Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Lek. Jakub Stępniewski, rezydent kardiolog

Afiliacja: Klinika Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili przypadek 61 letniego mężczyzny, który został przyjęty do oddziały kardiologii z pierwotnym rozpoznaniem stenozy zastawki aortalnej. Pacjent skarżył się na postępujące ograniczenie tolerancji wysiłkowej. W wywiadzie ponad to, nadciśnienie tętnicze, dyslipidemia oraz skolioza kręgosłupa. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższony poziom NT-proBNP. W ekg cechy przerostu lewej komory (LK). W monitorowaniu ekg metodą Holtera zarejestrowano epizody migotania przedsionków, epizody bradykardii zatokowej oraz 2 pauzy o max czasie trwania 2,7sekund. Echokardiografia oraz rezonans magnetyczny ujawniły przerost LK (max 25mm), prawidłowej wielkości jamy serca, zwężenie drogi odpływu z lewej komory przez skurczowe uginanie się przedniego płatka zastawki mitralnej (SAM) z max gradientem skurczowym 120-16mmHg, oraz umiarkowaną niedomykalność zastawki aortalnej. W teście spiro-ergometrycznym stwierdzono upośledzenie tolerancji wysiłku w stopniu łagodny/umiarkowany (VO2max of 24ml/kg.min). Chory leczony jest VKA, sotalolem 20mg/d, amlodypiną 10mg/d, ACEi 10mg/d oraz otrzymuje statynę. Autorzy zgłaszają wątpliwości odnośnie dalszej strategii leczenia.

DYSKUSJA

Kardiomiopatia przerostowa (HCM) jest definiowana jako przerost mięśnia serca >15mm w jakimkolwiek segmencie ściany, stwierdzone na podstawie badania obrazowego (echokardiografii, rezonansu magnetycznego lub tomografii komputerowej), który nie jest wynikiem podwyższonego obciążenia następczego komory. Częstość występowania HCM wynosi 0.02–0.23% populacji dorosłych. W 40-60% HCM jest wynikiem mutacji genów kodujących białka sarkomerowe kardiomiocytów, w 5-10% jest wynikiem defektów metabolicznych, mitochondrialnych nerwowomięśniowych, naciekowych lub endokrynologicznych. W pozostałych 30% przyczyna jest nieznana. Obraz kliniczny zależy od choroby podstawowej. Najczęściej obserwuje się objawy niewydolności serca, bóle dławicowe, omdlenia i kołatania serca. W diagnostyce chorych z HCM należy ocenić rodzaj oraz stopień nasilenia objawów, obecność nieprawidłowości laboratoryjnych wynikających z pozasercowej choroby podstawowej, obecność markerów przeciążenia serca tj. NT-proBNP i/lub troponina, obecność i rodzaj zaburzeń rytmu serca w ekg, morfologię oraz funkcję jam serca i zastawek w badaniach obrazowych, obecność LVOTO, obecność włóknienia mięśnia sercowego w rezonansie magnetycznym, wydolność wysiłkową w testach wysiłkowych, wywiad rodzinny, oraz ryzyko nagłego zgonu (SCD). Blisko

60% chorych z HCM ma LVOTO. U 1/3 jest ono związane ze zjawiskiem SAM. U 30% LVOTO nie występuje w spoczynku i ujawnia się w trakcie czynności zwiększających kurczliwość i obciążenia następcze serca. LVOTO uznaje się za istotny kiedy skurczowy gradient w drodze odpływu jest >50% w spoczynku lub w czasie próby prowokacyjnej. Strategia leczenia chorych objawowych z HCM i LVOTO obejmuje redukcję objawów poprzez farmakoterpię, zabiegi redukujące przerośniętą przegrodę międzykomorową (chirurgiczne lub ablację alkoholową), stymulację serca wszczepialnymi układami stymulującymi.

OPINIA EKSPERTA

Konsultowany chory to starszy mężczyzna, z HCM i współistniejącym zawężaniem drogi odpływu z lewej komory z max skurczowym gradientem >100mmHg. Na postawie przedstawionej dokumentacji chory ma niewielki stopień nasilenia objawów w postaci ograniczenia tolerancji wysiłkowej oraz napady migotania przedsionków. U chorego występuje ponadto nie dostatecznie kontrolowane nadciśnienie tętnicze. Wg wytycznych ESC dotyczących diagnostyki i leczenia chorych z HCM, zabiegowe leczenie LVOTO jest wskazane u chorych ze spoczynkowym gradientem w drodze odpływu >50mmHg, którzy są objawowi w klasie czynnościowej NYHA III i IV pomimo stosowania maksymalnej, tolerowanej farmakoterapii. Rodzaj terapii – chirurgiczna vs ablacja alkoholowa zależy od doświadczenia ośrodka. U tego chorego objawy nie są nasilone w stopniu III lub IV wg NYHA. Wydaje się więc, że na tę chwilę chory nie wymaga leczenia zabiegowego. Farmakoterapia powinna obejmować w pierwszej kolejność beta-blokery bez aktywności naczyniorozszerzającej w celu kontroli objawów i arytmii. Leczenie nadciśnienia tętniczego u tego chorego przy stosowaniu amlodypiny i ACEi powinno odbywać się z dużą ostrożnością. Należy rozważyć kwalifikację chorego do implantacji systemu stymulującego w celu zapobieganiu bradykardii oraz umożliwieniu optymalizacji leczenia beta-blokerem. U chorego nie stwierdza się wskazań do implantacji ICD biorąc pod uwagę niskie ryzyko SCD w okresie 5 letnim (ESC HCM SCD-risk calculator = 3,3).

Należy rozważyć wykonanie koronarografii celem oceny łożyska naczyń wieńcowych łącznie z naczyniami przegrodowymi. Poszerzenie diagnostyki różnicowej (ch. Fabrego, amyloidoza) jest wskazane. Screening rodzinny powinien zostać przeprowadzony. Wizyty kontrolne podczas których oceniane będzie nasilenie objawów, obecność zaburzeń rytmu serca w ekg, badanie echokardiograficzne, test wysiłkowy oraz badania laboratoryjne powinny odbywać się co 6-12 m-cy.

1. W chwili obecnej wskazana jest optymalizacja leczenia zachowawczego
2. Obecnie nie ma wskazań do zabiegowego leczenia LVOTO
3. Należy utrzymać leczenie beta-blokerem w najwyższej tolerowanej dawce.
4. Leczenie nadciśnienia tętniczego przy użyciu amlodypiny i ACEi powinno odbywać się z dużą ostrożnością
5. Należy rozważyć implantację systemu stymulującego.
6. ICD nie jest wskazany
7. Wskazane jest poszerzenie diagnostyki różnicowej HCM
8. Wskazane jest wykonanie koronarografii
9. Wskazane jest przeprowadzenie screeningu rodzinnego
10. Kontrola co 6-12 mcy z oceną nasilenia objawów, badania laboratoryjny, ekg, echo, badanie wysiłkowe.

REFERENCJE

Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2014;35:2733-79..

John Paul II Hospital in Kraków
Jagiellonian University, Institute of Cardiology
80 Prądnicka 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.crcd.eu