

# Kardiomiopatia przerostowa z koniuszkowym tętniakiem lewej komory

Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular aneurysm

Ewelina Becherka<sup>1</sup>, Jarosław D. Kasprzak<sup>1</sup>, Jerzy Górny<sup>2</sup>, Anetta Graczykowska<sup>2</sup>, Piotr Lipiec<sup>1</sup>

<sup>1</sup>II Katedra Kardiologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi, Łódź

<sup>2</sup>Oddział Kardiologii, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Olsztyn

## Abstract

We present a case of 68 year-old woman with previously diagnosed hypertrophic cardiomyopathy complaining of progressive dyspnoe after the acute coronary syndrome. The echocardiogram confirmed hypertrophic hypertrophy and revealed an aneurysm in the apical portion of the left ventricle (LV). The Doppler-echocardiography showed two intra-LV gradients: midventricular and subaortic, with systolic anterior motion of anterior mitral leaflet.

**Key words:** echocardiography, hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular aneurysm

Kardiol Pol 2011; 69, 9: 963–965

## WSTĘP

Kardiomiopatia przerostowa (HCM) to jedna z najczęstszych chorób serca o podłożu genetycznym charakteryzująca się zróżnicowanym obrazem morfologicznym i przebiegiem klinicznym. U ok. 2% pacjentów jest powikłana rozwojem tętniaka koniuszka serca przy niezmienionych naczyniach wieńcowych [1, 2].

## OPIS PRZYPADKU

Pacjentkę w wieku 68 lat z rozpoznaną wcześniej HCM poddano ambulatoryjnemu badaniu echokardiograficznemu z powodu narastającej duszności wysiłkowej (klasa II/III wg NYHA). Pacjentka przeżyła wcześniej 2-krotnie ostry zespół wieńcowy (OZW) (w tym 1 zawał serca z uniesieniem odcinka ST leczony fibrynolitycznie) oraz 2-krotnie wykonano u niej koronarografię (w tym jedną w ostrej fazie OZW), w której stwierdzano obecność mostka mięśniowego nad częścią środkową gałęzi międzykomorowej przedniej lewej tętnicy wieńcowej (LAD). W zapisie EKG stwierdzono u pacjentki przetrwałe uniesienie odcinka ST w odprowadzeniach II, III, aVF, V4–V6 oraz regresję załamka R w odprowadzeniach V1–V3.

Przezskatkowe badanie echokardiograficzne uwidoczniało w projekcji koniuszkowej klepsydrowaty kształt lewej komory (LV) wynikający z przerostu mięśnia LV w jej środkowej części z obecnością tętniakowato poszerzonej i ścięzającej części koniuszkowej mięśnia (ryc. 1, 2). Przerost mięśnia był najbardziej zaznaczony w obrębie przegrody międzykomorowej — jej grubość końcoworozkurczowa wynosiła 21 mm (ściana tylna w fazie końcoworozkurczowej miała grubość 13 mm). Względnie dobrej globalnej funkcji skurczowej LV (frakcja wyrzutowa 48%) towarzyszyły zaburzenia relaksacji mięśnia sercowego. W badaniu techniką dopplerowską zarejestrowano 2 gradienty wewnątrz LV. Pierwszy w koniuszkowej części komory (na granicy segmentów koniuszkowych i środkowych) z maksymalną prędkością (50 mm Hg), a drugi, łagodniejszy (16 mm Hg), w drodze odpływu LV (ryc. 3). Ponadto zaobserwowano skurczowy ruch przedniego płątka zastawki mitralnej w kierunku przegrody (SAM), uwidoczony dodatkowo w echokardiografii jednowymiarowej (M-mode).

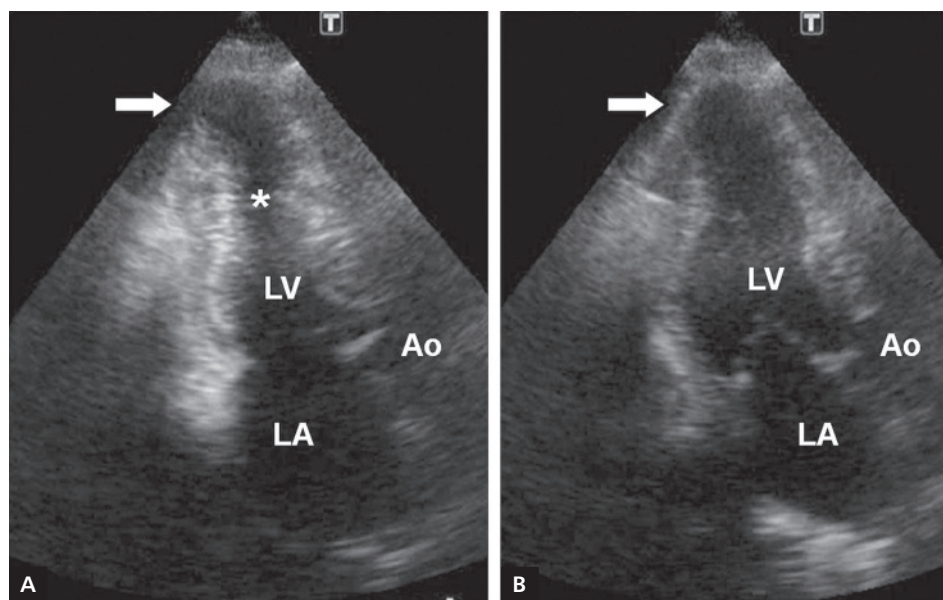
## OMÓWIENIE

Tętniak części koniuszkowej mięśnia LV u pacjentów z HCM jest stosunkowo rzadko spotykany. W omówionym przypad-

