

# Υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια με επίκτητη μεσοκολπική επικοινωνία τύπου δευτερογενούς ελλείμματος

ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ ΣΙΑΜΑ, ΠΕΤΡΟΣ ΦΟΥΝΤΟΥΛΑΚΗΣ, ΑΘΑΝΑΣΙΟΣ ΤΣΟΥΚΑΣ, ΑΘΑΝΑΣΙΟΣ ΜΑΝΩΛΗΣ  
Τμήμα Υπερήχων, Καρδιολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ασκληπείο Βούλας

---

**Λέξεις Ευρετηρίου:** Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, μεσοκολπική επικοινωνία, πρόπτωση μιτροειδούς, ανεπάρκεια μιτροειδούς.

Η Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια έχει επίπτωση στον ενήλικο πληθυσμό της τάξεως του 0.02-0.23%. Ορίζεται ως παρουσία αυξημένου πάχους τοιχώματος της αριστερής κοιλίας σε ένα ή περισσότερα μυοκαρδιακά τμήματα, η οποία δεν αποδίδεται σε παθολογικές συνθήκες φόρτισης όγκου ή/και πίεσεως. Επιπρόσθετα, ο φαινότυπος της νόσου περιλαμβάνει μυοκαρδιακή ίνωση, μορφολογικές και λειτουργικές ανωμαλίες της μιτροειδικής συσκευής, απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας, διάταση του αριστερού κόλπου και διαστολική δυσλειτουργία. Οι αυξημένες πιέσεις πληρώσεως της αριστερής κοιλίας στα πλαίσια μειωμένης ενδοτικότητάς της οδηγούν σε διάταση και αύξηση των μέσων πιέσεων του αριστερού κόλπου.<sup>1,2</sup>

Πρόκειται για γυναίκα ηλικίας 70 ετών με ατομικό αναμνηστικό αρτηριακής υπέρτασης και χρόνιας κολπικής μαρμαρυγής υπό αγωγή,

γνωστής υπερτροφικής αποφρακτικής μυοκαρδιοπάθειας και πρόπτωσης μιτροειδούς βαλβίδας χωρίς άλλες συνοδές καρδιακές ανωμαλίες, η οποία προσεκομίσθη στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών του Νοσοκομείου μας με οξεία δύσπνοια σταδίου NYHA III και οιδήματα κάτω άκρων. Από διετία, η ασθενής αναφέρει σταδιακή επιδείνωση της λειτουργικής της απόδοσης.

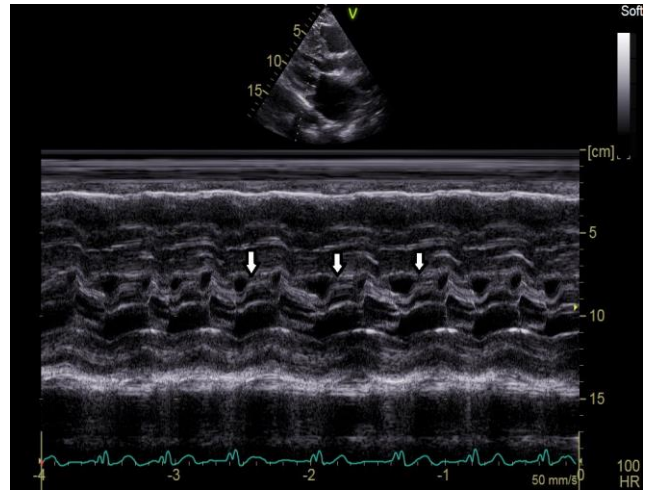
Η ακρόαση της καρδιάς αποκάλυψε ευρύ σταθερό διχασμό του δευτέρου τόνου, συστολικό φύσημα εξωθήσεως 3/6 αριστερά παραστερνικά και ολοσυστολικό φύσημα 3/6 στην κορυφή της καρδιάς.

