

Zagadka diagnostyczna: kardiomiopatia z niescalenia czy systemowa prawa komora?

Diagnostics enigma: left ventricular noncompaction or systemic right ventricle?

Danuta Łoboda, Piotr Żurawski, Jacek Wilczek

Klinika Elektrokardiologii i Niewydolności Serca Wydziału Nauk o Zdrowiu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Katowice

STRESZCZENIE

Opis dotyczy przypadku rozpoznanej w wieku dojrzałym rzadkiej wady serca pod postacią wrodzonego skorygowanego przełożenia wielkich pni tętniczych oraz problemów diagnostycznych związanych z rozpoznawaniem i różnicowaniem wrodzonych wad serca u dorosłych. Kluczowym problemem jest właściwa interpretacja badania echokardiograficznego.

Słowa kluczowe: wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych, kardiomiopatia z niescalenia, echokardiografia

ABSTRACT

A case of congenitally corrected transposition of great arteries, a rare congenital heart defect diagnosed in an adult is presented and difficulties in differential diagnosis of congenital heart defects in the adults are described. The crucial point is proper interpretation of the echocardiography examination.

Keywords: congenitally corrected transposition of the great arteries, left ventricular noncompaction, echocardiography

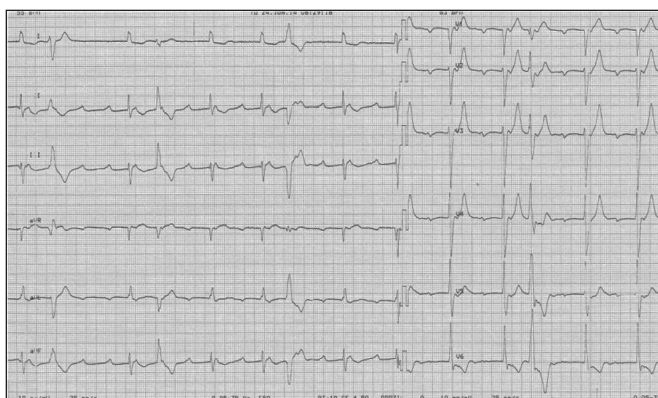
Wiad Lek 2015, 68 (3 cz. II), 410-412

Pacjent lat 58, z nadciśnieniem tętniczym I stopnia oraz cukrzycą typu 2, został skierowany na oddział celem implantacji stymulatora serca z powodu napadowego bloku przedsionkowo-komorowego III stopnia z istotną klinicznie bradykardią. Chory, uprzednio bez subiektywnych objawów niewydolności serca, był dwukrotnie diagnozowany na oddziałach kardiologicznych, gdzie na podstawie cewnikowania serca (1984 r.) oraz badania echokardiograficznego (1984 r. i 2014 r.) rozpoznawano kolejno kardiomiopatię przerostową i kardiomiopatię z niescalenia (LVNC – *left ventricular noncompaction*).

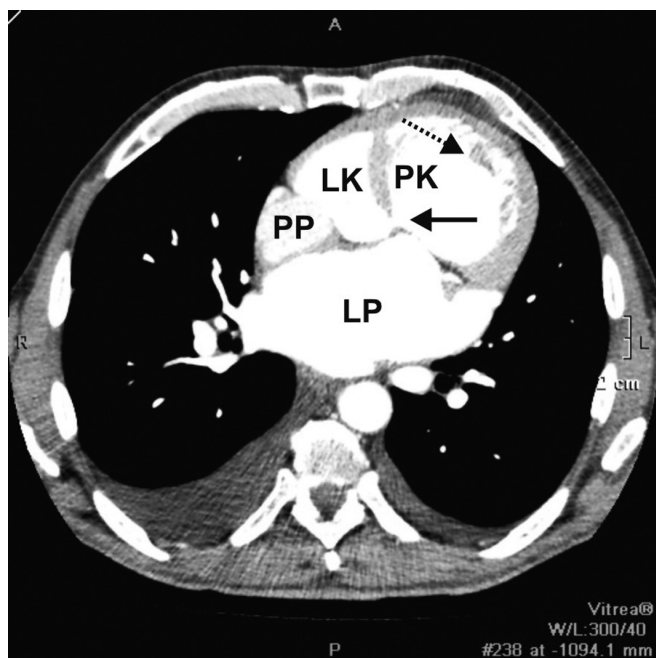
W badaniu fizykalnym zwracał uwagę holosystoliczny szmer skurczowy o głośności 4/6 słyszalny wzdłuż lewego brzegu mostka i nad koniuszkiem. W wykonanych zapisach elektrokardiograficznych (EKG) rejestrowano tachykardię zatokową ze zmiennego stopnia zaburzeniami przewodzenia przedsionkowo-komorowego (blok przedsionkowo-komorowy II i III stopnia) i bradykardią 40–60/min oraz zastępcze pobudzenia węzłowe i komorowe. Ponadto stwierdzono amplitudowe kryteria EKG przerostu obu komór (ryc.1) [1]. W badaniu rentgenowskim klatki piersiowej (RTG) opisano prawidłową sylwetkę serca. Prawdziwym zaskoczeniem był obraz echokardiograficzny. W badaniu przekłatkowym w projekcji koniuszkowej czterojamowej uwidoczniło się po stronie lewej anatomicznie pra-