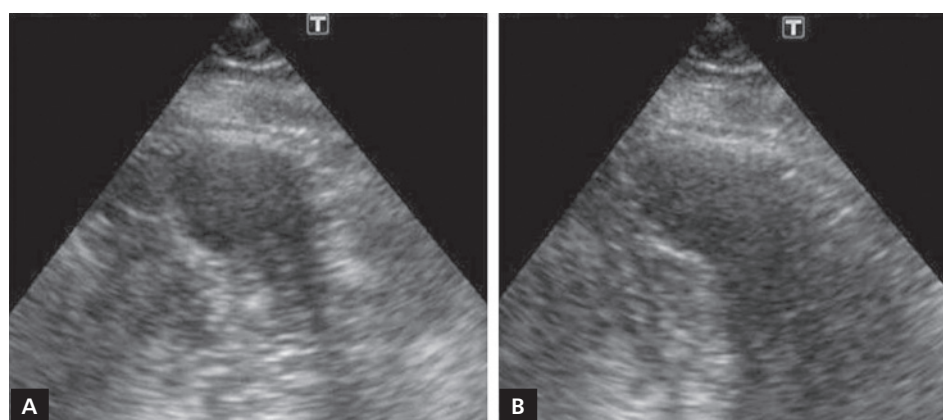
## Adres do korespondencji:

lek. Ewelina Becherka, II Katedra Kardiologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi, ul. Kniaziewiczza 1/5, 91–347 Łódź, e-mail: ebecherka@wp.pl

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



**Rycina 1.** Projekcja koniuszkowa 3-jamowa (A. faza końcowoskurczowa, B. faza końcoworozkurczowa); zwraca uwagę przerost mięśnia lewej komory (LV) zaznaczony przede wszystkim w obrębie przegrody międzykomorowej, tętniak części koniuszkowej LV (strzałka) i skurczowe zawężanie w świetle LV na granicy segmentów środkowych i koniuszkowych (gwiazdka); LA — lewy przedsionek; Ao — opuszka aorty

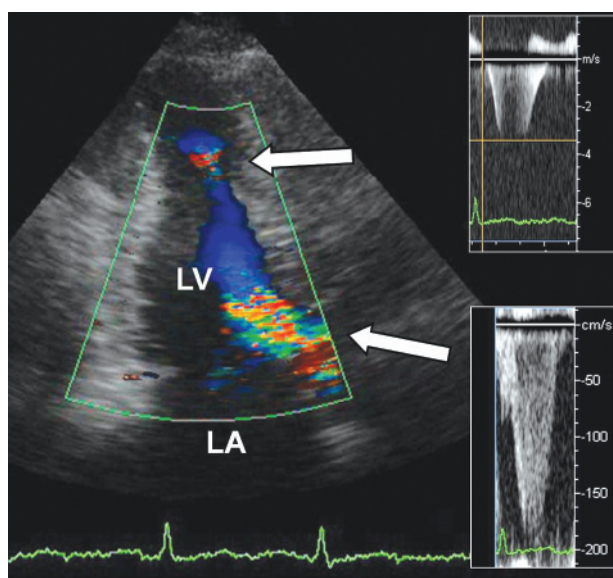


**Rycina 2.** Zmodyfikowana projekcja koniuszkowa 2-jamowa — zbliżenie na część koniuszkową lewej komory z widocznym tętniakiem (A. faza końcowoskurczowa, B. faza końcoworozkurczowa)

ku obecność tętniaka wykazano na podstawie obrazu echokardiograficznego, jednak należy zwrócić uwagę, że — jak podaje Maron i wsp. [1] — echokardiografia pozwala na rozpoznanie jedynie 57% tętniaków u pacjentów z HCM. Ze względu na powszechne stosowanie echokardiografii jako jedynej techniki obrazowej może to wyjaśniać obserwowaną w codziennej praktyce małą częstość występowania tętniaków w tej grupie chorych. Warto podkreślić, że rezonans magnetyczny charakteryzuje się 100-procentową czułością w diagnostyce tej nietypowej formy HCM [1]. Kolejnym interesującym aspektem prezentowanego przypadku była obec-

ność 2 skurczowych gradientów wewnątrz LV — w koniuszkowej części komory i w drodze odpływu. Jest to rzadko opisywana forma HCM [3]. Do innych mniej rozpowszechnionych form HCM mogących łączyć się z występowaniem gradientów wewnątrz lewej komory należy przerost mięśni brodawkowatych [4].