Στο ηλεκτροκαρδιογράφημα κατά την προσέλευση καταγράφηκε κολπική μαρμαρυγή με ταχεία κοιλιακή ανταπόκριση με σημεία υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας και αυξημένου strain, όπως αναστροφή των κυμάτων T στις απαγωγές I, aVL, V5-V6. Η ακτινογραφία θώρακος ανέδειξε αυξημένο

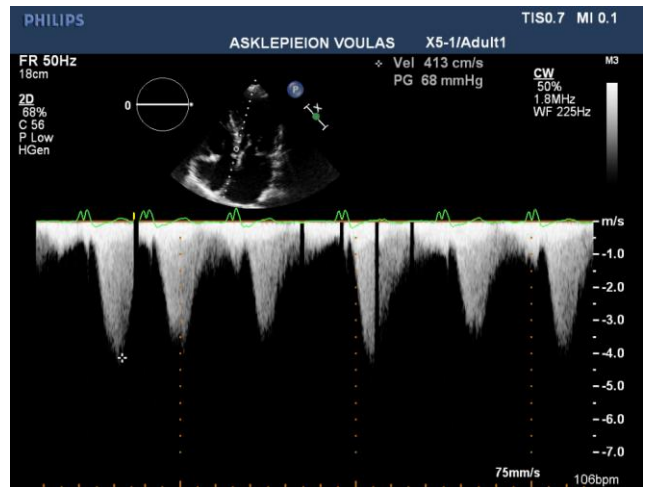
καρδιοθωρακικό δείκτη και ευρήματα πνευμονικής συμφόρησης καθώς και μικρή ποσότητα αμφοτερόπλευρης πλευριτικής συλλογής.

Ακολούθησε διαθωρακική ηχοκαρδιογραφική μελέτη, η οποία έδειξε τα ακόλουθα: Τελοσυστολική και τελοδιαστολική διάμετρος της αριστερής κοιλίας εντός φυσιολογικών ορίων με σημαντική συγκεντρική υπερτροφία τοιχωμάτων (~15 mm), σημαντική διάταση του αριστερού κόλπου και διατηρημένη συστολική απόδοση. Παρατηρήθηκε πρόσθια συστολική κίνηση (SAM) της πρόσθιας γλωχίνας της μιτροειδούς βαλβίδας, προκαλώντας απόφραξη στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας με μέγιστη καταγραφόμενη ταχύτητα 4,13 m/sec και μέγιστη κλίση πίεσης 68 mmHg στην ηρεμία (Εικόνες 1, 2) και 80 mmHg στη φάση 2 της δοκιμασίας Valsava. Η οπίσθια μιτροειδική γλωχίνα εμφανιζόταν επιμηκυσμένη με ολοσυστολική πρόπτωση. Στο έγχρωμο Doppler ανεδείχθη σοβαρή ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας με έκκεντρο πίδακα με κατεύθυνση προς το μεσοκολπικό διάφραγμα. Από το παλμικό και το ιστικό Doppler μετρήθηκε λόγος E/E' πάνω από 15, ενδεικτικός αυξημένων πιέσεων πληρώσεως της αριστερής κοιλίας. Η δεξιά κοιλία ήταν φυσιολογικών διαστάσεων με υπερτροφία τοιχωμάτων και καλή συνολική συστολική απόδοση. Η τριγλώχινα βαλβίδα είχε φυσιολογική μορφολογία με καταγραφή μετρίου βαθμού ανεπάρκειας και εκτιμώμενη

πίεση πνευμονικής αρτηρίας (SPAP) περί τα 50 mmHg.



**Εικόνα 1.** Επιμήκης παραστερνική τομή με M mode που δείχνει την πρόσθια συστολική κίνηση της πρόσθιας γλωχίνας της μιτροειδούς βαλβίδας που προκαλεί απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας (βέλη).

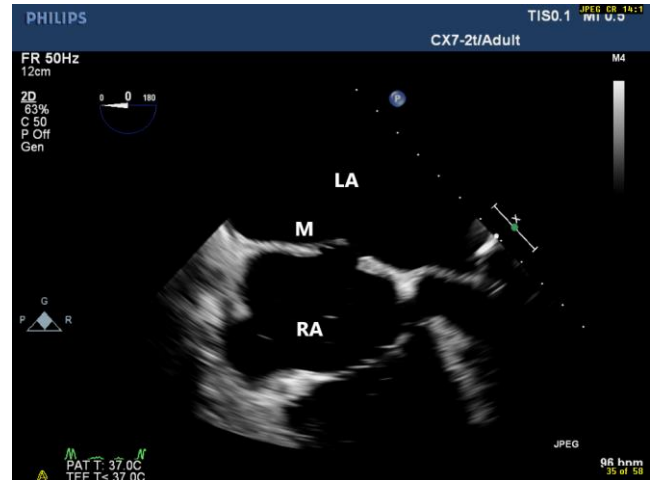


**Εικόνα 2.** Doppler συνεχούς κύματος που δείχνει μία μέγιστη κλίση πίεσεως περί τα 68 mmHg στον χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας στην ηρεμία σε έδαφος κολπικής μαρμαρυγής.

