

## Izolowany niescalony mięsień lewej komory

Isolated left ventricular noncompaction

Andrzej Curzytek, Wioletta Cioch-Domarska, Wojciech Lubas

Oddział Chorób Wewnętrznych z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego, Szpital MSWiA, Rzeszów

Kardiologia Pol 2006; 64: 1136-1139

Izolowany niescalony mięsień lewej komory (*isolated left ventricular noncompaction*, ILVNC) jest rzadko spotykaną postacią wrodzonej kardiomiopatii. W obrazie klinicznym na pierwszy plan wysuwają się objawy niewydolności serca, zaburzeń rytmu i zatorowości obwodowej. Zasadnicze znaczenie dla rozpoznania ma badanie echokardiograficzne ukazujące obecność w lewej komorze wzmoczonego beleczkowania rozdzielającego liczne zatoki wsierdza, komunikujące się bezpośrednio ze światłem lewej komory [1, 2].

Przedstawiamy przypadek 39-letniego mężczyzny, u którego jako przyczynę niewydolności serca i złożonej objawowej arytmii komorowej rozpoznano ILVNC.

### Opis przypadku

Mężczyzna w wieku 39 lat został przyjęty na Oddział Chorób Wewnętrznych z powodu pogorszenia tolerancji wysiłku, okresowej duszności, napadów kołatań serca, stanów przedomdleniowych oraz jednej pełnej utraty przytomności, do której doszło kilkanaście miesięcy temu. Chory był pierwszy raz diagnozowany z przyczyn kardiologicznych w 1993 r. Ponownie hospitalizowany z powodu wystąpienia duszności i zaburzeń rytmu serca poprzedzonych ciężką pracą fizyczną w 2000 r. Wysłano wówczas podejrzenie zwłóknienia wsierdza lub arytmogennej kardiomiopatii prawokomorowej wymagających dalszej obserwacji.

Wywiad rodzinny bez obciążeń w kierunku chorób uwarunkowanych dziedzicznie i nagłych zgonów. Z siedmiorga rodzeństwa jeden brat (lat 41) jest leczony z powodu padaczki, pozostali zdrowi. Pośród czworga dzieci u najstarszego syna (lat 20) występują częste krwawienia z nosa i omdlenia.

Przy przyjęciu na Oddział w badaniu fizykalnym stwierdzono stan chorego stabilny, RR 120/60 mmHg, bez obrzęków obwodowych. Klatka piersiowa niekształcona (szewska). Nad polami płucnymi szmer pęcherzykowy prawidłowy. Czynność serca miarowa ok. 80/min.

W wykonanych badaniach laboratoryjnych nie obserwowano odstępstw od normy (OB 2 mm/godz.; HGB 14,5 g/dl; K 4,6 mmol/l; kreatynina 0,76 mg/dl; glukoza 83 mg/dl; AspAT 22 U/l; AlAT 13 U/l). W zapisie EKG rejestrowano rytm zatokowy o częstotliwości ok. 75/min, lewogram, ujemne załamki T w I, II, aVL, V3–V6; QT 380 ms.

W czasie rejestracji holterowskiej stwierdzono 51/dobę nieutrwalonych, wielokształtnych częstoskurczów komorowych o maksymalnej częstotliwości zespołów QRS 225/min (Rycina 1).

