

## Διαφοροδιαγνωστική Προσέγγιση Υπερτροφίας της Αριστερής Κοιλίας σε μία Ηλικιωμένη Ασθενή

ΕΓΓΛΕΖΟΠΟΥΛΟΣ Β. ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ,  
ΤΟΥΝΤΑΣ Ι. ΧΡΗΣΤΟΣ,  
ΘΕΟΔΟΣΗΣ-ΓΕΩΡΓΙΑΣ Δ. ΑΝΑΣΤΑΣΙΟΣ,  
ΣΤΕΦΑΝΟΣ ΓΡ. ΦΟΥΣΑΣ  
ΜΠΕΛΝΤΕΚΟΣ Ι. ΔΗΜΗΤΡΗΣ

Κέντρο Εκπαίδευσης Ηχωκαρδιογραφίας,  
Γ.Ν Πειραιά "Τζάνειο"

### Λέξεις Ευρητηρίου:

Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια,  
υπερτροφία αριστερής κοιλίας,  
στένωση αορτικής βαλβίδας,  
αρτηριακή υπέρταση

### Κωνσταντίνος Β. Εγγλεζόπουλος

Ειδικευόμενος Καρδιολογικής Κλινικής Γ.Ν Πειραιά "Τζάνειο"

### Διεύθυνση Επικοινωνίας:

Δειλινών 8, Αγ. Στέφανος Αττικής

Τηλ. 6974303606

E-mail Cenglezopoulos@gmail.com

**Η** υπερτροφία εκδηλώνεται είτε στα πλαίσια νόσων που προσβάλλουν το μυοκάρδιο είτε δευτεροπαθώς μετά από υπερφόρτιση πίεσης της αριστερής κοιλίας. Μελέτες έχουν αποδείξει στο παρελθόν ότι αποτελεί ανεξάρτητο προγνωστικό δείκτη καρδιακής<sup>1-4</sup> και εγκεφαλικής<sup>5</sup> νοσηρότητας και θνητότητας, ανεξάρτητα από τους παραδοσιακούς παράγοντες κινδύνου. Η ανακάλυψη του αιτίου της υπερτροφίας θα καθορίσει και το θεραπευτικό σχέδιασμό, αποτελεί όμως πολλές φορές πρόκληση ειδικά σε περιπτώσεις όπου στον ίδιο ασθενή συνυπάρχουν παραπάνω από μία καταστάσεις που μπορούν να τη δικαιολογήσουν.

### Παρουσίαση περιστατικού

Πρόκειται για ασθενή η οποία προσήλθε στο καρδιολογικό τμήμα επειγόντων περιστατικών για πρώτη φορά το 2008 σε ηλικία 78 ετών, διαμαρτυρούμενη για δύσπνοια προσπαθείας. Από το καρδιαγγειακό της ιστορικό, ανέφερε αρτηριακή υπέρταση κακώς ρυθμισμένη, αγγειοπλαστική στον πρόσθιο κατιόντα προ έτους, ενώ προσεκόμισε γνωματεύσεις οι οποίες έθεταν τη διάγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας και ανέφεραν αορτική σκλήρυνση με μέγιστη διαβαλβιδική ταχύτητα 2,4 m/s. Από το λοιπό ιστορικό, η ασθενής παρουσίασε καρκίνο του μαστού 20 έτη πριν. Υπεβλήθη τότε σε μαστεκτομή και ακτινοθεραπεία, με αποτέλεσμα πτωχό υπερηχογραφικό παράθυρο λόγω της ουλής που σχηματίστηκε στο στέρνο της. Κατά την κλινική εξέταση ήταν αιμοδυναμικά σταθερή. Από την ακρόαση καρδιάς ακουστό ήταν ένα συστολικό φύσημα εξωθήσεως στο δεύτερο μεσοπλεύριο διάστημα δεξιά παραστερνικά, με μειωμένο αλλά ακουστό δεύτερο τόνο καθώς και υποτρίζοντες στις βάσεις αμφοτέρων των πνευμονικών πεδίων.

Η πρώτη υπερηχογραφική εκτίμηση που έγινε την ημέρα της προσελεύσεώς της αποκάλυψε μια αριστερή κοιλία με συγκεντρική υπερτροφία και πάχος τοιχωμάτων περίπου 17 χιλιοστά (Εικ. Α), μια ασβεστωμένη αορτική βαλβίδα με διατηρημένη συστολική διάνοιξη (Εικόνα Β) και μέγιστη ταχύτητα δια μέσου αυτής 3.2 m/s περίπου (Εικόνα Γ), καθώς επίσης και απόφραξη στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας λόγω πρόσθιας συστολικής κίνησης της προσθίας γλωχίνιας της μιτροειδούς βαλβίδας (Εικόνα Δ). Τα Doppler ευρήματα ήταν συμβατά με διαστολική λειτουργία του τύπου της παράτασης της χάλασης και αυξημένες πιέσεις πλήρωσης ( $E/E' = 18$ ).

Η σημασία της βέλτιστης φαρμακευτικής αγωγής τόσο για τη διαστολική λειτουργία αυτής της ασθενούς όσο και για την απόφραξη στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας έγινε εξ' αρχής αντιληπτή. Ανάλογα με τα διουρητικά τα οποία ελάμβανε και το ισοζύγιο των υγρών της, παρουσίαζε κατά καιρούς ένα μεγάλο εύρος τύπων διαστολικής δυσλειτουργίας (Εικ. Ε). Αξιόλογη μεταβλητότητα παρουσίαζε όμως και η απόφραξη στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας (Εικ. ΣΤ), καθώς η ασθενής άλλοτε προσερχόταν με ήπια, άλλοτε όμως με μεγά-

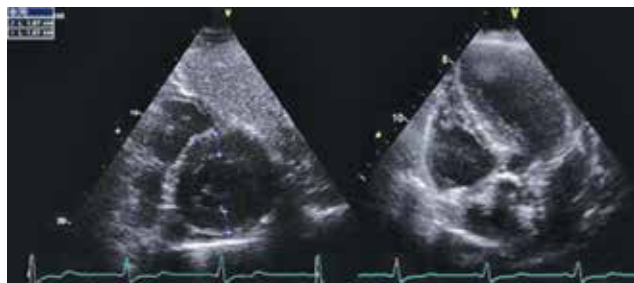
λη απόφραξη η οποία άγγιζε τα 6 m/s.

