

Kardiomiopatia gąbczasta z zajęciem mięśnia brodawkowatego – opis przypadku

Left ventricular non-compaction with papillary muscle involvement – a case report

Ireneusz Jedliński¹, Anna Juszcak², Paweł Bugajski³, Ryszard Kalawski³, Kajetan Poprawski⁴, Marek Stomczyński¹

¹ Oddział Kardiologiczny, Szpital im. J. Strusia, Poznań

² Centrum Serce s.c. NZOZ Poradnia Kardiologiczna, Poznań

³ Oddział Kardiochirurgiczny, Szpital im. J. Strusia, Poznań

⁴ II Klinika Kardiologii, Katedra Kardiologii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

Abstract

Non-compaction myocardium of the left ventricle (LVNC) is a genetically heterogeneous congenital cardiomyopathy characterised by excessive prominent trabeculations and deep intertrabecular recesses which communicate with the left ventricular cavity. Echocardiography plays a pivotal role as a first line diagnostic tool of this rare abnormality. We presented a case of 64-year-old male with LVNC and with papillary muscle involvement.

Key words: left ventricular non-compaction, papillary muscle

Kardiol Pol 2009; 67: 1285-1286

Izolowane niescalenie mięśnia lewej komory należy do rzadkich niesklasyfikowanych kardiomiopatii, prawdopodobnie uwarunkowanych zaburzeniami genetycznymi [1–4]. Choroba charakteryzuje się nadmiernym beleczkowaniem mięśnia sercowego, z głębokimi zachyłkami (lakunami) komunikującymi się ze światłem lewej komory. Poniżej przedstawiamy opis przypadku chorego z kardiomiopatią gąbczastą obejmującą mięsień brodawkowaty.

Opis przypadku

Mężczyzna 63-letni, z rozpoznaną przewlekłą niewydolnością serca, został skierowany na kontrolne badanie echokardiograficzne. Od 10 lat u chorego rozpoznawano pierwotną kardiomiopatię rozstrzeniową. W badaniu elektrokardiograficznym występowały cechy bloku lewej odnogi pęczka Hisa. W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym stwierdzono znaczne powiększenie jamy lewej komory (LK) (wymiar późnorozkurczowy – 72 mm) oraz istotną hemodynamicznie niedomykalność zastawki mitralnej. Zaobserwowano również obecność wzmożonego beleczkowania w obrębie ściany bocznej i dolnej LK (stosunek warstwy niescalonej do zbitej wynosił > 2) oraz olbrzymi mięsień brodawkowaty

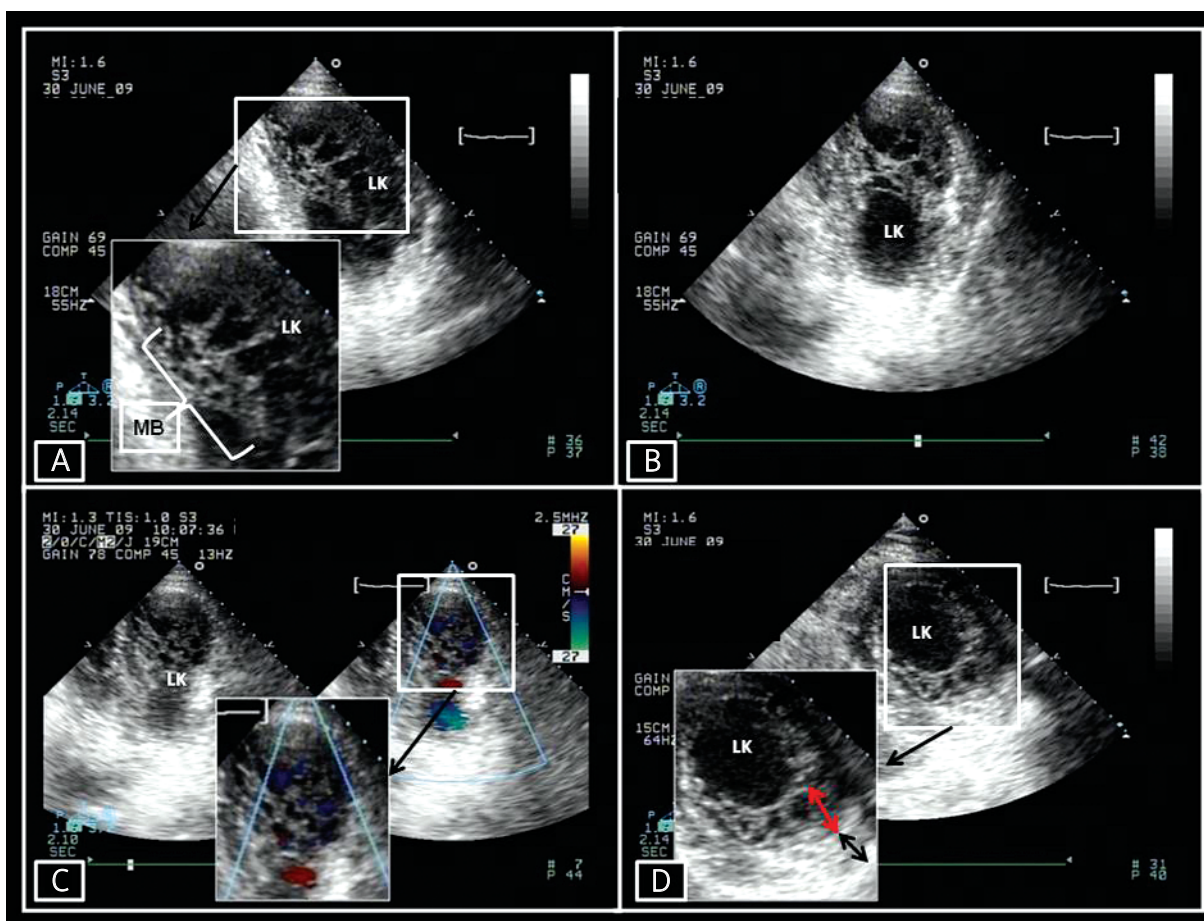
tylno-przyśrodkowy o strukturze plastra miodu. Za pomocą kolorowego doplera wykazano obecność przepływu krwi w lakunach ścian LK oraz mięśnia brodawkowatego (Rycina 1). Rozpoznano niescalenie ściany bocznej i dolnej LK oraz mięśnia brodawkowatego.

