

Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

EXPERT: Prof. Jacek Lelakowski, kardiolog

Affiliation: *Klinika Elektrokardiologii, Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II w Krakowie*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

27 letni pacjent z niescaleniem mięśnia lewej komory (LVNC) i upośledzoną funkcją skurczową mięśnia sercowego po dekomensacji krążeniowo oddechowej został przyjęty do naszego Centrum Chorób Rzadkich Układu Sercowo-Naczyniowego w celu pogłębienia diagnostyki. W wywiadzie zgłaszał ograniczenie tolerancji wysiłkowej. W 12 odprowadzeniowym EKG stwierdzono rytm zatokowy, 75/min oraz cechy przerostu obu przedsionków i mięśnia lewej komory serca. W echokardiografii przezklatkowej wykazano powiększony wymiar lewej komory serca, upośledzoną funkcję skurczową serca z umiarkowaną niedomykalnością mitralną i trójdzielną oraz zwiększone beleczkowanie wsierdzia ze spontanicznym przepływem krwi między lakunami beleczek. W magnetycznym rezonansie mięśnia sercowego stwierdzono upośledzoną kurczliwość mięśnia sercowego, zwiększone wymiary lewej komory serca i stosunek grubości warstw NC/C > 2,3 (kryteria Petersena) – Niescalenia Mięśnia Lewej Komory Serca. W badaniu EKG metodą Holtera rejestrowano istotną arytmieję komorową.

DYSKUSJA

Niescalenie mięśnia lewej komory albo “mięsień gąbczasty” jest rzadką wrodzoną kardiomiopatią, którą można rozponać w każdym wieku pacjenta. Występuje tutaj cienka warstwa epikardialna oraz rozległa niescalona z poprzednią warstwa endokardialna, wybitnie beleczkowana z głębokimi zachyłkami, które mają łączność z jamą lewej komory serca a nie z krążeniem wieńcowym [1], prawdopodobnie powstałe w wyniku zatrzymania scalenia mięśnia sercowego w okresie życia wewnątrzmacicznego. Na podstawie badań echokardiograficznych częstość występowania w ogólnej populacji tej nieprawidłowości waha się od 0,014 do 1,3%. Stan ten może prowadzić do niewydolności mięśnia serca, groźnych komorowych zaburzeń rytmu serca i zatorów obwodowych [2]. Przy braku jednolitych kryteriów rozpoznania, badanie echokardiograficzne pozostaje głównym narzędziem diagnostycznym. Rezonans magnetyczny mięśnia sercowego potwierdza rozpoznanie niescalenia mięśnia sercowego ponieważ badanie echokardiograficzne nie pozwala na pełne obrazowanie koniuszka serca. Występuje klasyczna triada objawów:

niewydolność serca, groźne arytmie komorowe oraz zatory obwodowe. Oechslin i wsp.[3] opisali grupę 34 zagrożonych chorych z niescaleniem mięśnia lewej komory serca, z obecnością rozstrzeni lewej komory serca, niską frakcją wyrzutową, z III-IV klasą NYHA niewydolności krążenia, utrwalonym lub przetrwałym migotaniem przedsionków, blokiem odnogi pęczka Hisa czyli ze złym rokowaniem, kwalifikujących się do implantacji kardiowertera-defibrylatora serca (ICD) i przeszczepu serca. Śmiertelność była podobna jak w kardiomiopatii nieischemicznej (przeżycie 3 letnie wynosiło 83-85%) [4].

OPINIA EKSPERTA

W przypadku istotnych arytmii komorowych i upośledzonej kurczliwości mięśnia sercowego (EF<35%) implantacja ICD staje się konieczna.

WNIOSKI

Pacjenci z niescaleniem mięśnia lewej komory serca, z obecnością rozstrzeni lewej komory serca, niską frakcją wyrzutową, z III-IV klasą NYHA niewydolności krążenia, utrwalonym lub przetrwałym migotaniem przedsionków, blokiem odnogi pęczka Hisa czyli ze złym rokowaniem kwalifikują się do implantacji kardiowertera-defibrylatora serca (ICD).

REFERENCJE

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990;82:507–513.
2. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26–31.
3. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36 (2): 493-500.
4. Stanton C, Bruce C, Connolly H, Brady P, Syed I, Hodge D, Asirvatham S, Friedman P. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am J Cardiol* 2009;104:1135-1138.