Η σταθερή πορεία της ασθενούς επεπλάκη από δύο γεγονότα τα οποία είχαν ως αποτέλεσμα συνεχείς νοσηλείες και υποθήκευσαν την πρόγνωση της: πρώτον, η μεγάλη διάταση του αριστερού κόλπου οδήγησε τελικά σε κολπική μαρμαρυγή, 4 έτη μετά την πρώτη της προσέλευση στο νοσοκομείο. Η επακόλουθη αιμοδυναμική αποσταθεροποίηση έκανε αμέσως σαφή την ανάγκη αποκατάστασης της κολπικής συνιστώσας της κοιλιακής πλήρωσης. Έγινε διοισοφάγειο υπερηχογράφημα με το ωτίο του αριστερού κόλπου να αναδεικνύεται ελεύθερο θρόμβων. Ακολούθησαν πολλαπλές ανεπιτυχείς προσπάθειες μετατροπής σε φλεβοκομβικό ρυθμό. Εν τέλει έγινε αποδεκτή η μετάπτωση σε χρόνια κολπική μαρμαρυγή και μετά από τον έλεγχο της συχνότητας και αρκετές ημέρες νοσηλείας στη μονάδα εντατικής παρακολούθησης, η ασθενής κατάφερε να σταθεροποιηθεί και να πάρει πάλι εξιτήριο. Δεύτερον, η ασβέσωση της αορτικής βαλβίδας επιδεινώθηκε με την πάροδο του χρόνου και οδήγησε πέντε περίπου έτη μετά την πρώτη εκτίμηση σε σοβαρή στένωση αυτής.

## Συζήτηση

Πρόκειται για ένα περιστατικό συνύπαρξης υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας και αρτηριακής υπέρτασης. Το γεγονός αυτό αποτελούσε αίρεση το 2008 οπότε και η ασθενής προσήλθε για πρώτη φορά στο νοσοκομείο, καθότι στην τότε ταξινόμηση των μυοκαρδιοπαθειών η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια οριζόταν ως μια υπερτροφική αριστερή κοιλία επί απουσίας άλλων παθολογικών αιμοδυναμικών φορτίσεων όπως η αρτηριακή υπέρταση ή η στένωση της αορτικής βαλβίδας.<sup>6</sup> Πλέον, οι νεώτερες κατευθυντήριες οδηγίες αφήνουν ένα παράθυρο συνύπαρξης της νόσου με τις δύο αυτές καταστάσεις.<sup>7</sup> Η καθοριστική αυτή αλλαγή στον ορισμό της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας υποστηρίζεται από τη διεθνή βιβλιογραφία.

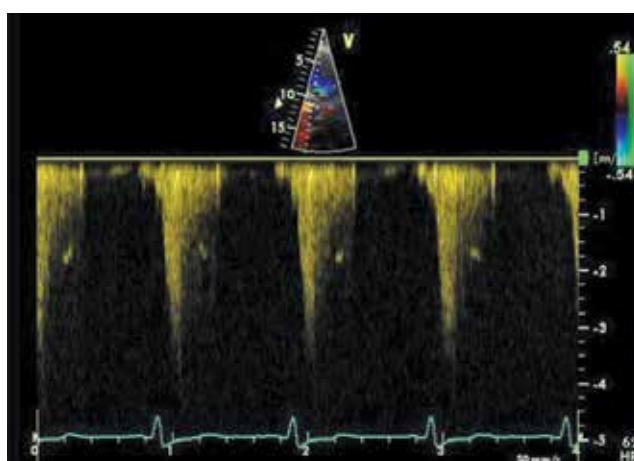
Η πάθηση μπορεί να συνυπάρχει με αρτηριακή υπέρταση. Σχετικά πρόσφατες βιβλιογραφικές αναφορές υποστηρίζουν ότι περίπου 20% των ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι υπερτασικοί διευκρινίζοντας βέβαια ότι η διάγνωση της επί αρτηριακής υπέρτασης μπορεί να είναι επισφαλής,<sup>8,9</sup> ενώ η πιθανότητα συνύπαρξης των δύο παθήσεων αυξάνεται με την πρόοδο της ηλικίας.<sup>10</sup> Σημαντικό διαφοροδιαγνωστικό σημείο αποτελεί η υποχώρηση της υπερτροφίας μετά από αντιυπερτασική αγωγή, γεγονός το οποίο απομακρύνει τη διάγνωση από την



**Εικόνα Α.** Πρώτη υπερηχογραφική προσέγγιση: συγκεντρική υπερτροφία της αριστερής κοιλίας (πάχος τοιχωμάτων περίπου 17 mm)



**Εικόνα Β.** Πρώτη υπερηχογραφική προσέγγιση: ασβέσωση της αορτικής βαλβίδας με διατηρημένη ωστόσο συστολική διάνοιξη



**Εικόνα Γ.** Πρώτη υπερηχογραφική προσέγγιση: συνεχές doppler για τον υπολογισμό της ταχύτητας δια μέσου της ασβεστωμένης αορτικής βαλβίδας (μέγιστη ταχύτητα 3.2 m/s περίπου)

υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια.<sup>7</sup> Αν και το αντίθετο δεν ισχύει πάντα, πρέπει να σημειωθεί ότι μετά από χρόνια βέλτιστη αντιυπερτασικής αγωγής η υπερ-

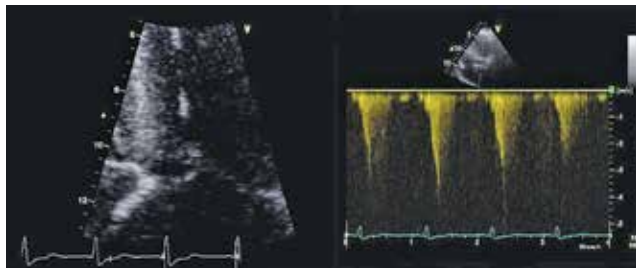
# ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

τροφή της αριστερής κοιλίας της συγκεκριμένης ασθενούς δεν υποχώρησε καθόλου.

