

Koniuszkowa kardiomiopatia przerostowa jako przyczyna objawowej niewydolności serca u 84-letniej chorej

Apical hypertrophic cardiomyopathy as a cause of cardiac insufficiency in an 84-year-old woman – a case report

Radostaw Grabysa

Szpital Wojskowy, Olsztyn

Abstract

Apical hypertrophic cardiomyopathy (ApHCM) is a unique form of hypertrophic cardiomyopathy first described in Japan in 1976. The typical features of ApHCM consist of 'giant' negative T waves in the ECG and a 'spade-like' configuration of the left ventricular cavity detected by imaging techniques. We describe a case of an 84-year-old female in whom heart failure was the first symptom of the disease.

Key words: apical hypertrophic cardiomyopathy, cardiac insufficiency

Kardiol Pol 2008; 66: 179–182

Wstęp

Kardiomiopatia przerostowa (ang. *hypertrophic cardiomyopathy*, HCM) to uwarunkowana genetycznie choroba mięśnia sercowego, u podłoża której leży mutacja jednego z genów kodujących białka kurczeniwe sarkomeru [1]. Rzadko występującą formą tego schorzenia jest opisana po raz pierwszy przez badaczy japońskich koniuszkowa HCM (ang. *apical HCM*, ApHCM), w której przerost dotyczy przede wszystkim koniuszka lewej komory (LV). Klasycznymi kryteriami diagnostycznymi dla ApHCM są olbrzymie, ujemne załamki T w EKG oraz charakterystyczny przerost LV, której zarys w końcowej fazie rozkurczu oceniany w wentrykulografii przypomina karcianą figurę pik (ang. *'spade-like' configuration*) [2, 3]. Wydaje się, że ta forma HCM, w przeciwieństwie do innych, znacznie częściej występujących, jest schorzeniem o stosunkowo dobrym, w kontekście powikłań sercowo-naczyniowych, rokowaniu. W dużej części przypadków ApHCM jest schorzeniem niemym klinicznie. U niewielkiej części chorych pierwszym objawem ApHCM jest niewydolność serca (HF) [4].

Opis przypadku

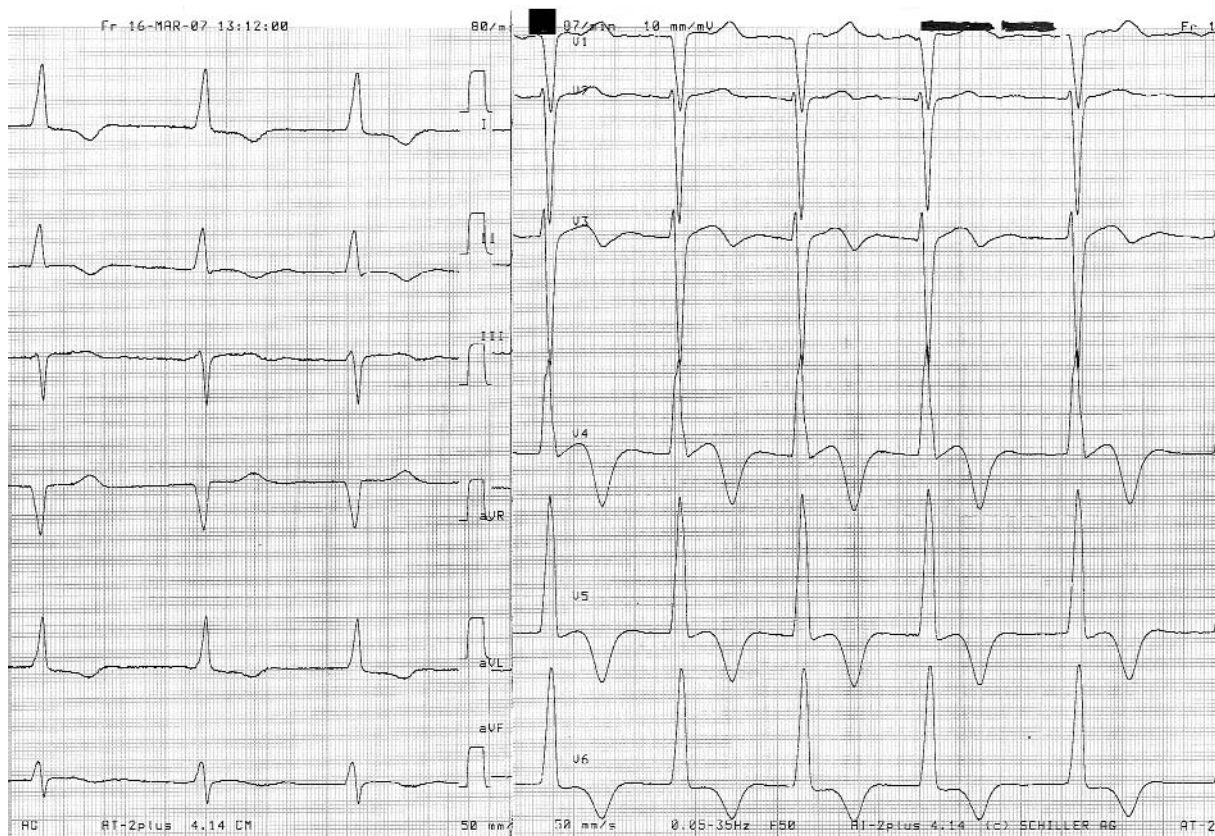
Chora w wieku 84 lat, z rozpoznaniem przed ok. 10 laty dobrze kontrolowanym nadciśnieniem tętniczym, utrwalonym migotaniem przedsionków (AF) oraz cukrzycą typu 2, dotychczas nieleczona szpitalnie, została przyjęta na oddział z objawami zdekompensowanej HF. W domu systematycznie przyjmowała metoprolol, acenokumarol oraz glimepiryd.