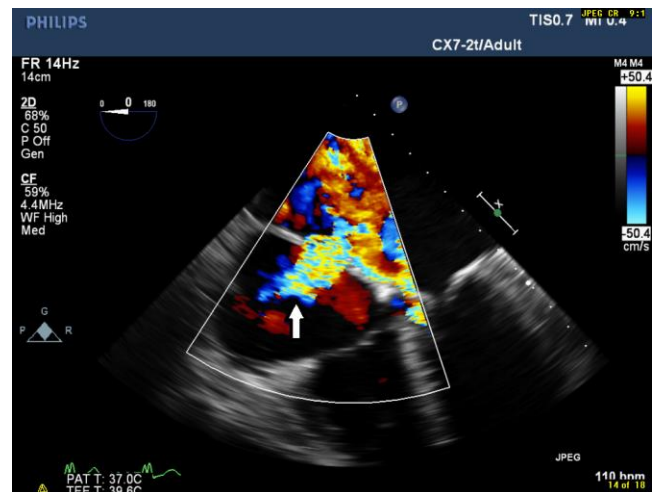
Στο διαθωρακικό ηχοκαρδιογράφημα απεικονίστηκε περιοχή ύποπτη για παρουσία

δευτερογενούς μεσοκοιλιακού ελλείμματος με ροή από τα αριστερά στα δεξιά στο επίπεδο των κόλπων. Η διοισοφάγειος μελέτη επιβεβαίωσε τα ευρήματα της διαθωρακικής, καθώς διαπιστώθηκε «έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος δευτερογενούς τύπου» στην περιοχή του ανοιχτού ωοειδούς τρήματος με ανάδειξη μίας προεκβάλλουσας μεμβράνης στην άκρη του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Στην έγχρωμη κωδικοποίηση Doppler απεικονίστηκε ροή από τον αριστερό στον δεξιό κόλπο διά μέσου του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. (Εικόνες 3, 4) Ακολούθησε χορήγηση ενδοφλεβίως απλού σκιαγραφικού αντιθέσεως με φυσαλίδες. Απεικονίστηκαν αμέσως με τον πρώτο καρδιακό κύκλο φυσαλίδες εντός του αριστερού κόλπου και εν συνεχεία της αριστερής κοιλίας. Τα ηχοκαρδιογραφικά ευρήματα της διοισοφαγείου μελέτης ήταν παρόμοια με της διαθωρακικής για την μορφολογία της μιτροειδούς, της τριγλώχινος βαλβίδας και των πνευμονικών πύσεων. (Εικόνα 5)

Στην περίπτωση μας το βασικό ερώτημα στην διαφορική διάγνωση ήταν εάν πρόκειται για συγγενές ή επίκτητο μεσοκοιλιακό έλλειμμα. Θεωρούμε ότι το έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος δεν αποτελεί συγγενή πάθηση, καθώς ουδέποτε διαγνώστηκε στην επί χρόνια παρακολούθηση της ασθενούς για την υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια.



**Εικόνα 3.** Διοισοφάγειος εικόνα τεσσάρων κοιλοτήτων στις 0° που αναδεικνύει το έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος που καλύπτεται μερικώς από ένα μεμβρανώδες ιστίο, πιθανώς αποδιδόμενο σε διάταση και διάνοιξη προϋπάρχοντας ανοιχτού ωοειδούς τρήματος (RA=δεξιός κόλπος, LA=αριστερός κόλπος, M=μεμβράνη του ανοιχτού ωοειδούς τρήματος).

