

## Kardiomiopatia *left ventricular noncompaction*: jak rozpoznawać i jak leczyć? Opis przypadku

Left ventricular noncompaction: how to identify and treat? A case report

Krystian Wita, Artur Filipecki, Wojciech Wróbel, Cezary Czerwieński, Jan Szczogiel, Krzysztof Szydło, Iwona Woźniak-Skowerska, Maria Trusz-Gluza

I Klinika Kardiologii, Śląska Akademia Medyczna, Katowice

Kardiol Pol 2006; 64: 544-547

### Wstęp

*Left ventricular noncompaction* (LVNC) należy do rzadkich, niesklasyfikowanych kardiomiopatii, o czym może świadczyć brak polskiego nazewnictwa. Rozpoznanie tej postaci kardiomiopatii opiera się głównie na wyniku badania echokardiograficznego. Prawidłowe rozpoznanie wymaga wysokiej klasy aparatu echokardiograficznego, a przede wszystkim dużego doświadczenia badacza, który pomimo to może mieć spore trudności interpretacyjne. Wśród przyczyn tego faktu wymienić należy: brak optymalnego obrazowania ściany bocznej i okolicy koniuszkowej, podobieństwo obrazu echokardiograficznego do stwierdzanego w innych jednostkach chorobowych, a także niewystarczającą wiedzę o tej chorobie u wykonującego badanie.

### Opis przypadku

Kobieta w wieku 20 lat została przyjęta do kliniki kardiologicznej w celu pogłębionej diagnostyki komorowych zaburzeń rytmu. Od kilku miesięcy chora odczuwała gorszą tolerancję wysiłku i kołatania serca, co było powodem kilku hospitalizacji. Rozpoznanie kliniczne były rozbieżne i uwzględniały kardiomiopatię o nieustalonej etiologii, kardiomiopatię przerostową, zapalenie mięśnia sercowego, a także sprężyste zwłóknienie wsierdza. U chorej nigdy dotąd nie występowały omdlenia, a wywiad rodzinny był negatywny. W dotychczasowych badaniach echokardiograficznych stwierdzano różnego stopnia upośledzenie funkcji skurczowej lewej komory z frakcją wyrzutową (LVEF) 38–50%, z od-

cinowymi zaburzeniami kurczliwości w postaci akinezy segmentów koniuszkowych i ściany dolnej oraz hipokinezy przegrody międzykomorowej, z prawidłową objętością późnorozkurczową. Natomiast w 24-godz. EKG metodą Holtera opisywano liczne dodatkowe pobudzenia pochodzenia komorowego (PVC) (do 40% wszystkich pobudzeń w zapisie). Dominowały pojedyncze pobudzenia, układające się w bigeminię, ale rejestrowano też ok. 100 incydentów nieutralowanego częstoskurczu komorowego (nsVT) z 3–5 pobudzeniami w serii o cyklu 310–320 ms. W leczeniu stosowano dotąd jedynie bisoprolol w dawce 5 mg/d.

Badania biochemiczne wykonane w naszej klinice nie wykazały odchyłeń od normy. W EKG stwierdzono rytm zatokowy, zakłócony licznymi wielokształtnymi pobudzeniami przedwczesnymi komorowymi, okresowo układającymi się w bigeminię. Stwierdzono PQ 130 ms, QRS 100 ms, QTc 430–460 ms, dyspersję QT 80 ms. W wielokrotnie powtarzanych EKG ukształtowanie repolaryzacji zmieniało się od obrazu prawidłowego do zaburzeń w postaci skośnego w dół obniżenia odcinka ST i ujemnego załamka T w odprowadzeniach II, III, aVF, V3–V6 widocznych głównie w ewolucjach poekstrasyistolicznych. W rejestracji EKG metodą Holtera obecny był rytm zatokowy o średniej częstości 78/min, minimalnie 52/min, maksymalnie 111/min. Stwierdzono 24 890 wielokształtnych pobudzeń dodatkowych komorowych, z okresową bigeminią, 1027 parami PVC i 1078 epizodami wielokształtnego nsVT (3–8 QRS o cyklu 190–1008 ms), dobrze tolerowanymi przez chorą (Rycina 1.). Zastosowanie metoprololu 100 mg/d nie spowodowało istotnego

---

#### Adres do korespondencji:

Krystian Wita, I Klinika Kardiologii ŚIAM, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 7, ul. Ziołowa 45/47, 40-635 Katowice, tel./faks: +48 32 252 36 58, e-mail: welwetek@poczta.onet.pl

wytlumienia arytmii komorowej, co potwierdzono kontrolnym badaniem holterowskim.