W chwili przyjęcia stan chorej był średni, w badaniu przedmiotowym: asteniczna budowa ciała, cechy duszności spoczynkowej (liczba oddechów 16–18/min), ciśnienie tętnicze 130/90 mmHg, czynność serca całkowicie niemiarowa o typie niemiarowości zupełnej, przyspieszona do ok. 130/min, nad polami płucnymi trzeszczenia u podstawy płuc, obrzęki podudzi. W wykonanym spoczynkowym badaniu EKG stwierdzono rytm AF oraz cechy przerostu LV (wskaźnik Sokołowa-Lyona 6,65 mV) oraz olbrzymie, głębokie, ujemne załamki T (amplituda rzędu 11 mm), szczególnie w odprowadzeniach przedsercowych (Rycina 1.). Wykonane badania laboratoryjne (również oznaczenia stężenia tropiny T) wykluczyły ostry incydent wieńcowy.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Radostaw Grabysa, Oddział Chorób Wewnętrznych, Szpital Wojskowy, ul. Warszawska 30, 10-082 Olsztyn, tel.: +48 89 542 32 30, e-mail: rgrabys@wp.pl

Praca wpłynęła: 31.08.2007. Zaakceptowana do druku: 18.09.2007.



Rycina 1. Elektrokardiogram chorej (50 mm/s, 10 mm/mV): migotanie przedsionków, cechy przerostu lewej komory, głębokie, ujemne załamki T w odprawieniach przedsercowych

Badanie echokardiograficzne wykazało: masywny, rzędu 2,5 cm, przerost mięśnia LV zlokalizowany w obrębie koniuszka (przy prawidłowej grubości pozostałych segmentów LV), powiększoną do 5,10 cm jamę lewego przedsionka, niewielkiego stopnia zmiany organiczne płatków zastawek mitralnej i aortalnej, których ruchomość była zachowana, oraz prawidłowe gradienty ciśnień przez ujścia zastawkowe. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem stwierdzono umiarkowaną niedomykalność mitralną oraz niedomykalność zastawki trójdzielnej (bez cech nadciśnienia płucnego). Uwagę zwracał kształt zarysu jamy LV w końcowej fazie rozkurczu, który odpowiadał opisywanej w przypadkach ApHCM konfiguracji LV przypominającej zarys karcianej figury pik oraz praktycznie całkowite zamykanie się jamy LV w trakcie skurczu (Ryciny 2. i 3.). Nie uwidoczniono odcinkowych zaburzeń kurczliwości LV (frakcja wyrzutowa LV rzędu 70%) oraz cech zawężania w drodze odpływu, jak również w innych jej miejscach. Na podstawie całokształtu obrazu klinicznego oraz wykonanych badań dodatkowych u chorej postawiono rozpoznanie zdekompensowanej HF w przebiegu ApHCM i włączono leczenie obejmujące, oprócz przewlekle przyjmowanych leków (acenokumarolu i glimepirydu), furosemid (początkowo *i.v.*) oraz trandolapril (w dawkach stopniowo zwiększanych do 2 mg na dobę). Ze względu