wą komorę o pogrubiałych ścianach i obniżonej kurczliwości (FAC – *fractional area change* 32–35%, TAPSE – *tricuspidal annulus plane systolic excursion* 12–13mm), z typowym dla niej wyraźnym beleczkowaniem, beleczką przegrodowo-brzezną oraz zastawką przedsionkowo-komorową (trójdzielną) osadzoną bliżej wierzchołka komory (ryc. 2). Z prawej komory systemowej, biegnąc równolegle do pnia płucnego, uchodziła aorta (ryc. 3). Po stronie prawej widoczna była gładkościenna, anatomicznie lewa komora podpłucna z zastawką dwudzielną. Położenie przedsionków oraz spływy żyłne (płucny i systemowy) były prawidłowe. Rozpoznano wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (ccTGA – *congenitally corrected transposition of the great arteries*). W wielorzędownym badaniu tomograficznym uwidoczniło się towarzyszący wadzie ubytek części błoniastej przegrody międzykomorowej o średnicy 4 mm (ryc. 4). Nie stwierdzono innych, częstych u chorych z ccTGA, nieprawidłowości, w szczególności zwężenia na poziomie drogi odpływu prawej komory oraz zastawki pnia płucnego [2, 3].

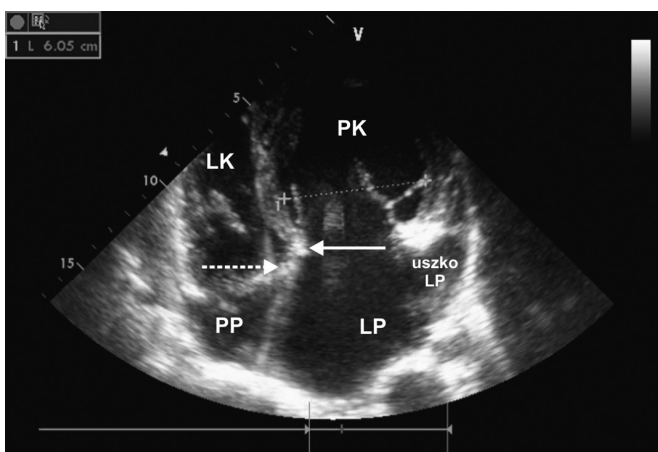
Do prawego przedsionka i lewej komory podpłucnej implantowano elektrody dwujamowego układu stymulującego serca (skręcenie koniuszka serca w prawo jest powodem nietypowego położenia elektrody komorowej widocznego na zdjęciu RTG) (ryc. 5). Zastosowanie elektrody komorowej o aktywnej



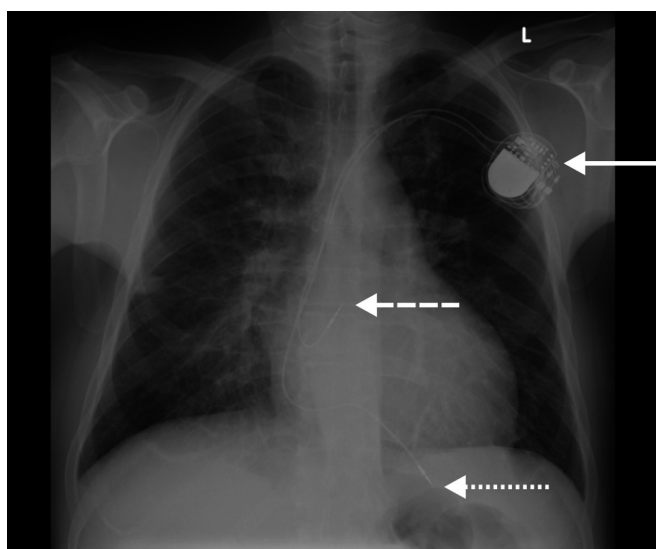
Ryc. 1.