Etiopatogeneza rozwoju tętniaka w HCM wciąż pozostaje niejasna. Jedną z hipotez zakłada, że przewlekłe podwyższone napięcie ściany w części koniuszkowej może prowadzić do powtarzających się epizodów niedokrwienia mięśnia i martwicy [1, 3]. Takiemu powikłaniu może również



**Rycina 3.** Projektja koniuszkowa 3-jamowa z zastosowaniem techniki kolorowego doplera. Strzałki wskazują dwa skurczowe gradienty wewnątrz lewej komory (LV): na granicy segmentów koniuszkowych i środkowych LV oraz w drodze odpływu LV. Panel prawy górny — zarejestrowany techniką doplera fali ciągłej przepływ w miejscu zawężenia śródkomorowego w części koniuszkowej LV (gradient maksymalny 50 mm Hg); panel prawy dolny — zarejestrowany techniką doplera fali ciągłej przepływ w miejscu zawężenia w drodze odpływu LV (gradient maksymalny 16 mm Hg); LA — lewy przedsionek

sprzyjać współistniejące nadciśnienie tętnicze, choć jest ono rzadko opisywane u pacjentów z przerostem wtórnym do nadciśnienia tętniczego [5]. Kolejna hipoteza zakłada genetyczną predyspozycję do rozwoju tętniaka. Inna teoria mówi natomiast o ucisku na LAD przez sąsiadujący mięsień sercowy na zasadzie mostka mięśniowego. Wynik koronarografii opisanej pacjentki przemawia za istnieniem takiego mechanizmu również w zaprezentowanym przypadku. Najbardziej prawdopodobna wydaje się jednak złożona etiopatogeneza łącząca w sobie wiele przyczyn.

W tętniakowato poszerzonej, dyskinetycznej koniuszkowej części LV może dochodzić do tworzenia się skrzepin. Zasadne wydaje się więc stosowanie leczenia antykoagulacyjnego w celu prewencji powikłań zatorowych. Ponadto zmodyfikowana ściana tętniaka predysponuje do występowania tachykardii komorowej zwiększającej ryzyko nagłej śmierci [1]. Dlatego też zaleca się wykonanie 24-godzinnej rejestracji EKG metodą Holtera, a w razie koniecz-

ności rozważenie wszczęcia kardiowertera-defibrylatora (ICD) [1, 3].

Mimo że przebieg kliniczny HCM u pacjentów z tętniakiem LV pozostaje zróżnicowany, wykazano, iż w znacznej części jest on niekorzystny [1]. W badaniu przeprowadzonym przez Marona i wsp. [1] podczas 4-letniej obserwacji prawie połowa pacjentów z tętniakiem LV zmarła bądź rozwinęły się u nich inne niekorzystne zdarzenia sercowo-naczyniowe, takie jak wystąpienie lub nasilenie objawów niewydolności serca, konieczność implantacji ICD lub udar. Częstość niekorzystnych zdarzeń sercowo-naczyniowych była znacznie wyższa niż w ogólnej populacji pacjentów z HCM. To sugeruje, że rozwój tętniaka wiąże się z gorszym rokowaniem w tej grupie pacjentów. Również upośledzenie globalnej funkcji skurczowej występuje kilkakrotnie częściej w podgrupie pacjentów z tętniakiem LV. Dlatego podkreśla się rolę częstych kontroli globalnej funkcji skurczowej, aby w przypadku jej pogorszenia szybko wdrożyć odpowiednie postępowanie, obejmujące zmniejszenie obciążenia następczego, zastosowanie inhibitorów aldosteronu, implantację ICD, a nawet przeszczep serca.

Podsumowując, opisany przypadek ilustruje stosunkowo rzadkie powikłanie HCM, które ma istotne znaczenie zarówno dla rokowania, jak i dla procesu terapeutycznego pacjentów z HCM. Jak wskazują dane z piśmiennictwa, jest ono jednak stosunkowo często nierozpoznawane w trakcie standardowego badania echokardiograficznego. Staranne uwidocznienie części koniuszkowej LV, w tym z zastosowaniem zmodyfikowanych projekcji, może pozwolić na zmniejszenie liczby takich nierozpoznanych przypadków.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

### Piśmiennictwo

1. Maron MS, Finley JJ, Bos JM et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 2008; 118: 1541–1549.
2. Efthimiadis GK, Pliakos C, Pagourelas ED et al. Hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction and apical aneurysm formation in a single family: case report. *Cardiovasc Ultrasound*, 2009; 7: 26.
3. Cianciulli TF, Saccheri MC, Konopka IV et al. Subaortic and mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with an apical aneurysm: a case report. *Cardiovasc Ultrasound*, 2006; 4: 15.
4. Kanadaþy M, Acartürk E. Papillary muscle hypertrophy as a structural abnormality in patients with asymmetric septal hypertrophy. *Polski Przegląd Kardiologiczny*, 2003; 5: 271–275.
5. Soufen HN, Frimm CC, Benvenuti LA, Mady Ch. Apical aneurysm and left ventricular hypertrophy. *Arq Bras Cardiol*, 2000; 75: 145–150.