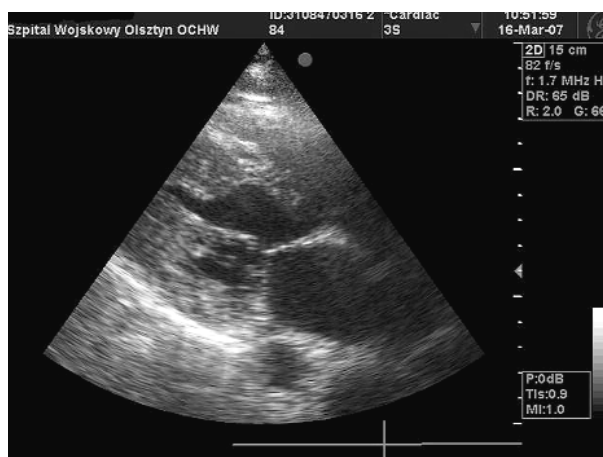
na stwierdzone u chorej objawy retencji płynów odstawiono przyjmowany przez nią metoprolol. W wyniku wdrożonej terapii stan chorej uległ poprawie, ustąpiła duszność oraz jawne cechy HF, poprawiła się tolerancja wysiłku fizycznego. W 7. dobie hospitalizacji do leczenia włączono małe dawki bisoprololu. W wykonanym przed wypisem ze szpitala 24-godzinnym monitorowaniu EKG stwierdzono AF, okresowo z szybką czynnością komór. Nie stwierdzono innych istotnych zaburzeń rytmu serca. Chora została wypisana z oddziału w stanie dobrym z zaleceniem kontynuowania rozpoczętego leczenia (bisoprolol, trandolapril, acenokumarol, glimepiryd, okresowo furosemid) oraz dalszej kontroli w poradni kardiologicznej.

Dyskusja

Koniuszkowa HCM, która po raz pierwszy została opisana w 1976 r. przez Sakamoto i wsp. [2], jest stosunkowo rzadką formą HCM. W przeciwieństwie do innych form HCM nie zlokalizowano swoistej mutacji genowej odpowiedzialnej za występujący wśród chorych przerost okolicy koniuszka LV [1]. Schorzenie występuje przede wszystkim w Japonii, gdzie stanowi blisko 25% wszystkich przypadków rozpoznanej HCM. W innych, nieazjatyckich populacjach częstość występowania ApHCM szacowana jest na 3–11% przypadków HCM [5].



Rycina 2. Charakterystyczny kształt lewej komory w badaniu echokardiograficznym, przypominający karcianą figurę pik (pozycja koniuszkowa cztero-jamowa)



Rycina 3. Obraz jak na Rycinie 2. (pozycja przymostkowa w osi długiej)

Klasyczne kryteria rozpoznawcze ApHCM to: olbrzymie, ujemne załamki T w odprowadzeniach przedsercowych EKG oraz kształt jamy LV, której zarys w obrazach uzyskiwanych w czasie lewostronnej wentrykulografii przypomina karcianą figurę pik [3]. Rozwój nieinwazyjnych technik obrazowania serca, przede wszystkim echokardiografii, sprawił, że metoda ta uważana jest obecnie za podstawowe (obok EKG) badanie diagnostyczne umożliwiające w większości przypadków prawidłowe rozpoznanie patologicznego przerostu w ApHCM. Dobrą wizualizację tego procesu w obrębie koniuszka LV ułatwiają coraz częściej stosowane nowoczesne techniki echokardiograficzne, w tym obrazowanie harmoniczne oraz echokardiografia kontrastowa [6]. W razie trudności w uzyskaniu diagnostycznych obrazów koniuszka LV w trakcie badania echokardiograficznego wskazane jest wykonanie badania serca z wykorzystaniem rezonansu magnetycznego (MRI) [7]. Należy jednak podkreślić, że badanie echokardiograficzne w większości przypadków pozwala na postawienie trafnej diagnozy. Obecnie znaczenie cewnikowania serca w procesie diagnostycznym ApHCM zostało ograniczone do wizualizacji krążenia wieńcowego u chorych, u których w obrazie klinicznym dominuje dławica piersiowa oraz stwierdzane są czynniki ryzyka choroby niedokrwiennej serca [8].