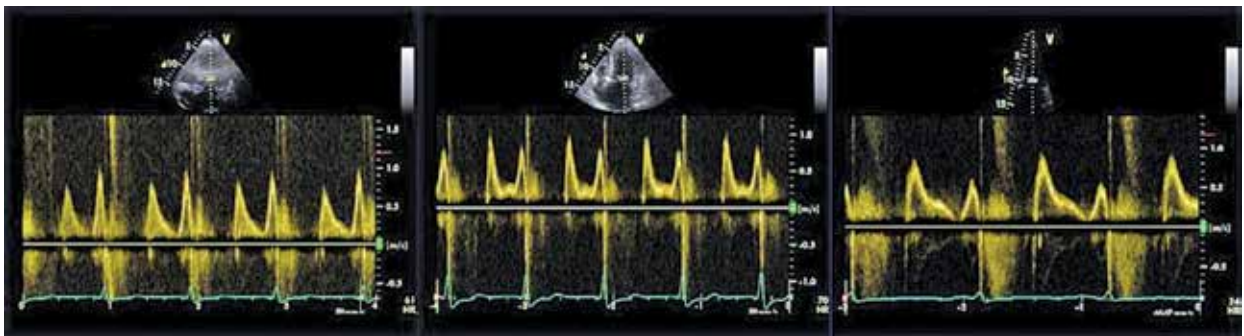
Η συνύπαρξη της υπερτροφικής αποφρακτικής μυοκαρδιοπάθειας με τη στένωση της αορτικής βαλβίδας φαίνεται ότι είναι σπάνια και αποτελεί μια μεγάλη διαγνωστική αλλά και θεραπευτική πρόκληση.<sup>11</sup> Οι λίγες αναφορές που υπάρχουν στη διεθνή βιβλιογραφία τονίζουν τη μεγάλη συνεισφορά της doppler ηχοκαρδιογραφίας στη διαφοροδιάγνωση των δύο αυτών παθήσεων. Στη μεν αποφρακτική υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια η απόφραξη είναι δυναμική και το συνεχές doppler αποδίδει ένα σήμα με όψιμη κορύφωση προς το τέλος της συστολής,

καθότι εκεί μεγιστοποιείται η ενδοκοιλοτική κλίση πίεσης. Αντιθέτως, στη στένωση της αορτικής βαλβίδας η απόφραξη είναι σταθερή με αποτέλεσμα η ενδοκοιλοτική κλίση πίεσης να αυξάνεται ομαλά σε όλη τη διάρκεια της συστολής και να κορυφώνεται στη μέση αυτής, με αποτέλεσμα να καταγράφεται ένα ομαλό παραβολικό σήμα.<sup>12,13</sup> Η ανάλυση των κυματομορφών πρέπει να γίνεται με μεγάλη προσοχή και υψηλός βαθμός υποψίας θα πρέπει να διατηρείται για τις περιπτώσεις όπου αυτές επιπροβάλλονται, προκειμένου να μην αγνοηθεί η μία εκ των δύο παθήσεων. Εάν η πιθανότητα επιπροβολής είναι υψηλή και το διαθωρακικό υπερηχογράφημα δεν είναι διαγνωστικό, ένδειξη αποκτά το διοισοφάγιο.<sup>11,14</sup> Το υπερηχογραφικό παράθυρο της συγκεκριμένης ασθενούς επέτρεπε την ξεχωριστή καταγραφή της κυματομορφής του σήματος της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας και της στενώσεως της αορτικής βαλβίδας (Εικ. Ζ).

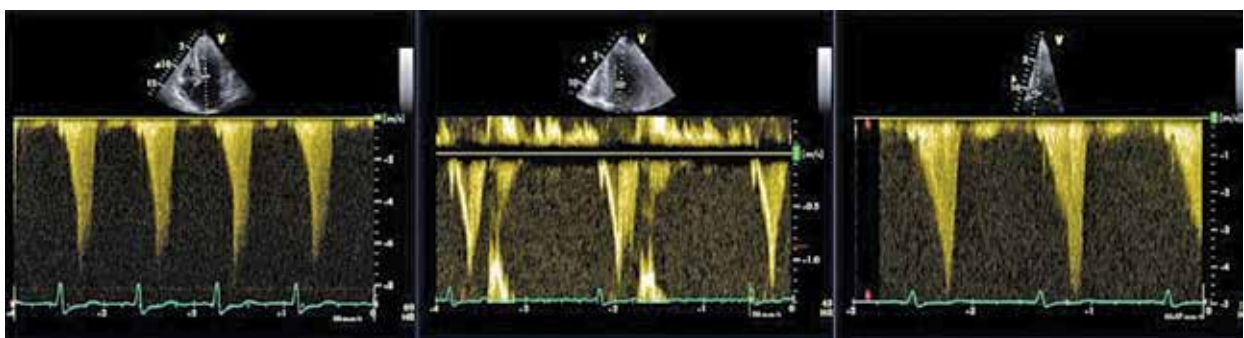
Στις πρόσφατες ευρωπαϊκές κατευθυντήριες οδηγίες για την υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια αναφέρεται ότι το μέγιστο πάχος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος που μπορεί να δικαιολογήσει ένας υπερτασικός ασθενής δε ξεπερνά τα 15 χιλιοστά, με εξαίρεση τους μαύρους ασθενείς όπου δεν είναι ασύνηθες να παρατηρείται πάχος 15-20 χιλιοστών,