Omówienie

Istotą kardiomiopatii gąbczastej jest nieprawidłowa budowa wewnętrznej warstwy mięśnia sercowego. W wyniku zaburzeń organogenezy dochodzi do nieprawidłowej przebudowy wsierdzia. Zamiast jednolitej blaszki, wsierdzie, wyścielające jamy serca od wewnątrz, przypomina strukturą porowatą gąbkę. Przepływ krwi przez jamy serca jest zaburzony [1–4], turbulencje wywołane przez pory wsierdzia sprzyjają powstawaniu zakrzepów, wzrasta ryzyko wystąpienia epizodów zatorowych. Zmiany morfologiczne prowadzą do powstania zaburzeń kurczliwości odcińkowej ścian LK i jej rozstrzeni, co jest powodem objawów niewydolności serca oraz groźnych arytmii komorowych. W opisanym przez nas przypadku stwierdzono niescalenie znacznie powiększonego mięśnia brodawkowatego, powodujące zaburzenie przepływu krwi w świetle

Adres do korespondencji:

dr n. med. Ireneusz Jedliński, Oddział Kardiologiczny, Szpital im. J. Strusia, ul. Szkolna 8/12, 61-833 Poznań, tel.: +48 61 858 56 00, e-mail: irejed@wp.pl



Rycina 1. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne. **A i B** – zmodyfikowana projekcja koniuszkowa 2-jamowa, **C i D** – projekcja przymostkowa w osi krótkiej. **D** – czerwoną strzałką zaznaczono grubość warstwy niescalonej, a czarną – scalonej ściany LK

LK – lewa komora, MB – mięsień brodawkowaty dolno-przyśrodkowy

LK oraz powstanie istotnej hemodynamicznie niedomykalności zastawki mitralnej. Podstawą rozpoznania jest stwierdzenie typowych zmian w badaniu echokardiograficznym oraz metodą rezonansu magnetycznego [5, 6]. Leczenie tej kardiomiopatii polega na terapii niewydolności serca, zwalczaniu arytmii i podawaniu doustnych antykoagulantów. Jeżeli rokowanie jest niepomyślne, chorzy umierają z powodu niewydolności serca oraz w mechanizmie nagłego zgonu sercowego. W skrajnych przypadkach choroby jest wskazaniem do przeszczepu serca [7].

Piśmiennictwo

- Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 450-4.
- Sasse-Klaassen S, Probst S, Gerull B, et al. Novel gene locus for autosomal dominant left ventricular noncompaction maps to chromosome 11p15. *Circulation* 2004; 109: 2720-3.
- Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation* 2001; 103: 1256-63.
- Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 26-31.
- Duncan RF, Brown MA, Worthley SF. Increasing identification of isolated left ventricular non-compaction with cardiovascular magnetic resonance: a mini case series highlighting variable clinical presentation. *Heart Lung Circ* 2008; 17: 9-13.
- Patrianakos AP, Parthenakis FI, Nyktari EG, Vardas PE. Noncompaction myocardium imaging with multiple echocardiographic modalities. *Echocardiography* 2008; 25:898-900.
- 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.