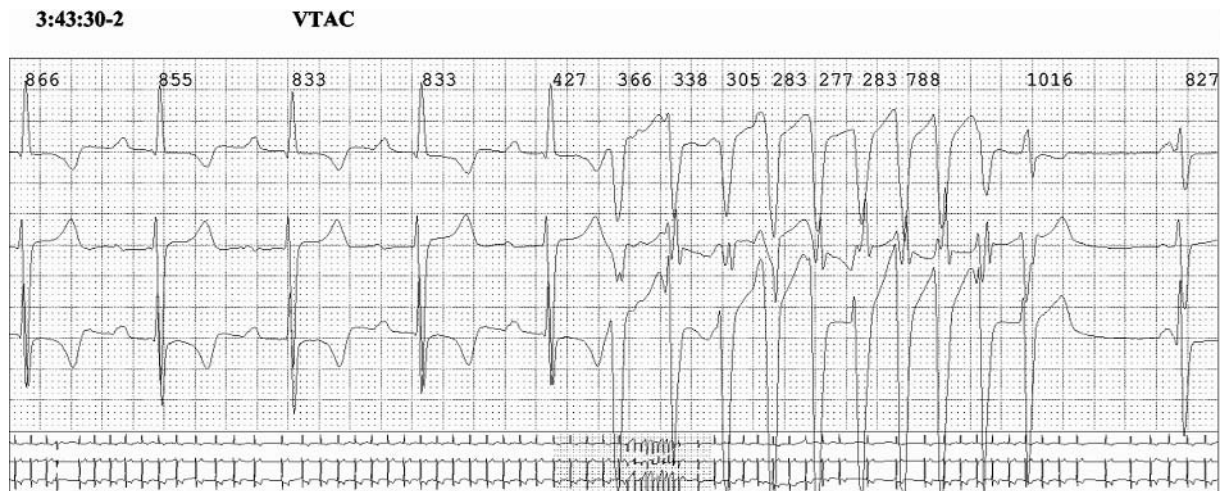
W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym (wykonanym aparatem HITACHI 5500) zwracała uwagę nieprawidłowa budowa lewej komory. W okolicy koniuszka oraz segmentów przykoniuszkowych wszystkich ścian lewej komory stwierdzono zwiększoną grubość miokardium z wyraźnym podziałem na zwartą, cieńszą część podnasierdziową i grubszą *gąbczastą* część podwsierdziową, wykazującą wzmoczone beleczkowanie rozdzielające liczne zatoki (Rycina 2.). W badaniu kolorowym dopplerem potwierdzono bezpośredni napływ krwi z lewej komory do zatok warstwy podwsierdziowej (Rycina 3.). Stosunek grubości warstwy podwsierdziowej do nasierdziowej we wszystkich projekcjach przekraczał wartość 2 (Ryciny 4., 5.). Jama lewej komory na górnej granicy normy (LVEDD 55 mm). Grubość przegrody międzykomorowej i ściany tylnej

---

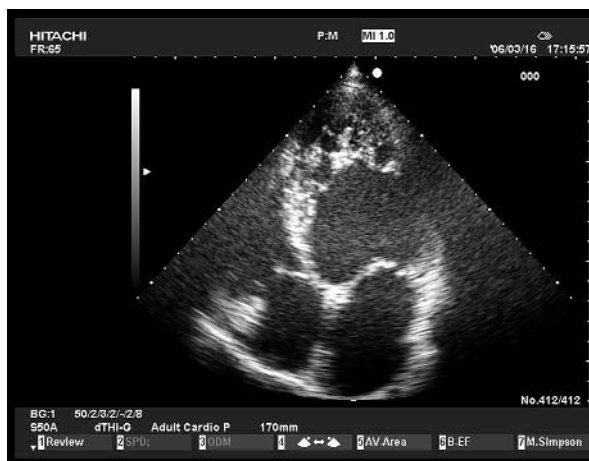
#### Adres do korespondencji:

lek. Andrzej Curzytek, Szpital MSWiA, Oddział Chorób Wewnętrznych, ul. Krakowska 16, 35-111 Rzeszów, tel.: +48 17 863 09 39, e-mail: acurzytek@tlen.pl

Praca wpłynęła: 19.04.2006. Zaakceptowana do druku: 27.04.2006.



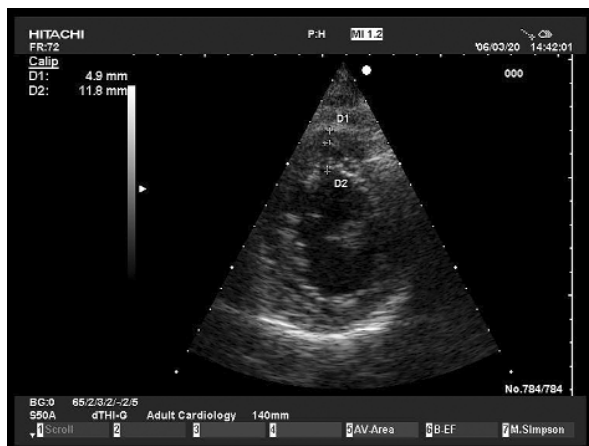
Rycina 1.



