłego zatrzymania krążenia w przebiegu migotania komór w warunkach ulicznych, kobieta została zresuscytowana i przyjęta na OIOM, gdzie zmarła, nie odzyskując świadomości.

Wykonano badanie anatomopatologiczne i na podstawie preparatów histopatologicznych miokardium stwierdzono: grubość całkowita mięśnia lewej komory 15 mm, w tym części litej poniżej 10 mm, z nadmiernym beleczkowaniem, obfitym włóknieniem i mikroblizenkami, nadmiernie rozwiniętą sieć naczyń włosowatych, ściana prawej komory o grubości 3 mm, pomiędzy nadmiernie rozbudowanymi beleczkami obecna zakrzepica przyścienna (Rycina 5.).

Omówienie

Związek serca tworzy się z luźno uplecionej siatki włókien mięśniowych. Powstający mięsień sercowy stopniowo staje się bardziej zwarty, duże przestrzenie z siatką beleczek ulegają spłaszczeniu lub zanikają. Zawartość beleczek jest zwykle większa w lewej niż w prawej komorze. Kardiomiopatia gąbczasta lub zespół niezintegrowanego miokardium to rzadka lub rzadko rozpoznawana patologia, polegająca na zahamowaniu prawidłowej embriogenezy miokardium. Zespół ten jest prawdopodobnie w części przypadków uwarunkowany genetycznie. Obserwowano współistnienie innych zespołów wad wrodzonych. Ustalono cztery kryteria morfologiczne dla rozpoznania IVNC [6–8]:

- 1) brak współistniejących chorób serca, takich jak wada zastawkowa czy choroba nadciśnieniowa;
- 2) charakterystyczna, obserwowana w badaniu echograficznym, dwuwarstwowa struktura miokardium, składająca się ze zbitego, wąskiego pasma podnasierdziowego oraz ze znacznie szerszej, niescalonej warstwy podnasierdziowej, zbudowanej z nadmiernie i licznie rozwiniętych trabekulacji oraz głębokich przestrzeni pomiędzy nimi. Znamienny jest stosunek grubości warstwy scalonej i niescalonej przy końcu skurczu < 2;
- 3) najczęstsze lokalizacje charakterystycznych zmian to ściana boczna i dolnotyłna, zwykle towarzyszą im zaburzenia kurczliwości;
- 4) przestrzenie pomiędzy trabekulacjami komunikują się ze sobą i ze światłem komory, co można wykazać metodą kolorowego dopлера.

Przebieg kliniczny nie jest charakterystyczny. Objawy wynikają zwykle z szybko postępującej skurczowej i rozkurczowej niewydolności serca, tachyarytmii komorowych i nadkomorowych, zaburzeń przewodzenia oraz powikłań zatorowych. Rokowanie jest poważne, gorsze u chorych z objawami klinicznymi [8].

Rozpoznanie zwykle stawiane jest na podstawie badania echokardiograficznego 2-D, a w razie wątpliwości polecane jest wykonanie badania jądrowego rezonansu magnetycznego (NMR) z kontrastem lub pozytronowej tomografii emisyjnej (PET). Pozwala to jednocześnie ocenić stopień niedokrwienia niescalonej warstwy miokardium [9]. Postępowanie w IVNC nie różni się znacząco od leczenia innych typów kardiomiopatii. Obejmuje ono farmakologiczne leczenie niewydolności serca, a w skrajnych przypadkach transplantację. Wydaje się, że ze względu na stopień niescalenia miokardium i większe zagrożenie nagłym zgonem, leczenie za-

burzeń rytmu powinno być bardziej agresywne niż rutynowo, włącznie z wszczęciem ICD. Postępowanie powinno także obejmować prewencję zatorów obwodowych [2, 4, 5, 10]. Dotyczy to szczególnie postaci występujących u dorosłych, które zwykle są mniej zaawansowane, a przez to mniej spektakularne aniżeli przypadki dziecięce. Nie znaczy to jednak, iż są mniej poważne rokowniczo. Często także towarzyszą im inne choroby serca, co powoduje niespełnienie jednego z kryteriów rozpoznania IVNC. Istota choroby jednak pozostaje ta sama. Wykonując badanie echokardiograficzne, należy pamiętać o tej postaci kardiomiopatii także u dorosłych.

Piśmiennictwo

1. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109: 2965-71.
2. Wita K, Filipecki A, Wróbel W, et al. Left ventricular non-compaction: how to identify and treat? A case report. *Kardiol Pol* 2006; 64: 544-7.
3. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2005; 26: 187-92.
4. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart* 2007; 93: 11-5.
5. Szulik M, Lenarczyk A, Rycaj J, et al. Isolated non-compaction of the left ventricular myocardium in a neonate—a case report. *Kardiol Pol* 2006; 64: 1422-5.
6. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493-500.
7. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 26-31
8. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet* 1997; 72: 257-65.
9. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86: 666-71.
10. Korczyk D, Edwards CC, Armstrong G, et al. Contrast-enhanced cardiac magnetic resonance in a patient with familial isolated ventricular non-compaction. *J Cardiovasc Magn Reson* 2004; 6: 569-76.
11. Celiker A, Ozkutlu S, Dilber E, et al. Rhythm abnormalities in children with isolated ventricular noncompaction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28: 1198-202.