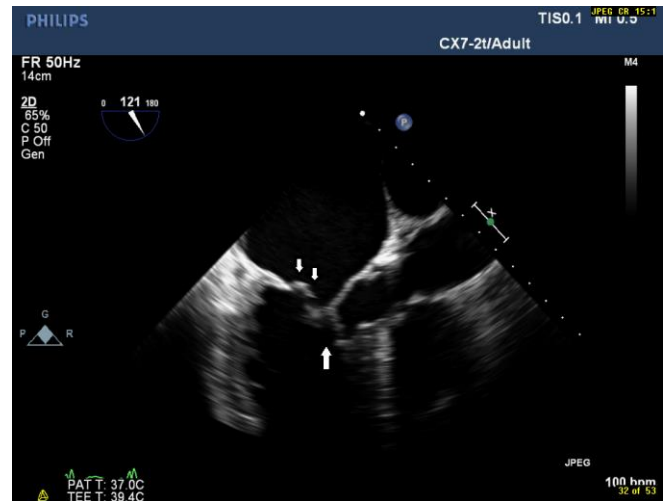


**Εικόνα 4.** Διοισοφάγειος εικόνα τεσσάρων κοιλοτήτων στις 0°. Το έγχρωμο Doppler δείχνει επικοινωνία από τα αριστερά στα δεξιά στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα στην περιοχή του ωοειδούς τρήματος (βέλος).

Αντίθετα, υποθέτουμε ότι η εκκεντρότητα του πίδακα ανεπάρκειας της μιτροειδούς βαλβίδας με κατεύθυνση προς το μεσοκοιλιακό διάφραγμα, οι αυξημένες τελοδιαστολικές πιέσεις της αριστερής κοιλίας, οι αυξημένες μέσες πιέσεις και η διάταση του αριστερού κόλπου οδήγησαν σε υπέρμετρη αύξηση των ενδοκοιλοτικών πιέσεων εντός του αριστερού κόλπου. Συνεπώς, ακολούθησε διάταση ενός προϋπάρχοντος ανοιχτού ωοειδούς τρήματος, το οποίο εξελίχθηκε σε «δευτερογενούς τύπου έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος». Επιπλέον, το έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος δεν μπορεί να είναι συγγενές, καθώς σε αντίθετη περίπτωση θα αναμενόταν σημαντική διάταση των δεξιών κοιλοτήτων με την παρουσία του ελλείμματος αυτού για σχεδόν 70 έτη, όσο δηλαδή και η ηλικία της ασθενούς. Στη βιβλιογραφία, όμως, έχουν περιγραφεί περιστατικά συνύπαρξης υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας με συγγενές δευτερογενές έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος ή φλεβόδους κόλπου.<sup>3,4</sup>

Ο μηχανισμός της συνολικής συστολικής πρόσθιας κίνησης στην υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια περιλαμβάνει πολλούς παράγοντες, όπως ανωμαλίες των θηλοειδών μυών (υπερτροφία, μετατόπιση προσθίου και οπισθίου θηλοειδούς μυός, απευθείας προβολή εντός της πρόσθιας βαλβίδας της μιτροειδούς), καταλήγοντας σε διάταση των χορδών και σε ανωμαλίες των

γλωχίνων της μιτροειδούς βαλβίδας, όπως επιμήκυνση ή περίσσεια ιστού.<sup>5</sup>



**Εικόνα 5.** Διοισοφάγειος εικόνα κατά τον επιμήκη άξονα στο επίπεδο της αορτικής βαλβίδας στις 121°. Ταυτόχρονη απεικόνιση της συστολικής πρόσθιας κίνησης της πρόσθιας γλωχίνιας της μιτροειδούς (βέλος) και της πρόπτωσης της οπίσθιας γλωχίνιας της μιτροειδούς βαλβίδας (διπλά βέλη).

Στο περιστατικό μας επιπρόσθετος μηχανισμός της συνολικής συστολικής πρόσθιας κίνησης μπορεί να αποδοθεί στην παρουσία περίσσειας ιστού και επιμήκυνσης της πρόσθιας γλωχίνιας της μιτροειδούς βαλβίδας με δημιουργία μηχανισμού Venturi στη συστολή.

Η υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια δε συνοδεύεται τυπικά από σοβαρή πνευμονική υπέρταση. Στη συγκεκριμένη περίπτωση παράγοντες που συνέβαλαν στην ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης είναι η παθητική αύξηση των πνευμονικών πιέσεων από τις αυξημένες

πίεσεις εντός του αριστερού κόλπου, η σημαντική ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας και η πνευμονική υπερφόρτωση που προκαλείται από την επικοινωνία. Η ασθενής μας ανέπτυξε μέτρια πνευμονική υπέρταση, καθώς στη βιβλιογραφία έχουν περιγραφεί και περιπτώσεις σοβαρής πνευμονικής υπέρτασης, όπως στις μελέτες των Lim και Ando.<sup>6,7</sup>