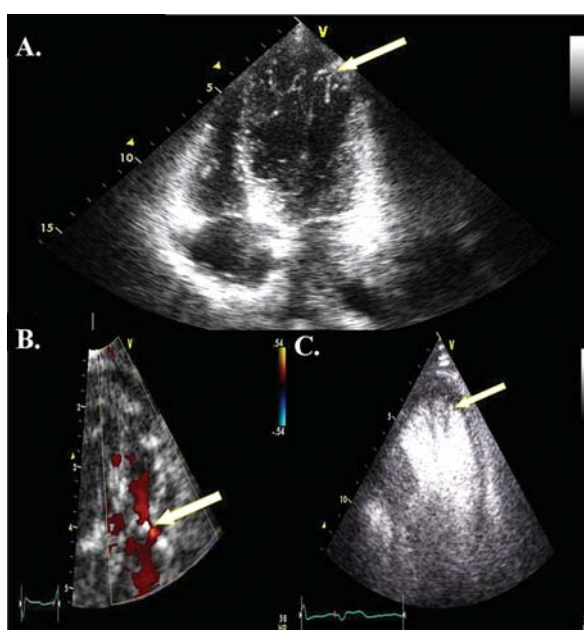
Test wysiłkowy wykonany na bieżni ruchomej wykazał dobrą tolerancję wysiłku (13 METS), z wytlumieniem na szczycie obciążenia, przy częstości rytmu zatokowego 180/min, wstępnie rejestrowanej arytmii komorowej. Jednak we wcześniejszej fazie wysiłku arytmia nasilała się i wystąpiły liczne, szybkie (o cyklu 200–250 ms) nsVT.

Badanie echokardiograficzne wykonano przy użyciu aparatu VIVID 7 (GE). Stwierdzono prawidłowe wymiary (wymiar rozkurczowy 52 mm, wymiar skurczowy 36 mm) i funkcję skurczową lewej komory (frakcja skracania 31%, LVEF 60%), bez odcinkowych zaburzeń kurczliwości. W oparciu o podstawowe parametry oceny napływu mitralnego przy użyciu dopplera spektralnego i techniki dopplera tkankowego wykluczono dysfunkcję rozkurczową lewej komory [1]. Dodatkowa analiza prawej komory, na podstawie oceny 12 segmentów zgodnie z zaleceniem Lindstroma [2], nie wykazała echokardiograficznych objawów arytmogennej kardiomiopatii prawokomorowej. Natomiast w typowych projekcjach koniuszkowych, głównie w okolicy koniuszkowej, środkowym segmencie ściany bocznej i dolnej rejestrowano istotne zgrubienie ściany o echogenności identycznej z otaczającym miokardium (Rycina 2a.). Powiększenie obrazu wykazało w tej okolicy obecność wzmożonego beleczkowania, poprzedzianego głębokimi zachtymi sięgającymi ściany lewej komory. Zastosowanie obrazowania metodą dopplera kolorowego uwidoczniało przepływy krwi w opisanych zachtymach (Rycina 2b.).

Wykonano dodatkowo kontrastowe badanie echokardiograficzne z zastosowaniem środka kontrastowego drugiej generacji: SonoVue. Uwidoczniono duże beleczkowania, kurczące się synchronicznie wraz z zasadniczą ścianą lewej komory. Obecność kontrastu w zachtymach między beleczkami wskazuje na ciągłość głównej jamy lewej komory z tymi przestrzeniami (Rycina 2c.) i pozwoliła precyzyjnie ocenić głębokość beleczkowania oraz dokładnie określić w fazie skurczu stosunek grubości niejednorodnie upakowanej i zgęszczonej (*noncompaction*) warstwy wewnętrznej do cienkiej, jednorodnie zagęszczonej warstwy zewnętrznej (*compaction*), który to wskaźnik wyniósł 2,8. Dalsza analiza badania kontrastowego, z wykorzystaniem echokardiografii perfuzyjnej w czasie rzeczywistym z niskim indeksem mechanicznym, pokazała równomierne zacienienie całego miokardium, dotyczące również warstwy *noncompaction*. Wykluczono też obecność skrzeplin w obszarze zainteresowania. Całość obrazu echokardiograficznego przemawia za rozpoznaniem niesklasyfikowanej kardiomiopatii – LVNC.



