



Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Dr Paweł Rubiś, kardiolog

Afiliacja: *Klinika Chorób Serca i Naczyń, Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II w Krakowie*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

U przedstawionego pacjenta zdiagnozowano kardiomiopatię z niescalenia lewej komory (LVNC). Pacjent ma niewielkie objawy i dość dobrą wydolność fizyczną. Co ważne, jest w rytmie zatokowym i nie ma żadnych danych na temat migotania przedsionków (AF), ani z wywiadu ani z 24-godzinnego monitorowania EKG. Nie obserwowano nigdy powikłań zakrzepowo-zatorowych. Z drugiej strony, pacjent nadużywa alkohol w ostatnich latach i pali papierosy.

DYSKUSJA

Kardiomiopatia z niescalenia lewej komory jest rzadką wrodzoną postacią kardiomiopatii, która prawdopodobnie wynika z przedwczesnego (podczas embriogenezy) zatrzymania tworzenia się struktury serca. Podstawową cechą LVNC jest dwuwarstwowa ściana LV, który składa się z cienkiej, „sprasowanej” warstwy miokardium od strony nasierdza i o wiele grubszej beleczkowanej warstwy mięśnia sercowego od strony wsierdzia, w której są głębokie, wypełnione krwią zachyłki..

Prawdziwa epidemiologia LVNC w ogólnej populacji nie jest znana. W szeroko cytowanym rejestrze szwajcarskim było tylko 34 zdiagnozowanych przypadków LVNC, na podstawie badania echokardiograficznego, w ciągu 15 lat (0,014% wszystkich badań echokardiograficznych). Szczegółowa analiza drzewa genealogicznego i badaniach echokardiograficzne krewnych wykazują rodzinne występowanie LVNC od 12 do 50% przypadków. Pierwsze badania wskazywały na bardzo złe rokowanie u pacjentów z rozpoznaniem LVNC z ponad 35% śmiertelnością w obserwacji 4-letniej. Badania te pochodziły jednak głównie z ośrodków III-referencji i dotyczyły najcięższych chorych pacjentów, którzy ponadto nie byli leczeni nowoczesną farmakoterapią. Nowsze badania wykazały, że rokowanie w LVNC nie jest aż tak złe. W jednym badaniu u 45 pacjentów z LVNC, 4-letnie przeżycie wyniosło aż 97% .

Ze względu na niską częstość występowania i trudną diagnostykę brak badań randomizowanych w LVNC, dlatego postępowanie jest oparte wytyczne innych rodzajów kardiomiopatii i niewydolności serca. Co więcej, nie ma swoistego leczenia LVNC. Generalnie, pacjenci z objawami niewydolności serca (NS), którzy mają echokardiograficzne





cechy dysfunkcji skurczowej lewej komory powinni być leczeni zgodnie z wytycznymi Niewydolności Serca Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Ze względu na zmienioną strukturę lewej komory z głębokimi wgłębieniami, powodującymi zawirowania i gromadzenie krwi, pacjenci z LVNC mają zwiększone ryzyko zdarzeń zakrzepowozatorowych, zwłaszcza gdy towarzyszy migotanie przedsionków (AF). Dlatego postuluje się raczej niski próg decyzyjny dla doustnego leczenia przeciwkrzepliwego. Pacjenci z LVNC są także podatni na groźne dla życia komorowe zaburzenia rytmu serca. W jednym badaniu aż u 20% pacjentów stwierdzono częstoskurcz komorowy w 24-godzinym monitorowaniu EKG. Dlatego też, niezależnie od obecności objawów arytmii zalecane jest coroczne badanie EKG metodą Holtera u wszystkich pacjentów z LVNC. Wskazania do implantacji kardiowertera-defibrylatora (ICD) nie różnią się od standardowych zaleceń dla chorych z kardiomiopatią nie-niedokrwienną. Jednak pacjenci z LVNC są prawdopodobnie narażeni na większe ryzyko nagłego zgonu sercowego (SCD), stąd też powszechniejsze stosowanie ICD. Ogólnie przyjęte kryteria do prewencji pierwotnej SCD za pomocą ICD należą omdlenia, nie utrwalony częstoskurcz komorowy, ciężkie upośledzenie funkcji skurczowej (FW < 35%).

OPINIA EKSPERTA

Pacjent powinien być regularnie monitorowany w specjalistycznym ośrodku dla kardiomiopatii i niewydolności serca. W zakresie farmakoterapii, powinny być stosowane standardowe, zaaprobowane leki NS, dlatego sotalol należy zastąpić innym beta-blokerem, najkorzystniejszym jest karwedilol. Trudniejszą kwestią jest optymalne leczenie przeciwzakrzepowe. Dotychczasowe dane są niewystarczające do sformułowania jednoznacznych zaleceń. Za przewlekłą antykoagulacją przemawia sama diagnoza LVNC, młody wiek i przewidywana długość życia. Z drugiej strony istnieją argumenty przeciw leczeniu przeciwzakrzepowemu, takie jak rytm zatokowy, brak wywiadu powikłań zakrzepowozatorowych, dobry stan ogólny, a także nadużywanie alkoholu. Ostateczna decyzja jest trudna i powinna być podjęta z uwzględnieniem świadomej opinii pacjenta. Odnośnie terapii za pomocą implantowanych urządzeń, istnieją silne wskazania do implantacji ICD. Niemniej jednak prawdziwe ryzyko nagłej śmierci sercowej jest prawdopodobnie niewielkie i u tak jak u większości pacjentów z ICD, urządzenie może być nieaktywne przez długie lata lub w gorszym przypadku może prowadzić do nieskutecznej i szkodliwej terapii, jak np. wyładowania ICD podczas napadu szybkiego AF. W chwili obecnej nie ma żadnych wskazań do terapii resynchronizującej (CRT) lub bardziej zaawansowanych technik inwazyjnych.

PODSUMOWANIE

Farmakoterapia LVNC nie jest zwyczajowo różna od leczenia kardiomiopatii rozstrzeniowej i oparta o wytyczne NS. Decyzja odnośnie doustnej terapii przeciwkrzepliwej jest trudna i powinna być podjęta po wnikliwej ocenie wszystkich za i przeciw, a także po uwzględnieniu zdania pacjenta. Zaleca się ICD, zwłaszcza gdy są obserwowane arytmie komorowe.

REFERENCJE

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation* 2006; 113: 1807-16.
2. 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.
3. Elliot P, Andersson B, Arbustini E et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and





REGIONAL
PROGRAMME
NATIONAL COHESION STRATEGY



Małopolska
REGION



The John Paul II Hospital
80, Prądnicza Street, 31-202 Kraków
tel./fax +48 12 614 35 57 e-mail:
bjm@szpitaljp2.krakow.pl
www.szpitaljp2.krakow.pl

EUROPEAN UNION
EUROPEAN REGIONAL
DEVELOPMENT FUND



Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2007; 29: 270-7.

4. Tsai SF, Ebenroth ES, Hurwitz RA, et al. Is left ventricular non-compaction in children truly an isolated lesion? *Pediatr Cardiol* 2009; 30: 597.
5. Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/non-compaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol* 2002; 90: 899.
6. Oechslin EN, Attenhofer-Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular non-compaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493-500.



John Paul II Hospital in Kraków
Jagiellonian University, Institute of Cardiology

80 Prądnicza Str., 31-202 Kraków;
tel. +48 (12) 614 33 99; 614 34 88; fax. +48 (12) 614 34 88

e-mail: rarediseases@szpitaljp2.krakow.pl

www.cred.eu