Η διαδερμική σύγκλιση του δευτερογενούς μεσοκοιλιακού ελλείμματος, εάν δύναται, ανάλογα και με το μέγεθος του ελλείμματος, πρέπει να λαμβάνεται υπόψη σε αντίστοιχα περιστατικά. Αυτό είναι ιδιαίτερα σημαντικό καθώς η πνευμονική υπέρταση είναι μία βασική παράμετρος για την απόφαση της διαδερμικής σύγκλισης. Λαμβάνοντας υπόψη την ηλικία της ασθενούς και την μέτρια πνευμονική υπέρταση, έγινε σύσταση για συντηρητική αντιμετώπιση. Σε περίπτωση επιδείνωσης της λειτουργικής απόδοσης της ασθενούς και επιμονής των συμπτωμάτων παρά τη βέλτιστη φαρμακευτική αγωγή θα χρειαστεί καρδιοχειρουργική αντιμετώπιση με αντικατάσταση της μιτροειδούς βαλβίδας, καθώς οι ανωμαλίες της μιτροειδικής συσκευής είναι υπεύθυνες για την απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας και της πνευμονικής υπέρτασης λόγω μιτροειδικής ανεπάρκειας.<sup>8</sup>

Η ασθενής πήρε εξιτήριο με καρδιοεκλεκτικό β-αναστολέα για μείωση των κλίσεων πίεσης και για έλεγχο της συχνότητας για την κολπική

μαρμαρυγή, όπως επίσης έλαβε και από του στόματος αντιπηκτική αγωγή.

## Βιβλιογραφία

1. Maron, B.J., et al., *Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. Circulation*, 1995. **92**(4): p. 785-9.
2. Authors/Task Force, m., 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). *European Heart Journal*, 2014. **35**(39): p. 2733-2779.
3. Long, J.L., et al., *[Association of an interauricular communication of the sinus venosus type with obstructive myocardopathy. Surgical treatment]*. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 1984. **77**(2): p. 222-7.
4. Saba, S.G., et al., *Hemodynamic Consequences of Hypertrophic Cardiomyopathy with Midventricular Obstruction: Apical Aneurysm and Thrombus Formation*. *J Gen Pract (Los Angel)*, 2014. **2**(4).
5. Walker, C.M., et al., *Systolic anterior motion of the mitral valve*. *J Thorac Imaging*, 2012. **27**(4): p. W87.
6. Ando, G., F. Tomai, and P.A. Gioffre, *Left ventricular decompression through a patent*



- foramen ovale in a patient with hypertrophic cardiomyopathy: a case report.* Cardiovascular ultrasound, 2004. **2**: p. 2-2.
7. Lim, D.S., J.D. Bergin, and M. Ragosta, *Hypertrophic cardiomyopathy complicated by atrial septal defect and pulmonary hypertension.* Catheter Cardiovasc Interv, 2008. **71**(5): p. 659-64.
8. Silvestry, F.E., et al., *Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions.* J Am Soc Echocardiogr, 2015. **28**(8): p. 910-58.

ΔΙΕΥΘΥΝΣΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ: **Σιαμά Αικατερίνη**, Καρδιολόγος  
Τμήμα Υπερήχων, Καρδιολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ασκληπίειο Βούλας  
Βασιλέως Παύλου 1, Βούλα 16673, Τηλ: 00302132163221, e-mail: [cesiam@yahoo.com](mailto:cesiam@yahoo.com)

## **Hypertrophic obstructive cardiomyopathy associated with secundum type atrial septal defect**

A. SIAMA, P. FOUNTOULAKIS, A. TSOUKAS, A. MANOLIS

Echocardiography department, Asklepion Voulas Hospital

### **Abstract**

Hypertrophic cardiomyopathy is a genetically and phenotypically heterogeneous disease that manifests itself as left ventricular hypertrophy not solely explained by abnormal loading conditions. Related pathology involves the left ventricular outflow tract, the mitral valve apparatus, the left atrium, the right chambers and the diastolic function. In the present paper we describe a rare case report of hypertrophic cardiomyopathy that is accompanied by severe mitral valve abnormalities resulting in eccentric mitral regurgitation that may have transformed a preexisting patent foramen ovale to secundum type atrial septal defect complicated by pulmonary hypertension.

**Keywords:** Hypertrophic cardiomyopathy, atrial septal defect, mitral valve prolapse, pulmonary hypertension