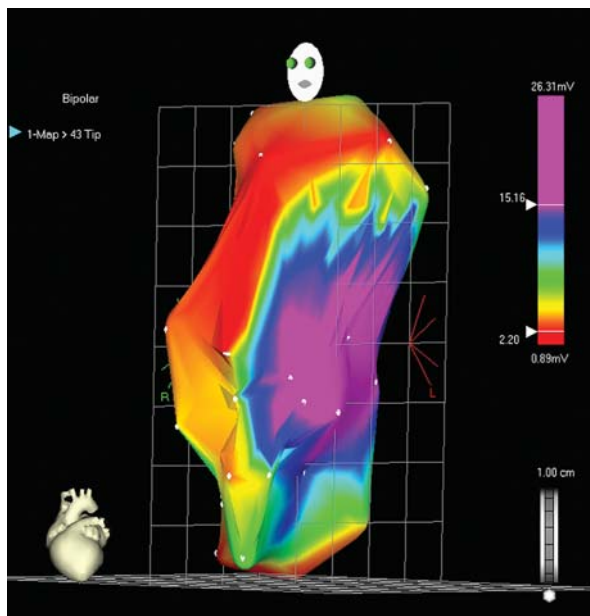
**Rycina 1.** Badanie EKG metodą Holtera. Rytm zatokowy z liczną ekstrasystolią komorową oraz wielokształtny rozgrzewający się nsVT o cyklach 313 do 190 ms



**Rycina 2.** Badanie echokardiograficzne, projekcja koniuszkowa czterojamowa; a) strzałka wskazuje wzmożone beleczkowanie oraz zachtymy w obrębie miokardium w okolicy koniuszka lewej komory; b) strzałka przedstawia zarejestrowany metodą kolorowego dopplera przepływ krwi pomiędzy zachtymami; c) kontrastowe badanie echokardiograficzne – strzałka wskazuje głębokie zachtymy

Na kolejnym etapie postępowania diagnostycznego wykonano koronarografię i wentrykulografię lewokomorową, stwierdzając prawidłowy stan naczyń wieńcowych i potwierdzając rozpoznanie echokardiograficzne.

Inwazyjne badanie elektrofizjologiczne ujawniło prawidłowe przewodzenie przedsionkowo-komorowe i komorowo-predsionkowe >200/min przez łącze AV. Potwierdzono komorowe pochodzenie arytmii. Programowana stymulacja prawego przedsionka, koniuszka i dro-



**Rycina 3.** Mapa napięciowa prawej komory użykana systemem CARTO. Projekcja lewoskośna. Kolor purpurowy przedstawia obszar wysokonapięciowy (>15 mV) w obrębie przegrody międzykomorowej

gi odpływu prawej komory, a także podanie orciprenaliny nie indukowały utrwalonych form arytmii komorowej. Przy użyciu systemu CARTO wykonano mapę elektroanatomiczną prawej komory w czasie rytmu zatokowego, stwierdzając prawidłowy przebieg aktywacji komory. W mapie napięciowej nie wykazano obszarów niskonapięciowych (<0,5 mV), natomiast w środkowo-tylnej części przegrody międzykomorowej obecna jest strefa wysokich potencjałów o amplitudzie 15–26 mV (Rycina 3.).

Z uwagi na rozpoznanie kardiomiopatii typu LVNC z wiodącymi objawami z zakresu zaburzeń rytmu serca zdecydowano się na implantację kardiowertera-defibrylatora (ICD). Implantowano system jednojamowy – bez trudności uzyskano optymalne położenie i parametry elektryczne elektrody endokawitarnej w okolicy koniuszkowej prawej komory. W trakcie 3-mies. obserwacji ambulatoryjnej nie występowały interwencje z wszczepionego ICD. Chora przewlekłe stosuje Betaloc ZOC w dawce 50 mg/d.

## Dyskusja

Zgodnie z raportem Światowej Organizacji Zdrowia [3] LVNC należy do rzadkich, niesklasyfikowanych kardiomiopatii, częstość jej występowania w populacji ludzi dorosłych oceniana jest na ok. 0,014% [4]. Ta dość szacunkowa ocena, kwestionowana w ostatnich latach w dobie rozwoju wyrafinowanych technik echokardio-

graficznych i innych metod obrazowania nieinwazyjnego struktur serca [5], jest w dużej mierze wynikiem niewystarczającej wiedzy o tej jednostce chorobowej wśród lekarzy uczestniczących w procesie diagnostycznym, czego przykładem jest również opisany przypadek.

Przyczyną rozwoju tej kardiomiopatii jest wstrzymanie prawidłowej embriogenezy miokardium i endokardium, tym zaburzeniom mogą towarzyszyć inne wrodzone anomalie sercowe i pozasercowe [6]. Przypadek naszej chorej to postać opisana po raz pierwszy przez China [7], ograniczona jedynie do anomalii serca i definiowana jako izolowana postać LVNC.

Ten typ kardiomiopatii może manifestować się zaburzeniami funkcji skurczowej i rozkurczowej lewej komory z objawami niewydolności serca (u ponad 2/3 chorych), zaburzeniami rytmu serca, a także systemową embolizacją (u ok. 1/4 chorych). Wśród zaburzeń serca dominują złożone arytmie komorowe, które stwierdzano w badaniu holterowskim nawet u 65% chorych. Znacznie rzadziej występowały arytmie nadkomorowe, głównie migotanie przedsionków, sporadycznie zespół WPW. Przyczyny komorowych zaburzeń rytmu serca w LVNC nie są do końca zrozumiałe i poznane. Za najbardziej prawdopodobną przyczynę uważa się niedokrwienie, ale także włóknienie, które mogą stanowić substrat arytmogenny. Niedokrwienie jest następstwem upośledzonej perfuzji hipertroficznymi segmentami obszaru *noncompaction* przez tętnice nasierdziowe, co potwierdzają wyniki badań histologicznych [8].

O rozpoznaniu LVNC decydują metody obrazowe, wśród których najważniejsze miejsce zajmuje badanie echokardiograficzne. Pozwala wykazać dwuwarstwową strukturę ściany lewej komory charakteryzującą się obecnością cienkiej, upakowanej warstwy zewnętrznej i grubej, nieupakowanej (*noncompaction*) warstwy wewnętrznej z licznymi dużymi beleczkowaniem, przedzielonymi głębokimi zachtkami, bezpośrednio komunikującymi się z główną jamą lewej komory. Z punktu widzenia diagnostyki różnicowej ważne jest stwierdzenie stosunku warstwy wewnętrznej do zewnętrznej >2,0, a także umiejscowienie obszarów dwuwarstwowych w okolicy koniuszkowej, środkowo-bocznej i tylnej [9]. Kardiomiopatię LVNC należy najczęściej różnicować z koniuszkową kardiomiopatią przerostową, dysplazją arytmogenną, skrzepliną i przerzutem nowotworowym do lewej komory, a także fibroelastozą endokardialną.

Ze względu na stosunkowo krótki okres obserwacji oraz niewielką liczbę chorych z rozpoznaną LVNC nie ma obecnie jednoznacznych danych określających rokowanie. Oechslin i wsp. w grupie 34 chorych wykazali, że śmiertelność i chorobowość związana z LVNC jest wysoka, gdyż niewydolność serca występowała u 53% chorych, powikłania zatorowe u 24%, a częstoskurcz

komorowy u 41% chorych [4]. W trakcie średnio 3,5-letniej obserwacji 12 chorych (35%) zmarło, w tym połowa zgonów miała charakter nagły, a dalszych 4 poddano transplantacji serca. Należy jednak dodać, że Murphy i wsp. opisali ostatnio grupę 45 chorych, u których w ciągu 4 lat stwierdzono 97% przeżycie bez zgonu i przeszczepu serca [10].

Z danych z piśmiennictwa wynika, że zależnie od dominujących objawów klinicznych u chorych z LVNC stosuje się inhibitory konwertazy angiotensyny,  $\beta$ -adrenolityki, amiodaron oraz leki przeciwkrzepliwe (bardzo ważne), a u chorych wysokiego ryzyka nagłej śmierci sercowej wskazana jest implantacja ICD. W przypadku opisanej przez nas chorej dominowały objawy poważnych komorowych arytmii (liczne, szybkie, wielokształtne nsVT) i dlatego, mimo ujemnego wyniku programowanej stymulacji komór, podjęto decyzję o ICD. Należy mieć świadomość, że obecnie nie posiadamy danych z piśmiennictwa na temat znaczenia badania elektrofizjologicznego w prognozowaniu ryzyka nagłej śmierci w tej chorobie.

Kardiomiopatia LVNC może mieć charakter rodzinny i dlatego należy wykonać badanie echokardiograficzne u najbliższych członków rodziny, co zamierzamy przeprowadzić w przypadku naszej chorej.

#### Piśmiennictwo

1. Swedberg K, Cleland J, Dargie H, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of chronic heart failure: executive

summary (update 2005): The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Chronic Heart Failure of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005; 26: 1115-40.

2. Lindstrom L, Wilkenshoff UM, Larsson H, et al. Echocardiographic assessment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86: 31-8.
3. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-2.
4. 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.
5. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 101-5.
6. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109: 2965-71.
7. Chin T, Perloff J, Williams R, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507-13.
8. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 26-31.
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. 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.