Chorzy z rozpoznaniem ApHCM nie zgłaszają charakterystycznych objawów. U części z nich występują nietypowe bóle dławicowe, kołatania serca, duszność oraz zastąbnienia (lub omdlenia). Rzadko pierwszym objawem są zaburzenia rytmu serca, takie jak napadowe AF czy częstoskurcz komorowy, zawał serca, zastoinowa HF czy udar mózgu [4]. Dużą część chorych z ApHCM stanowią osoby, które nie zgłaszają żadnych skarg, a choroba zostaje u nich rozpoznana w wyniku procesu diagnostycznego zapoczątkowanego incydentalnym wykonaniem

spoczynkowego EKG, w którym uwidocznione zostają olbrzymie, ujemne załamki T [2].

Wielu badaczy podkreśla dobre rokowanie chorych z ApHCM, w przeciwieństwie do innych typów HCM. Na podstawie 15-letniej obserwacji 105 chorych, u których rozpoznano ApHCM, Eriksson i wsp. [4] oszacowali roczną śmiertelność z przyczyn sercowo-naczyniowych w tej grupie na 0,1% (w czasie obserwacji zmarło 2 chorych), podczas gdy roczna śmiertelność wśród chorych z innymi formami HCM szacowana jest na 1,4–4,0% [9, 10]. Najczęstszą przyczyną zgonu wśród tej nieazjatyckiej populacji chorych z ApHCM był zawał serca oraz zastoinowa HF [4].

W przedstawianym przypadku dominowały objawy zdekompensowanej HF, która – jak wspomniano – rzadko jest pierwszym objawem ApHCM. U chorej występowały AF oraz umiarkowana niedomykalność mitralna, które u chorych z HCM są konsekwencją powiększenia jamy lewego przedsionka w wyniku dysfunkcji rozkurczowej LV [11]. Leczenie tej postaci HF nie odbiega od ogólnie przyjętych zasad i obejmuje stosowanie inhibitorów enzymu konwertującego angiotensynę i diuretyków. Te ostatnie, z powodu występującej u chorych z HCM dysfunkcji rozkurczowej LV, która wymaga stosunkowo dużych ciśnień napełniania dla zapewnienia względnie dobrego rzutu serca, należy stosować ostrożnie [12]. W opisywanym przypadku leczenie to zostało uzupełnione małymi dawkami beta-blokera – bisoprololu, a więc leku o korzystnym wpływie na dominującą w HCM dysfunkcję rozkurczową LV, który dodatkowo ma swoje ugruntowane miejsce w terapii HF. Nie należy również zapominać o roli leczenia przeciwzakrzepowego, które w wypadku utrwalonego AF zmniejsza ryzyko udaru mózgu u takich chorych.

Długoletni bezobjawowy (lub skąpoobjawowy) przebieg kliniczny ApHCM u przedstawianej chorej potwierdza opisy-

wane przez innych autorów stosunkowo dobre rokowanie w tej grupie pacjentów (w porównaniu z innymi formami HCM). Należy również zwrócić uwagę na obserwację, że najbardziej rzucający się w oczy objaw ApHCM, jakim są olbrzymie, ujemne załamki T w EKG, jest wyznacznikiem dobrego rokowania wśród chorych z tym rozpoznaniem [13].

Piśmiennictwo

1. Marian AJ, Roberts R. The molecular genetic basis for hypertrophic cardiomyopathy. *J Mol Cell Cardiol* 2001; 33: 655-70.
2. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, et al. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. *Jpn Heart J* 1976; 17: 611-29.
3. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401-12.
4. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 688-45.
5. Chikamori T, Doi YL, Akizawa M, et al. Comparison of clinical, morphological, and prognostic features in hypertrophic cardiomyopathy between Japanese and western patients. *Clin Cardiol* 1992; 15: 833-7.
6. Louie EK, Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Intern Med* 1987; 106: 663-70.
7. Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, et al. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004; 90: 645-9.
8. Keren G, Belhassen B, Sherez J, et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985; 71: 45-56.
9. Maron BJ, Olivetto I, Spirito P, et al. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death: revisited in a large non-referral-based patient population. *Circulation* 2000; 102: 858-64.
10. McKenna W, Deanfield J, Faruqi A, et al. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 1981; 47: 532-8.
11. Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 83-90.
12. Thaman R, Firoozi S, Hamid MS, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: management issues in the new millennium. *Current Cardiol Rep* 2002; 4: 226-32.
13. Koga Y, Itaya K, Toshima H. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1984; 108: 351-9.