**Εικόνα Δ.** Πρώτη υπερηχογραφική προσέγγιση: πρόσθια συστολική κίνηση της πρόσθιας γλωκίνας της μιτροειδούς βαλβίδας και απόφραξη στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας



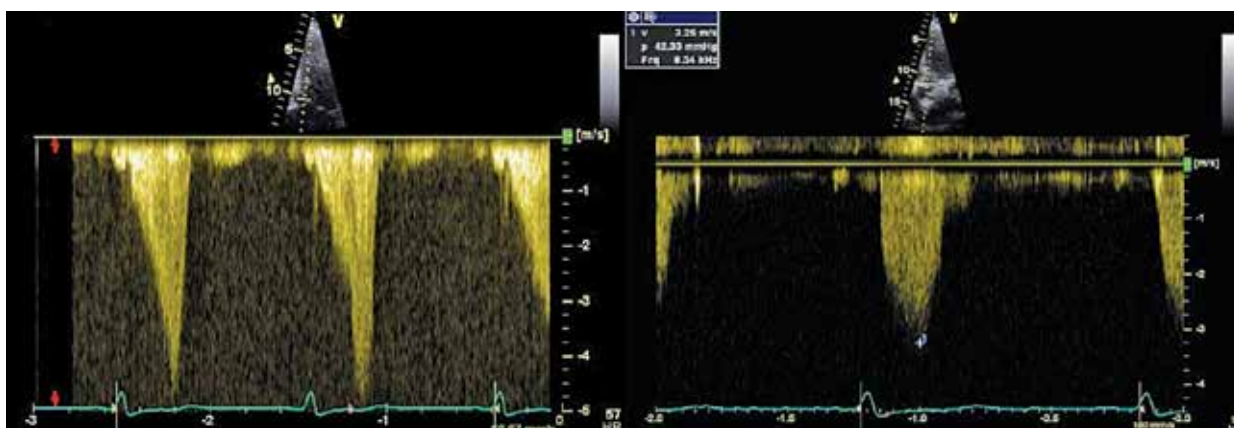
**Εικόνα Ε.** Η μεταβλητότητα της διαστολικής λειτουργίας της ασθενούς



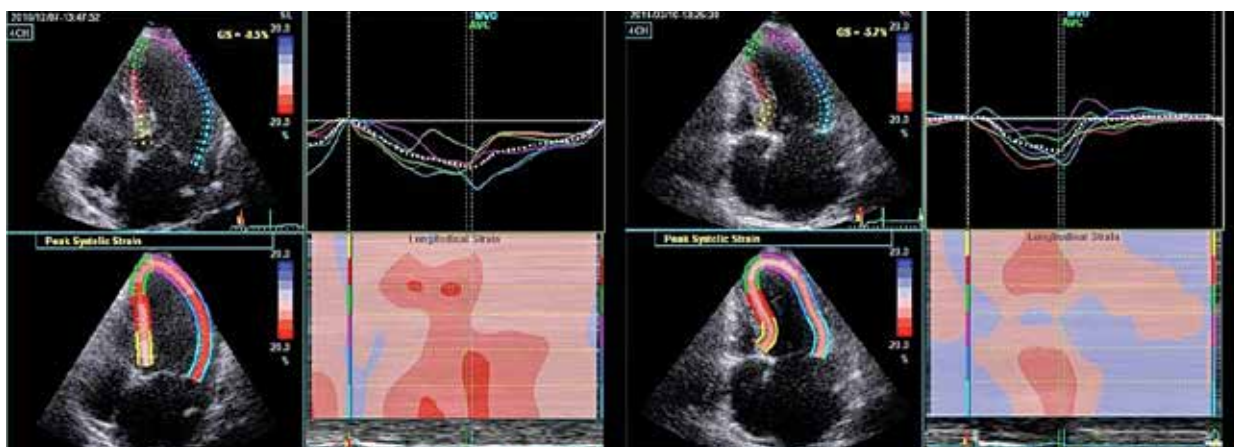
**Εικόνα ΣΤ.** Η μεταβλητότητα της απόφραξης στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας

ειδικά επί παρουσίας χρόνιας νεφρικής ανεπάρκειας<sup>7</sup>. Με τα παραπάνω συμφωνούν μελέτες με μαγνητική τομογραφία καρδιάς, οι οποίες καταλήγουν ότι πάχος τοιχωμάτων  $\geq 17$  χιλιοστών μπορεί με πολύ μεγάλη ευαισθησία και ειδικότητα να θέσει τη διάγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας έναντι της υπερτροφίας λόγω υπέρτασης.<sup>15</sup> Αυτό βέβαια δε σημαίνει ότι η υπέρταση δε συνεισφέρει καθόλου στην αναδιαμόρφωση της αριστερής κοιλίας.

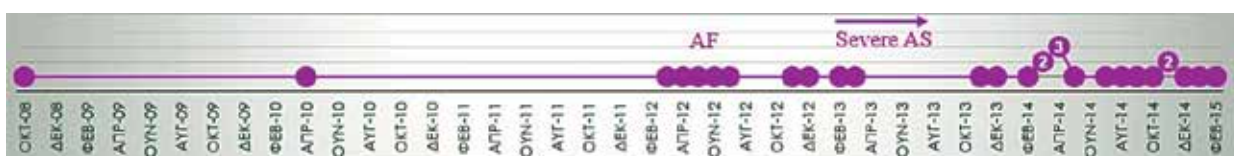
Φαίνεται ότι σε ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, η υπέρταση μπορεί να είναι ένας συμπαράγοντας αναδιαμόρφωσης οδηγώντας σε περαιτέρω άυξηση της μυοκαρδιακής μάζας.<sup>10</sup> Εάν όμως το πάχος των τοιχωμάτων της ασθενούς δε μπορεί να δικαιολογηθεί από το ιστορικό της αρρυθμιστής αρτηριακής πίεσης, θα μπορούσε να δικαιολογηθεί από το συνδυασμό της με τη στένωση της αορτικής βαλβίδας; Η συνύπαρξη των δύο αυτών παθήσεων