Rycina 2.



Rycina 3.



Rycina 4.



Rycina 5.

w segmentach przypadkowych prawidłowe. Kurczliwość lewej komory upośledzona, uogólniona hipokineza z frakcją wyrzutową lewej komory ocenianą metodą Simsona 35%.

Szerokość aorty wstępującej, wymiary lewego przedsionka, prawej komory i prawego przedsionka nie odbiegały od normy. Zastawka aortalna była morfologicznie i czynnościowo prawidłowa. Przedni płatek mitralny był nieco mocniej wysycony z obecną umiarkowaną falą zwrotną do lewego przedsionka (Rycina 5.).

Na podstawie oceny echokardiograficznej postawiono rozpoznanie ILVNC.

Ze względu na możliwość rodzinnego występowania ILVNC poinformowano najbliższą rodzinę chorego o możliwości badania echokardiograficznego. Do badania zgłosiło się czworo rodzeństwa (w tym brat z rozpoznaną padaczką) i jeden syn z omdleniami w wywiadzie. U przebadanych członków rodziny nie stwierdzono w badaniu echokardiograficznym istotnych nieprawidłowości morfologicznych i czynnościowych serca.

## Omówienie

Izolowany niescalony mięsień lewej komory pierwszy raz został opisany w 1984 r. przez Engberdinga i Bendera [3]. Według WHO jest zaliczany do kardiomiopatii niesklasyfikowanych [2]. Przyczyną tych zaburzeń morfogenetycznych jest zatrzymanie rozwoju podwierzdziowej warstwy miokardium [2], której zatoki międzybeleczkowe prawidłowo w 1. mies. rozwoju embrionalnego ulegają zamknięciu i przekształcają się w kapilary [4, 5].

Kardiomiopatia ta rozpoznawana jest u dzieci i osób dorosłych, od 4. mies. do 71. roku życia, i w 44% przypadków na charakter rodzinny, związany z mutacjami w genie zlokalizowanym w chromosomie X (Xq28) [2, 6, 7]. Może współistnieć z dystrofią mięśniową Emery-Dreyfussa i zespołem Barta [2, 6]. Większość przypadków ILVNC jest skojarzona z innymi wadami serca, np. wrodzoną stenozą zastawki pnia płucnego, ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD typ 2), wypadaniem płatków zastawki mitralnej, anomalią Ebsteina [8]. Chin i wsp. opisali dymorfizm twarzy skojarzony z tą kardiomiopatią [9].

W obrazie klinicznym dominują cechy niewydolności serca, zaburzenia rytmu, przewodzenia przedsionkowo-komorowego i śródkomorowego oraz powikłania zatorowe [2, 10]. Cechy zespołu WPW skojarzonego z ILVNC są często obserwowane u pacjentów pediatrycznych w Japonii. U starszych dzieci i dorosłych dominują częstoskurcze komorowe występujące z częstością 38–47% [2].

W badaniach echokardiograficznych wykonywanych u dorosłych ILVNC stwierdza się z często-

ścią 0,05%, natomiast u pacjentów z wcześniej rozpoznawaną pierwotną kardiomiopatią podawane częstości są wyższe i sięgają 6,9% [2].

Ze względu na pogrubienie mięśnia sercowego, ILVNC może być błędnie rozpoznawane jako kardiomiopatia przerostowa [1].

Dwuwymiarowa echokardiografia z badaniem dopplerowskim kodowanym kolorem jest standardem rozpoznania ILVNC [2] i jej wynik koresponduje z badaniami sekcyjnymi [9].

