

Wrodzony brak osierdza — obrazowanie nieinwazyjne

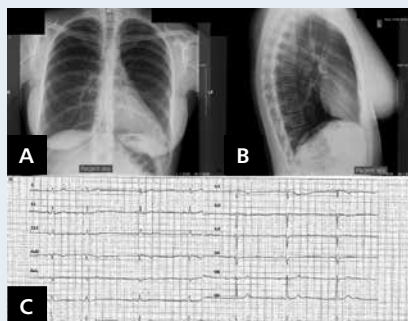
Congenital absence of the pericardium — noninvasive imaging

Agnieszka Łebek-Szatańska¹, Łukasz A. Małek², Agata Popielarz-Grygalewicz¹, Marek Dąbrowski¹

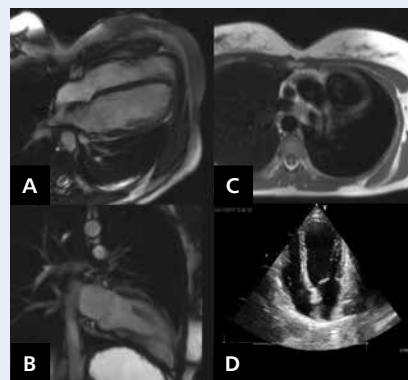
¹Klinika Kardiologii Oddziału Fizjoterapii II Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Szpital Bielański, Warszawa

²Klinika Kardiologii i Angiologii Interwencyjnej, Instytut Kardiologii, Warszawa

Kobieta w wieku 39 lat, bez chorób układu sercowo-naczyniowego w wywiadzie, z wieloma czynnikami ryzyka choroby wieńcowej, uprawiająca w przeszłości aktywnie sport (m.in. wspinaczka górską), zgłosiła się do Poradni Kardiologicznej z powodu pogorszenia tolerancji wysiłku w ciągu ostatnich kilku lat oraz nieregularnie występujących w trakcie wysiłku dolegliwości bólowych o typie ucisku w okolicy zamostkowej, który ustępował w spoczynku. Wyniki badania przedmiotowego i podstawowych badań laboratoryjnych były prawidłowe. W zapisie elektrokardiograficznym stwierdzono rytm zatokowy miarowy 44/min i brak progresji załamka R w odprowadzeniach przedsercowych (ryc. 1C). Spoczynkowy echokardiogram nie wykazał ewidentnych zaburzeń kurczliwości, jednak ocena była utrudniona ze względu na rotację serca (ryc. 2D). W RTG klatki piersiowej potwierdzono zrotowanie i przemieszczenie serca na stronę lewą, jak również zatarcie zarysu przepony w okolicy koniuszka serca ze spłynieniem kąta przeponowo-żebrowego (ryc. 1A, B). Jednocześnie ze względu na oszacowane pośrednie ryzyko choroby wieńcowej przeprowadzono diagnostykę za pomocą badań obciążeniowych: 1) dwukrotnie wykonany na oszacowane średnie ryzyko choroby wieńcowej przeprowadzony test wysiłkowy na cykloergometrze rowerowym ujawnił obniżoną w stosunku do wieku i płci wydolność wysiłkową (5 i 7 METS) oraz obniżenia odcinka ST w odprowadzeniach z przedniej ściany dolnej i bocznej, którym w drugiej próbie towarzyszył ból zamostkowy, ustępujący w czasie *recovery*; 2) w tomografii emisyjnej pojedynczych fotonów (SPECT) stwierdzono cechy istotnego niedokrwienia obejmujące ok. 27% miokardium (ryc. 3). W celu wyjaśnienia stwierdzanych nieprawidłowości położenia serca wykonano tomografię komputerową (CT) klatki piersiowej, której wynik okazał się niejednoznaczny. Ponadto w opcji angio-CT nie potwierdzono istotnych zwężeń w tętnicach wieńcowych. Wsunięto podejrzenie wrodzonego ubytku osierdza — pacjentka została skierowana na badanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI) w celu weryfikacji rozpoznania. W MRI (ryc. 2) potwierdzono cechy braku osierdza — tkanka tłuszczowa śródpiersia przedniego bezpośrednio między naczyniami odchodzącymi od serca (ryc. 2A), serce zrotowane w stronę lewą, koniuszek lewej komory sięgający do zachyłka przeponowo-żebrowego przepony (ryc. 2B), koniuszek serca utworzony przez prawą komorę (ryc. 2C). Nie uwidoczniło się uchyłków mięśnia sercowego. Ponadto po podaniu dipirydamolu nie stwierdzono ubytków perfuzji w mięśniu lewej komory. Ze względu na występujące stale objawy pacjentce zaproponowano leczenie operacyjne wady, na które nie wyraziła zgody. Wrodzony brak osierdza ściennego, całkowity lub częściowy, jest niezwykle rzadką patologią, a częstość jej występowania szacuje się na ok. 0,01%. W przypadkach objawowych może występować ból w klatce piersiowej, często pozycyjny (związany z nadmierną ruchomością serca) i czasami wysiłkowy, który wówczas nasuwa podejrzenie choroby wieńcowej. Anomalia może być w rzadkich przypadkach powikłana niedokrwieniem

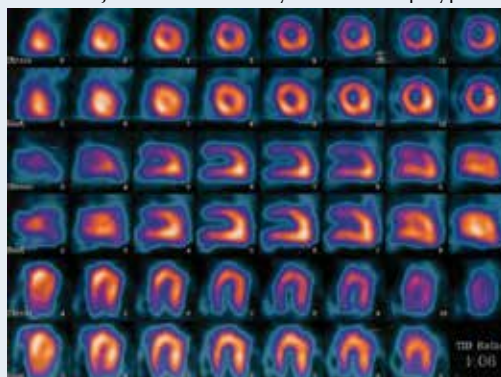


Rycina 1. A, B. Badanie rentgenowskie; C. Badanie elektrokardiograficzne



Rycina 2. A-C. Badanie metodą rezonansu magnetycznego; D. Badanie echokardiograficzne

serca w wyniku wkliniwywania się miokardium we wrota ubytku bądź na skutek ucisku lub skręcenia tętnicy wieńcowej. Rozpoznanie można ustalić na podstawie różnych badań diagnostycznych, jednak nie zawsze umożliwiają one jednoznaczną diagnozę, gdyż uwidocznione zostają przede wszystkim pośrednie zmiany towarzyszące anomalii. W przypadku nasilonych objawów klinicznych możliwe jest wykonanie perikardiektomii lub perikardioplastyki, które zwykle poprawiają przebieg kliniczny.



Rycina 3. Scyntygrafia perfuzyjna — SPECT Tc-99m-MIBI — upośledzenie perfuzji głównie w segmentach przy podstawnych ścianie przedniej, przednioprzegrodowej i dolnej w spoczynku, nasilające się i obejmujące również pozostałe obszary ściany przedniej oraz ścianę przednio- i dolnoboczną w trakcie wysiłku na bieżni

Adres do korespondencji:

lek. Agnieszka Łebek-Szatańska, Klinika Kardiologii Oddziału Fizjoterapii II Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Szpital Bielański, ul. Ceglowska 80, 01-001 Warszawa, e-mail: agalebek@gmail.com

Konflikt interesów: nie zgłoszono