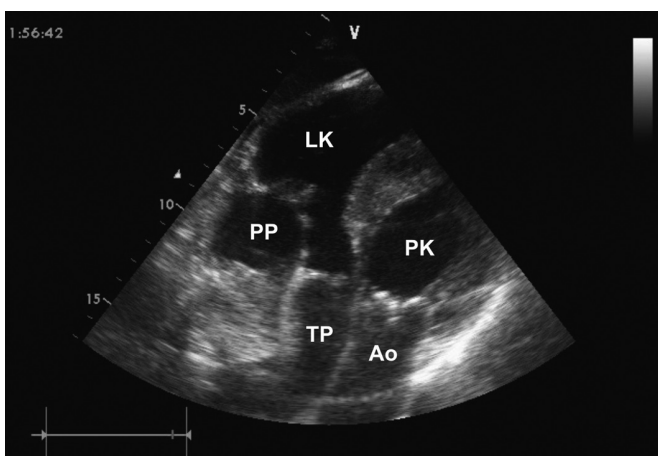
Ryc. 4.



Ryc. 2.

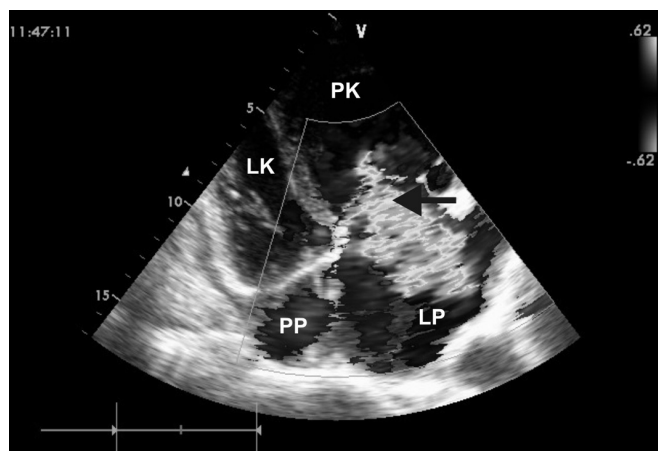


Ryc. 5.



Ryc. 3.

fiksacji, ze spiralą mocującą jej końcówkę we wsierdzu, było w tym przypadku warunkiem stabilnego umocowanie elektrody w gładkościennej lewej komorze. U chorego nie rejestrowano utrwalonych komorowych zaburzeń rytmu, które mogłyby stanowić przesłankę do implantacji kardiowertera-defibrylatora [4]. Ryzyko zatorowości tętniczej (skrzyżowanej) związane ze współistnieniem endokawitarnego układu stymulującego serca oraz niemego klinicznie niewielkiego (4 mm) ubytku przegrody międzykomorowej oszacowano jako małe. Wobec braku dodatkowych wskazań i jednolitego stanowiska ekspertów w tej sprawie nie wdrażano leczenia przeciwzakrzepowego [4, 5].



Ryc. 6.

Pacjenta skierowano do ośrodka referencyjnego zajmującego się dorosłymi z wrodzoną wadą serca, gdzie został zakwalifikowany do leczenia zachowawczego istotnej niedomykalności systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej (ryc. 6).

Zarówno LVNC, jak i cTGA należą do rzadko występujących, a najpewniej jeszcze rzadziej rozpoznawanych, wrodzonych schorzeń układu sercowo-naczyniowego (<0,5% zdiagnozowanych klinicznie anomalii serca) [3, 6]. Chociaż ich przyczyną są zaburzenia rozwoju wewnątrzmacicznego cewy sercowo-naczyniowej, obie patologie mogą dawać objawy dopiero u pacjentów dorosłych [4].

Istotą cTGA jest inwersja komór prowadząca do niezgodności połączeń przedsionkowo-komorowych i komorowo-tętniczych. Krew z żył płucnych przepływa przez lewy przedsionek i zastawkę trójdziałną do umiejscowionej po stronie lewej anatomicznie prawej komory, a następnie poprzez aortę do krążenia systemowego. Usytuowana po stronie prawej anatomicznie lewa komora z zastawką dwudzielną pełni funkcję komory podpłucnej [3]. Wynikające z inwersji komór nieprawidłowe położenie węzła przedsionkowo-komorowego i odnóg pęczka Hisa jest przyczyną zmiany wektora aktywacji elektrycznej komór oraz postępujących zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego. Typowo w badaniu EKG można u tych chorych obserwować wydłużenie odcinka PQ, odwrócenie progresji załamka R w odprowadzeniach przedsercowych (zespoły QR w V1 i rS w V6) oraz głębokie załamki Q w odprowadzeniach II, III, aVF, V1–V3 budzące podejrzenie martwicy mięśnia sercowego [3, 4]. W RTG klatki piersiowej zauważalne jest spłaszczenie lewego zarysu serca wynikające ze zmienionego położenia aorty wstępującej uchodzącej z prawej komory do przodu i na lewo od pnia płucnego [4]. Najczęstszym powikłaniem wady jest niedomykalność systemowej zastawki trójdziałnej, rozstrzeń i dysfunkcja skurczowa prawej komory serca oraz nadkomorowe zaburzenia rytmu [2, 3].