Echokardiograficzne kryteria rozpoznania ILVNC podali Jenni, Oechslin, Schneider i wsp. w 2001 r. [4]. Są one następujące:

- brak innej choroby serca,
- uwidocznienie w lewej komorze licznych, dobrze rozwiniętych beleczek oddzielonych zatokami,
- stwierdzenie w badaniu dopplerowskim kodowanym kolorem napływu krwi do zatok bezpośrednio z jamy lewej komory.

Opisywane zmiany najczęściej lokalizują się w koniuszku i segmentach środkowych lewej komory. Objęte patologią miokardium jest pogrubiałe i składa się z dwóch warstw – jednorodnej, scalonej warstwy podnasierdziowej i grubszej, niescalonej warstwy podwierzdziowej. Stosunek grubości warstwy niescalonej do grubości warstwy scalonej wynosi ponad 2 i jest charakterystyczny dla ILVNC [4].

Leczenie opiera się na standardach terapii niewydolności serca, lekach przeciwwzakrzepowych i antyarytmicznych oraz implantacji kardiowertera-defibrylatora i przeszczepie serca.

Literatura dotycząca ILVNC wskazuje na złe rokowanie pacjentów z tym typem kardiomiopatii. W jednej z prac 59% objawowych pacjentów zmarło lub wymagało transplantacji serca w 6-letniej obserwacji [8]. Nieco bardziej optymistyczne dane podają Murphy i wsp. [11], którzy poddali obserwacji 45 pacjentów z ILVNC i stwierdzili 97% przeżycie (bez zgonu i przeszczepu serca) w czasie obserwacji trwającej 46 mies. Obserwowali oni 3 powikłania zatorowe, które wystąpiły u 2 pacjentów (4%).

Przedstawiony przez nas przypadek chorego z ILVNC spełniał kryteria echokardiograficzne typowe dla tej patologii. W obrazie klinicznym dominowały objawy niewydolności serca i stany przedomdleniowe, których przyczyną była komorowa arytmia serca. W zapisach EKG metodą Holtera rejestrowaliśmy liczne epizody nieutralnych, polimorficznych częstoskurczów komorowych z częstością zespołów QRS ponad 200/min. Leczenie  $\beta$ -blokerem nie zmniejszyło natężenia arytmii.

Ze względu na nieodwracalne uszkodzenia serca, niską frakcją wyrzutową lewej komory i nawracające stany przedomdleniowe oraz jedną pełną utratę przytom-

ności w przeszłości, pacjenta zakwalifikowano do implantacji kardiowertera-defibrylatora.

#### Piśmiennictwo

1. Hoffman P, Kasprzak JD (eds). *Echokardiografia. Via Medica*, Gdańsk 2004; 243-4.
2. Rigopoulos A, Rizos IK, Aggeli C, et al. Isolated left ventricular noncompaction: an unclassified cardiomyopathy with severe prognosis in adults. *Cardiology* 2002; 98: 25-32.
3. Sengupta P, Mohan J, Mehta V, et al. Comparison of echocardiographic features of noncompaction of the left ventricle in adults versus idiopathic dilated cardiomyopathy in adults. *Am J Cardiol* 2004; 94: 389-91.
4. 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.
5. Borges AC, Kivelitz D, Baumann G. Isolated left ventricular non-compaction: cardiomyopathy with homogeneous transmural and heterogeneous segmental perfusion. *Heart* 2003; 89: e21.
6. Oryszczyn N, Pawlyk S, Iwaniw J. Izolowane niescalenie mięśnia lewej komory. *Pol Przegl Kardiol* 2004; 4: 461-4.
7. Kurosami K, Kieda U, Hojo Y, et al. Familial isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Cardiology* 1999; 91: 69-72.
8. Sinkovec M, Kozelj M, Podnar T. Familial biventricular myocardial noncompaction associated with Ebstein's malformation. *Int J Cardiol* 2005; 102: 297-302.
9. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507-13.
10. Chung T, Yiannikas J, Lee LC, et al. Isolated noncompaction involving the left ventricular apex in adults. *Am J Cardiol* 2004; 94: 1214-6.
11. 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.