**Εικόνα Z.** Διακριτές doppler καταγραφές της ενδοκοιλιακής κλίσης πίεσης στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας (αριστερά) και της ταχύτητας δια μέσου της αορτικής βαλβίδας (δεξιά), από την ίδια υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη (Οκτώβριος 2009)



**Εικόνα Η.** Η επιδείνωση της επιμήκου παραμόρφωσης (strain) με την πάροδο του χρόνου. Αριστερά από υπερηχογραφική μελέτη του Δεκεμβρίου 2012 (-8.5%), δεξιά από υπερηχογραφική μελέτη του Μαρτίου 2014 (-5.7%)



**Εικόνα Θ.** Χρονοδιάγραμμα των νοσηλείων της ασθενούς στο νοσοκομείο. Η πορεία της καθορίστηκε: 1) από τη μετάπτωσή της σε χρόνια κοιλιακή μαρμαρυγή και 2) από τη χρονική στιγμή όπου η στένωση της αορτικής βαλβίδας εκτιμήθηκε ως σοβαρή. Το γεγονός αυτό επιβεβαιώνεται από τις επαναλαμβανόμενες εισαγωγές της, οι οποίες ήταν ενίοτε πολλαπλές εντός του ίδιου μηνός.

δεν είναι σπάνια. Σχετικά πρόσφατη βιβλιογραφία αναφέρει ότι 30-40% των ασθενών με στένωση της αορτικής βαλβίδας είναι υπερτασικοί.<sup>16</sup> Φαίνεται όμως ότι όταν η βαλβιδοπάθεια είναι έως μετρίου βαθμού, ελάχιστα συνεισφέρει στην υπερτροφία της αριστερής κοιλίας συγκριτικά με την υπέρταση. Αντιθέτως, όταν γίνει σοβαρή, η επίδρασή της αυξάνεται εκθετικά και επικρατεί κατά πολύ αυτής της υπέρτασης.<sup>17</sup> Η αορτική βαλβίδα της συγκεκριμένης ασθενούς δεν ήταν σημαντικά στενωτική κατά την πρώτη της εκτίμηση.

Ο τύπος της υπερτροφίας των τοιχωμάτων δεν ήταν υποβοηθητικός, καθώς η ασθενής παρουσίαζε συγκεντρική υπερτροφία. Το ίδιο παρατηρείται και στους περισσότερους υπερτασικούς ασθενείς.<sup>18</sup> Είναι γνωστό ότι ο τύπος αυτός σχετίζεται με τη χειρότερη πρόγνωση συγκριτικά με τα υπόλοιπα γεωμετρικά μοντέλα της αριστερής κοιλίας (φυσιολογική γεωμετρία, συγκεντρική αναδιαμόρφωση και έκκεντρη υπερτροφία).<sup>19,20</sup> Οι ασθενείς αυτοί, ειδικά όταν είναι ηλικιωμένοι, αλλά κι όσοι παρουσιάζουν μεμονωμένη υπερτροφία του βασικού μεσοκοιλιακού διαφράγματος λόγω υπέρτασης, είναι δυνατόν να παρουσιάζουν απόφραξη στο χώρο εξόδου λόγω πρόσθιας συστολικής κίνησης της μιτροειδούς βαλβίδας.<sup>21,22</sup> Συνεπώς η απόφραξη του χώρου εξόδου δεν αποτελούσε παθολογικό σημείο υπέρ της διάγνωσης της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας.

Από τις νεώτερες τεχνικές, η επιμήκης παραμόρφωση ήταν εξαιρετικά επηρεασμένη, με τιμές ακόμα χειρότερες από -10% (Εικ. Η). Η παραπάνω τιμή αποτελεί σύμφωνα με τη βιβλιογραφία ένα αξιόπιστο κατώφλι το οποίο με πολύ μεγάλη ευαισθησία και ειδικότητα μπορεί να διαγνώσει την υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια.<sup>23</sup>

Η σταδιακή επιδείνωση της ασβέστωσης της αορτικής βαλβίδας οδήγησε με την πάροδο των ετών σε σοβαρή στένωση αυτής. Εδώ προκύπτει ένα σημαντικό θέμα το οποίο έχει συζητηθεί εκτενώς στη διεθνή βιβλιογραφία: πως μπορεί να εκτιμηθεί η στένωση της αορτικής βαλβίδας σε ασθενείς με απόφραξη στο χώρο εξόδου; Όπως είναι γνωστό, ενώ η μέση διαβαλβιδική κλίση πίεσης έχει αποδείξει την αξία της στη σταδιοποίηση της βαρύτητας της συγκεκριμένης βαλβιδοπάθειας,<sup>24-26</sup> σε περιπτώσεις απόφραξης του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας ο απλοποιημένος τύπος του Bernoulli ( $\Delta P=4V^2$ ) που χρησιμοποιείται από τα υπερηχογραφικά μηχανήματα για τον υπολογισμό της μέσης διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης δεν είναι πλέον ακριβής, διότι η υψηλή ταχύτητα του χώρου εξόδου δε μπορεί να αγνοηθεί.<sup>10,27</sup> Σε αυτές τις περιπτώσεις, πολλούς περιορισμούς παρουσιάζει και η εξίσωση συνεχείας για τον υπολογισμό του στομίου της αορ-

τικής βαλβίδας.<sup>10</sup> Συνεπώς, η εκτίμηση της στενώσεως της αορτικής βαλβίδας έπρεπε να γίνει με άλλα κριτήρια. Λαμβάνοντας υπόψη τη σαφή επιδείνωση των συμπτωμάτων της ασθενούς και τις επαναλαμβανόμενες νοσηλείες της (Εικ. Θ), την εξάλλειψη του δευτέρου καρδιακού τόνου κατά την ακρόαση αλλά και τα 2D υπερηχογραφικά ευρήματα (ήταν εμφανές ότι η συστολική διάνοιξη της βαλβίδας μειωνόταν με την πάροδο των ετών), η βαλβιδοπάθεια ήταν μάλλον σοβαρή.

Η αντιμετώπιση της ασθενούς τα πρώτα χρόνια μετά την προσέλευσή της ήταν συντηρητική. Με βέλτιστη αντιυπερτασική και διουρητική φαρμακευτική αγωγή ήταν ολιγοσυμπτωματική, οι δε εισαγωγές της στο νοσοκομείο αραιές (Εικ. Θ). Δεν υπήρχε κανένας συγγενής εν ζωή και συνεπώς δεν έγιναν σκέψεις για γενετικό έλεγχο.<sup>7</sup> Η διαφοροδιαγνωστική σκέψη για την επιβεβαίωση ή τον αποκλεισμό της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας βασίστηκε στην ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας όπως αυτή παρουσιάστηκε εκτενώς παραπάνω. Λαμβάνοντας λοιπόν υπόψη: 1. ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να συνυπάρχει με αρτηριακή υπέρταση και ειδικά σε ηλικιωμένους ασθενείς, 2. ότι η αορτική βαλβίδα δεν ήταν σημαντικά στενωτική όταν η γυναίκα αυτή προσήλθε το 2008 στο νοσοκομείο, αλλά παρόλα αυτά η υπερτροφία υπήρχε, 3. ότι το πάχος των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας ήταν 17 χιλιοστά, 4. ότι η υπερτροφία ουδέποτε υποχώρησε μετά από χρόνια βέλτιστης φαρμακευτικής αγωγής και 5. την εξαιρετικά επηρεασμένη επιμήκη παραμόρφωση, εξάγεται το συμπέρασμα ότι πρόκειται για μια ασθενή η οποία κατά πάσα πιθανότητα έπασχε από ένα συνδυασμό αποφρακτικής υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας και αρτηριακής υπέρτασης που στην πορεία της ζωής της επεπλάκη και από σοβαρή στένωση της αορτικής βαλβίδας.

Η μετάπτωση σε κολλική μαρμαρυγή και ειδικά η επιδείνωση της βαρύτητας της στενώσεως της αορτικής βαλβίδας σηματοδοτούν την έναρξη μιας περιόδου με υποτροπές των συμπτωμάτων και συνεχείς νοσηλείες λόγω απορρύθμισης καρδιακής ανεπάρκειας. Δεδομένης της μέχρι τότε «καλοήθους» πορείας της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας, θεωρήθηκε ότι υπεύθυνοι παράγοντες για την επιδεινούμενη κλινική εικόνα ήταν η κολλική μαρμαρυγή και η βαλβιδοπάθεια και όχι η μυοκαρδιοπάθεια αυτή καθαυτή. Συνεπώς γύρω από αυτούς εστιάστηκαν οι σκέψεις για περαιτέρω αντιμετώπιση.

Όσον αφορά στην αρρυθμία, η ασθενής δεν ήταν κατάλληλη υποψήφια για καυτηριασμό των πνευμονικών φλεβών. Σύμφωνα με τη βιβλιογραφία, ασθενείς άνω των 70 ετών, με προσθιοπίστια διάμετρο αριστερού κόλπου >5 εκατοστά και μυο-

καρδιοπάθεια της αριστερής κοιλίας δεν ενδείκνυται να υποβάλλονται στη συγκεκριμένη επέμβαση.<sup>28</sup> Η αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας ήταν η επόμενη σκέψη. Η διακαθετηριακή εμφύτευση αορτικής βαλβίδας (TAVI) αποκλείστηκε εξ αρχής, καθότι ήταν γνωστό ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια και η απόφραξη του χώρου εξόδου αποτελούν αντένδειξη για τη μέθοδο<sup>29</sup>. Επιπροσθέτως, όλες οι εταιρείες κατασκευής διαδερμικών προσθετικών αορτικών βαλβίδων αναφέρουν ότι η αξιοπιστία και η αποτελεσματικότητα των προϊόντων τους δεν είναι δοκιμασμένες σε αυτή την κατηγορία των ασθενών<sup>30-32</sup>. Εν τέλει, συνεστήθη καρδιοχειρουργική εκτίμηση για ενδεχόμενη αντικατάσταση της στενωτικής αορτικής βαλβίδας και πιθανή μυεκτομή του υπερτροφικού μεσοκοιλιακού διαφράγματος, την οποία η ίδια απέρριψε.

Η ασθενής απεβίωσε τον Απρίλιο του 2015 σε ηλικία 85 ετών, χωρίς ουδέποτε να έχει καταγραφεί κοιλιακή αρρυθμία ή συγκοπτικό επεισόδιο. Φαίνεται ότι η πρόγνωση της τελικά καθορίστηκε από τη στένωση της αορτικής βαλβίδας κι όχι από την ίδια την υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια. Η φυσική πορεία της συγκεκριμένης βαλβιδοπάθειας είναι γνωστή κι ενώ ο κίνδυνος αιφνιδίου καρδιακού θανάτου φαίνεται να είναι σχετικά μικρός όσο οι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί,<sup>33</sup> όταν τα συμπτώματα κάνουν την εμφάνισή τους η πρόγνωση υποθηκεύεται. Πιο συγκεκριμένα, η επιβίωση μειώνεται στα 5 έτη από τη στιγμή της εμφάνισης στηθαγικών ενοχλημάτων, στα 3 έτη από τη στιγμή του πρώτου συγκοπτικού επεισοδίου και στα 2 έτη αφού παρουσιαστεί συμπτωματολογία καρδιακής ανεπάρκειας.<sup>34</sup> Η συγκεκριμένη ασθενής απεβίωσε ακριβώς 2 χρόνια αφότου η στένωση της αορτικής βαλβίδας έγινε σοβαρή, μετά από συνεχείς νοσηλείες για απορρυθμίσεις καρδιακής ανεπάρκειας.

## Συμπέρασμα

Το περιστατικό αυτό θεωρήθηκε εξαιρετικά ενδιαφέρον καθότι αφορά μία ηλικιωμένη γυναίκα η οποία έπασχε από τρεις παθήσεις, η συνύπαρξη των οποίων μέχρι το πρόσφατο παρελθόν θεωρείτο αδύνατη. Η παρουσία ιστορικού αρτηριακής υπέρτασης ή/και στενώσεως της αορτικής βαλβίδας σε ασθενείς με υπερτροφία της αριστερής κοιλίας απέρριπτε τη διάγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας. Πλέον, στις τελευταίες κατευθυντήριες οδηγίες η συνύπαρξη αυτή δεν αποκλείεται. Εκτεταμένη βιβλιογραφία έχει αναπτυχθεί γύρω από τη διάγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας σε έδαφος άλλων παθολογικών συνθηκών φόρτισης,

η οποία βέβαια εξακολουθεί να αποτελεί πρόκληση.

## Βιβλιογραφία

1. Levy D, Garrison RJ, Savage DD, Kannel WB, Castelli MP. Prognostic implication of echocardiographically determined left ventricular mass in the Framingham Heart Study. *N Engl J Med* 1990; 322: 1561-1566.
2. Ghali JK, Liao Y, Simmons B, Castaner A, Cao G, Cooper RS. The prognostic role of left ventricular hypertrophy in patients with or without coronary artery disease. *Ann Intern Med* 1992; 117: 831-836.
3. Koren MJ, Devereux RB, Casale PN, Savage DD, Laragh JH. Relation of left ventricular mass and geometry to morbidity and mortality in uncomplicated essential hypertension. *Ann Intern Med* 1991; 114: 345-352.
4. Silberberg JS, Barre E, Prichard SS, Sniderman AD. Impact of left ventricular hypertrophy on survival in end-stage renal disease. *Kidney Int* 1989; 36: 286-290.
5. Bikkina M, Levy D, Evans JC, Larson MG, Benjamin EJ, Wolf PA, Castelli WP. Left ventricular mass and risk of stroke in an elderly cohort, *JAMA* 1994; 272: 33-36.
6. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kuhl U, Bernhard M, McKenna J. W, Monserat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J* 2008; 29: 270-276.
7. Elliott M. P, Anastasakis A, Borger A. M, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, Hagege Alain A, Lafont A, Limongelli G, Mahrholdt H, McKenna J. W, Mogensen J, Nihoyannopoulos P, Nistri S, Pieper G. P, Pieske B, Rapezzi C, Rutten H. F, Tillmanns C, Watkins H. 2104 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2014; 35(39): 2733-2779.
8. Vinereanu D, Florescu N, Sculthorpe N, Tweddel AC, Stephens MR, Fraser AG. Differentiation between pathologic and physiologic left ventricular hypertrophy by tissue Doppler assessment of long-axis function in patients with hypertrophic cardiomyopathy or systemic hypertension and in athletes. *AM J Cardiol* 2001; 88(1): 53-58.
9. Kato TS, Noda A, Izawa H, Yamada A, Obata K, Nagata K, Iwase M, Murohara T, Yokota M. Discrimination of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy from hypertensive left ventricular hypertrophy on the basis of strain rate imaging by tissue Doppler ultrasonography. *Circulation* 2004; 110(25): 3808-3814.
10. Aslam F, Haque A, Foody J, Shirani J. The frequency and functional impact of overlapping hypertension on hypertrophic cardiomyopathy: a single-center experience. *J Clin Hypertens (Greenwich)* 2010; 12(4): 240-245.
11. Ramamurthi A, Aker EM, Pandian NG. A case of

- aortic stenosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography* 2012; 29(10): 1261-1263.
12. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, Hung B, Otto CM, Pellikka PA, Quinones M; EAE/ASE. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10(1): 1-25.
  13. Kansal MM, Mookadam F, Tajik AJ. Double-trouble Doppler: reduction in aortic flow due to combined left ventricular outflow tract obstruction and severe aortic stenosis, complete diagnosis by transthoracic Doppler echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24(4): 471.e1-4.
  14. Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, Desai M, Dilsizian V, Eidem B, Goldstein SA, Hung J, Maron MS, Ommen SR, Woo A, American S.
  15. Sipola P, Magga J, Husso M, Jääskeläinen P, Peuhkurinen K, Kuusisto J. Cardiac MRI assessed left ventricular hypertrophy in differentiating hypertensive heart disease from hypertrophic cardiomyopathy attributable to a sarcomeric gene mutation. *Eur Radiol* 2011; 21(7): 1383-1389.
  16. Antonini-Canterin F, Huang G, Cervesato E, Faggiano P, Pavan D, Piazza R, Nicolosi GL. Symptomatic aortic stenosis: does systemic hypertension play an additional role? *Hypertension* 2003; 41(6): 1268-1272.
  17. Garcia D, Pibarot P, Kadem L, Durand LG. Respective impacts of aortic stenosis and systemic hypertension on left ventricular hypertrophy. *J Biomech* 2007; 40(5): 972-980.
  18. Norton GR, Woodiwiss AJ, Gaasch WH, Mela T, Chung ES, Aurigemma GP, Meyer TE. Heart failure in pressure overload hypertrophy. The relative roles of ventricular remodeling and myocardial dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39(4): 664-671.
  19. Koren MJ, Devereux RB, Casale PN, Savage DD, Laragh JH. Relation of left ventricular mass and geometry to morbidity and mortality in uncomplicated essential hypertension. *Ann Intern Med* 1991; 114(5):345-352.
  20. Mancia G, Laurent S, Agabiti-Rosei E, Ambrosioni E, Burnier M, Caulfield MJ, Cifkova R, Clément D, Coca A, Dominiczak A, Erdine S, Fagard R, Farsang C, Grassi G, Haller H, Heagerty A, Kjeldsen SE, Kiowski W, Mallion JM, Manolis A, Narkiewicz K, Nilsson P, Olsen MH, Rahm KH, Redon J, Rodicio J, Ruilope L, Schmieder RE, Struijker-Boudier HA, van Zwieten PA, Viigimaa M, Zanchetti A, European Society of Hypertension. Reappraisal of European guidelines on hypertension management: a European Society of Hypertension Task Force document. *J Hypertens* 2009; 27(11): 2121-2158.
  21. Nakagawa M, Sano N, Nobe S, Ichinose M, Yonemochi H, Saikawa T. Patients with mild hypertensive heart disease and left ventricular outflow tract obstruction: treatment with angiotensin II antagonists. *Heart Vessels* 2004; 19(5): 245-251.
  22. Yalçın F, Yigit F, Erol T, Baltali M, Korkmaz ME, Müderrisoğlu H. Effect of dobutamine stress on basal septal tissue dynamics in hypertensive patients with basal septal hypertrophy. *J Hum Hypertens* 2006; 20(8): 628-630.
  23. Butz T, van Buuren F, Mellwig KP, Langer C, Plehn G, Meissner A, Trappe HJ, Horstkotte D, Faber L. Two-dimensional strain analysis of the global and regional myocardial function for the differentiation of pathologic and physiologic left ventricular hypertrophy: a study in athletes and in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging* 2011; 27(1): 91-100.
  24. Currie PJ, Seward JB, Reeder GS, Vlietstra RE, Bresnahan DR, Bresnahan JF, Smith HC, Hagler DJ, Tajik AJ. Continuous-wave Doppler echocardiographic assessment of severity of calcific aortic stenosis: a simultaneous Doppler-catheter correlative study in 100 adult patients. *Circulation* 1985; 71(6): 1162-1169.
  25. Smith MD, Kwan OL, DeMaria AN. Value and limitations of continuous-wave Doppler echocardiography in estimating severity of valvular stenosis. *JAMA* 1986; 255(22):3145-3151.
  26. Burwash IG, Forbes AD, Sadahiro M, Verrier ED, Pearlman AS, Thomas R, Kraft C, Otto CM. Echocardiographic volume flow and stenosis severity measures with changing flow rate in aortic stenosis. *Am J Physiol* 1993; 265(5 Pt 2): H1734-1743.
  27. Scantlebury DC, Geske JB, Nishimiura RA. Limitations of Doppler echocardiography in the evaluation of serial stenosis. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013; 6(5):850-852.
  28. Tung R, Buch E, Shivkumar K. Catheter ablation of atrial fibrillation. *Circulation* 2012; 126(2): 223-229.
  29. Holmes DR Jr, Mack MJ, Kaul S, Agnihotri KP, Alexander KP, Bailey SR, Calhoon JH, Carabello BA, Desai MY, Edwards FH, Francis GS, Gardner TJ, Kappetein AP, Linderbaum JA, Mukherjee C, Mukherjee D, Otto CM, Ruiz CE, Sacco RL, Smith D, Thomas JD. 2012 ACCF/AATS/SCAI/STS expert consensus document on transcatheter aortic valve replacement. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59(13): 1200-1254.
  30. Indications, Safety, and Warnings, CoreValve® Transcatheter Aortic Valve Replacement Platform, Medtronic, 2014.
  31. Meredith IT, Worthley SG, Whitbourn RJ, Antonis P, Montarello JK, Newcomb AE, Lockwood S, Haratani N, Allocco DJ, Dawkins KD. Transfemoral aortic valve replacement with the repositionable Lotus Valve System in high surgical risk patients: the REPRIZE I study. *EuroIntervention* 2014; 9(11): 1264-1270.
  32. Important risk information, Edward Sapien XT transcatheter heart valve, Edwards.
  33. Bhattacharyya S, Hayward C, Pepper J, Senior R. Risk stratification in asymptomatic severe aortic stenosis: a critical appraisal. *European Heart Journal* 2012; 33; 2377-2387.
  34. Bach DS, Siao D, Girard SE, Duvernoy C, McCallister BD Jr, Gualano SK. Evaluation of patients with severe symptomatic aortic stenosis who do not undergo aortic valve replacement: the potential role of subjectively overestimated operative risk. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2009; 2(6): 533-539.

## Differential diagnostic approach in an elderly patient with left ventricular hypertrophy.

Englezopoulos V.K., Tountas I.C., Theodosis-Georgilas D.A., Fousas G.S., Beldekos I.D.

Echocardiography Training Center, "Tzanion" General Hospital of Piraeus, Greece

### Abstract

Left ventricular hypertrophy is the result of a disease primarily affecting the myocardium (cardiomyopathy) or a secondary manifestation due to a condition causing pressure overload over the left ventricle, like aortic valve stenosis or systemic arterial hypertension. We report the case of a 78-year-old woman presenting in the emergency department on 2008, complaining about shortness of breath on exertion. Her symptom was initially attributed to diastolic dysfunction due to inadequately regulated arterial hypertension. Hypertrophic cardiomyopathy was also mentioned as part of her medical history. The first echocardiographic approach unveiled concentric hypertrophy of the left ventricle, left ventricular outflow tract obstruction because of systolic anterior motion of the mitral valve and calcification of the aortic valve with preserved systolic opening. This patient was supposed to suffer from a combination of hypertrophic obstructive cardiomyopathy, systemic arterial hypertension and aortic stenosis. This was previously considered impossible. According to the 2008 classification of the cardiomyopathies, the presence of systemic arterial hypertension and/or aortic stenosis excluded hypertrophic cardiomyopathy from the diagnosis. This has changed in the recent guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. This patient was followed in our hospital for 8 years during which her health condition deteriorated mostly because of her transition to chronic atrial fibrillation and severe aortic stenosis. The differential diagnostic approach regarding left ventricular hypertrophy is being presented along with the treating options.

**KEY WORDS:** Hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular hypertrophy, arterial hypertension, aortic valve stenosis