W przypadku LVNC zarówno położenie lewej komory, jak i połączenia jam serca są prawidłowe. Widoczne w badaniu UKG wyraźne beleczkowanie wsierdzia lewej komory wynika z niepełnego zrastania się beleczek miokardium (co jest istotą wady) z pozostawieniem międzybeleczkowych jam komunikujących się bezpośrednio z jamą serca. Jednym ze stosowanych kryteriów rozpoznania LVNC jest potwierdzenie dwuwarstwowej

struktury miokardium ze stosunkiem grubości niescalonego mięśnia do mięśnia scalonego >2 w czasie skurczu komory [6]. W badaniu EKG stwierdza się niespecyficzne zmiany odcinka ST [6]. Powiększenie sylwetki serca w badaniu RTG jest zależne od rozstrzeni lewej komory. W przebiegu naturalnym schorzenia dochodzi do postępującej dysfunkcji lewej komory, złożonych komorowych zaburzeń rytmu oraz powikłań zakrzepowo-zatorowych [6, 7].

W przedstawionym przypadku bezobjawowy przebieg schorzenia do wieku dojrzałego, prawidłowa sylwetka serca w badaniu RTG oraz niecharakterystyczne zmiany krzywej EKG nie sugerowały obecności wrodzonej wady serca. Mylny trop wskazywało również rozpoznanie kierujące LVNC. Problemem diagnostycznym, przed którym stanął kardiolog „dorosłych” wykonujący badanie UKG, było prawidłowe zakwalifikowanie usytuowanej po stronie lewej, powiększonej, hipokinetycznej i charakteryzującej się wyraźnym beleczkowaniem komory serca, jako anatomicznie prawej. Pierwsze wątpliwości wzbudziło umiejscowienie pierścienia systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej bliżej koniuszka serca, co jest cechą charakterystyczną zastawki trójdziałnej. Kluczem do właściwego rozpoznania było potwierdzenie niezgodnych połączeń przedsionkowo-komorowych i komorowo-tętniczych według zasad segmentowej analizy echokardiograficznej stosowanych w kardiologii dziecięcej.

PIŚMIENNICTWO

1. Baranowski R, Wojciechowski D, Maciejewska M, et al. Zalecenia dotyczące stosowania rozpoznai elektrokardiograficznych. *Kardiologia Polska*. 2010;68 (Supl. IV):1–56.
2. Hornung TS, Calder L. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2010;96:1154–1161.
3. Lubiszewska B. Wady wielkich pni tętniczych. Przełożenie wielkich pni tętniczych. Wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych. W Hryniewiecki T, Gąsior Z, Rużyłło W. *Wady serca*. Medical Tribune Polska, Warszawa 2013;601–615.
4. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915–2957.
5. Gatzoulis MA, Webb GD, Broberg CS, Uemura H. *Przypadki kliniczne. Wady wrodzone serca u dorosłych*. Wydanie polskie pod red. Piotra Hoffmana. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2011.
6. Serwa-Śtepien E, Rysz J, Drózd J. Niescalenie mięśnia lewej komory. W: Pruszczyk P, Hryniewiecki T, Drózd J. *Wielka Interna*. Kardiologia część II. Medical Tribune Polska, Warszawa 2009, 90–95.
7. Udeoji DU, Philip KJ, Morrissey RP, Phan A, Schwarz ER. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: updated review. *Ther Adv Cardiovasc Dis*. 2013;7(5):260–273.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Danuta Łoboda

Klinika Elektrokardiologii i Niewydolności Serca Wydziału Nauk o Zdrowiu SUM,
SPSK nr 7 SUM
ul. Ziołowa 45-47 40-635 Katowice
tel. (32) 359 88 93
e-mail: dana.loboda@gmail.com

Nadesłano:

Zaakceptowano: