

Οξεία αιμοδυναμική απορρύθμιση σε ασθενή με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια και ανεύρυσμα κορυφής

Ν. ΑΡΑΒΑΝΗΣ, Δ. ΤΣΙΑΠΡΑΣ,
Σ. ΚΥΡΖΟΠΟΥΛΟΣ, Β. ΒΟΥΔΡΗΣ,
Γ.Δ. ΑΘΑΝΑΣΟΠΟΥΛΟΣ

Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

Περίληψη

Παρουσιάζεται περιστατικό υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας με οξεία αιμοδυναμική απορρύθμιση συνεπεία κοιλιακής ταχυκαρδίας με υπερηχοκαρδιογραφική διαπίστωση κορυφαίου ανευρύσματος της αριστερής κοιλίας. Παρά την συμβατική αρνητική βαθμονόμηση για τοποθέτηση απινιδωτή εν προκειμένω τίθεται άμεση ένδειξη λόγω της ιδιαιτερότητας του υποστρώματος.

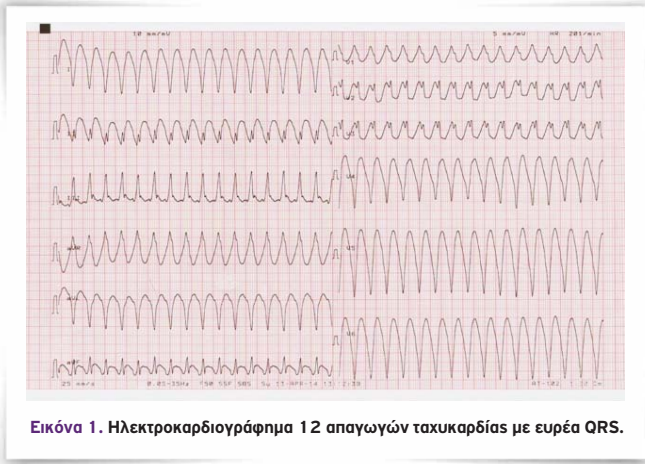
Ασθενής 69 ετών, θήλυ, προσέρχεται στο τμήμα επειγόντων περιστατικών λόγω αισθήματος παλμών και άτυπης θωρακικής δυσφορίας. Η ασθενής παρουσίαζε γνωστό ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης και δυσλιπιδαιμίας υπό αγωγή. Κατά τη φυσική εξέταση εμφανίζεται χωρίς δύσπνοια, με 15 αναπνοές το λεπτό. Οι καρδιακοί ήχοι είναι διακριτοί, η αρτηριακή πίεση είναι 160/80mmHg, οι σφύξεις 200/λεπτό και ο κορεσμός οξυγόνου στο 98%. Το ΗΚΓ 12 απαγωγών εμφανίζει ταχυκαρδία με ευρεία QRS (Εικόνα 1). Η ασθενής συνδέθηκε σε μόνιτορ συνεχούς καταγραφής του ρυθμού και προχωρήσαμε σε διαφοροδιάγνωση της ταχυκαρδίας βάση των οδηγιών της Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής Εταιρείας.¹ Καθώς η ασθενής ήταν αιμοδυναμικά σταθερή πραγματοποιήσαμε βαγοτονικούς χειρισμούς και μάλαξη καρωτιδικού κόλπου χωρίς όμως κάποιο αποτέλεσμα. Εν συνεχεία χορηγήθηκε αδενοσίνη ενδοφλεβίως 18mg συνολικά η οποία δεν ανέταξε την ταχυκαρδία. Αυτή επιτεύχθηκε με ενδοφλέβια χορήγηση 1gr προκαϊναμίδης (Εικόνα 2). Η ασθενής σε φλεβοκομβικό ρυθμό 100 σφύξεις/λεπτό μεταφέρθηκε στην μονάδα εντατικής θεραπείας (ΜΕΘ) για περαιτέρω έλεγχο και παρακολούθηση.

Λέξεις ευρετηρίου

Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, ανεύρυσμα κορυφής, διαστρωμάτωση κινδύνου

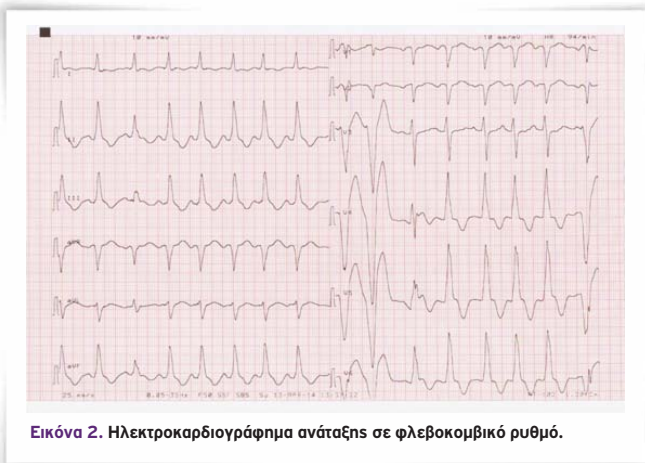
Επικοινωνία

Ν. Αραβανής, Καρδιολόγος
Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο
Λεωφ. Α. Συγγρού 356, Καλλιθέα, Τ.Κ.: 17674
Τηλ.: 210 9493000
E-mail: nikos_aravanis@hotmail.com



Εικόνα 1. Ηλεκτροκαρδιογράφημα 12 απαγωγών ταχυκαρδίας με ευρέα QRS.

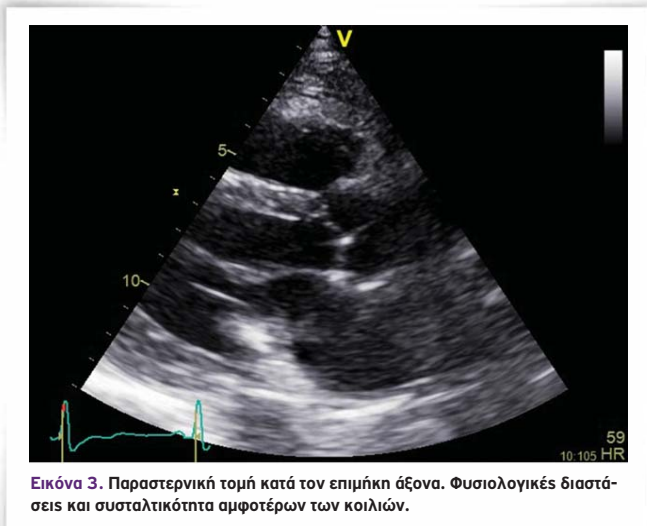
Στη ΜΕΘ χορηγήθηκε μετοπρολόλη 25mg, ενδοφλέβια αμιοδαρόνη και εστάλη εργαστηριακός έλεγχος χωρίς παθολογικά ευρήματα. Συνεχίσαμε τη διερεύνηση με απεικονιστικό υπερηχογραφικό έλεγχο και στεφανιογραφία. Το υπερηχογράφημα καρδιάς κατέδειξε φυσιολογική συσταλτικότητα της αριστερής κοιλίας με



Εικόνα 2. Ηλεκτροκαρδιογράφημα ανάταξης σε φλεβοκομβικό ρυθμό.

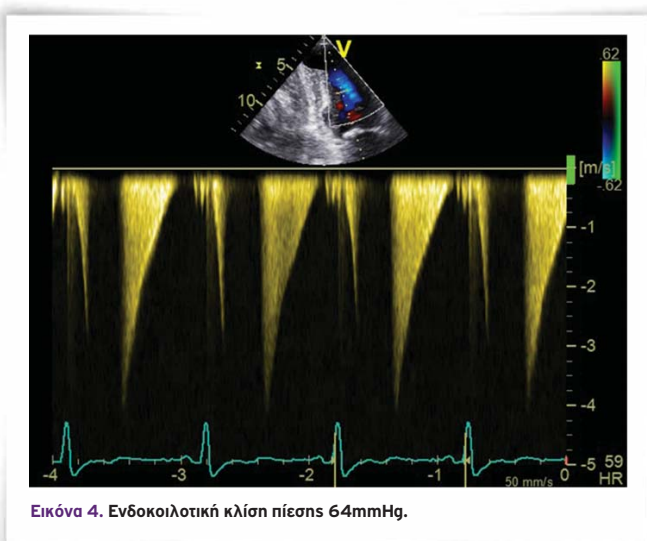
λογική συσταλτικότητα της αριστερής κοιλίας με οριακό πάχος τοιχωμάτων στο ύψος σύγκλεισης των μιτροειδικών γλωχίνων αλλά και ασύμμετρη υπερτροφία στο μέσο προς κορυφαίο τοίχωμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Δεν αναδεικνύεται σημαντική βαλβιδική παθολογία ενώ η λειτουργικότητα και οι διαστάσεις της δεξιάς κοιλίας απεικονίζονται εντός φυσιολογικών ορίων (Εικόνα 3). Η χρήση του έγχρωμου Doppler ανέδειξε ενδοκοιλιακή απόφραξη με μέγιστη κλίση πίεσης στα 64mmHg στο μέσο της αριστερής κοι-

λίας (Εικόνα 4). Η λεπτομερής απεικόνιση μετά από χορήγηση παράγοντα υπερηχοαντίθεσης, σε λήψεις 2 και 4 κοιλοτήτων, επιβεβαίωσε παράδοξη διαστολική ροή και αποκάλυψε την ύπαρξη ανευρύσματος της κορυφής της αριστερής κοιλίας (Εικόνα 5).

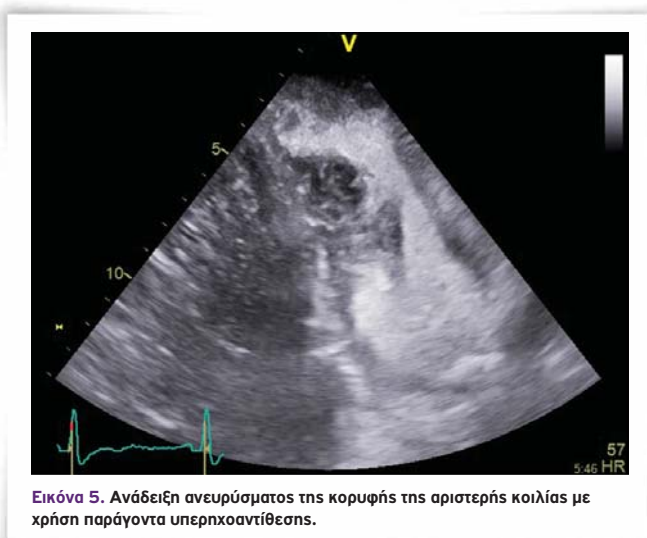


Εικόνα 3. Παραστερνική τομή κατά τον επιμήκη άξονα. Φυσιολογικές διαστάσεις και συσταλτικότητα αμφοτέρων των κοιλιών.

Η στεφανιογραφία έδειξε φυσιολογική ανατομία των στεφανιαίων και η μέτρηση των πιέσεων εντός της αριστερής κοιλίας επιβεβαίωσε την αυξημένη κλίση πίεσης (Εικόνα 4). Η ασθενής έλαβε εξιτήριο μετά από λίγες ημέρες υπό αγωγή με β αναστολέα αφού πρώτα τοποθετήθηκε εμφυτεύσιμος απινιδωτής για πρόληψη αιφνιδίου θανάτου.



Εικόνα 4. Ενδοκοιλιακή κλίση πίεσης 64mmHg.



Εικόνα 5. Ανάδειξη ανευρύσματος της κορυφής της αριστερής κοιλίας με χρήση παράγοντα υπερηχοαντίθεσης.

Συζήτηση

Ως υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια (HCM) ορίζεται η ύπαρξη υπερτροφίας τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας άνω των 15mm η οποία δεν οφείλεται σε παθολογικές συνθήκες φόρτισης. Το 2% των ασθενών αυτών εμφανίζουν ανεύρυσμα της κορυφής της αριστερής κοιλίας.² Ιδιαίτερη προσοχή θα πρέπει να δίνεται στους ασθενείς με συνύπαρξη HCM με ενδοκοιλιακή απόφραξη της αριστερής κοιλίας καθώς το ποσοστό αυτό αυξάνεται στο 25%. Η διάγνωση του ανευρύσματος της κορυφής είναι δυνατόν να διαφύγει εάν δεν απεικονίσουμε με προσοχή την κορυφή της αριστερής κοιλίας.

Μείζον ζήτημα στους ασθενείς αυτούς αποτελεί η πρόληψη του αιφνιδίου θανάτου. Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, ιδιαίτερα όταν συνυπάρχει ανεύρυσμα της κορυφής της αριστερής κοιλίας μπορεί να εμφανίσει αυξημένο αρρυθμιολογικό φορτίο. Οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζουν όλων των ειδών τις αρρυθμίες: υπερκοιλιακή ταχυκαρδία, κολπική μαρμαρυγή καθώς και εμμένουσα ή μη κοιλιακή ταχυκαρδία.

Μελέτη 1.940 ασθενών με HCM που συμπεριέλαβε 94 ασθενείς με HCM και ανεύρυσμα κορυφής της αριστερής κοιλίας ανέδειξε ετήσια θνητότητα για τους ασθενείς αυτούς που αγγίζει το 5%.³ Η Ευρωπαϊκή Καρδιολογική Εταιρεία στο πλαίσιο πρωτογενούς πρόληψης συστήνει τη χρήση του προγνωστικού σκορ 5ετούς θνητότη-

τας (HCM Risk- SCDscore) για τη σταδιοποίηση του κινδύνου αιφνιδίου θανάτου (Εικόνα 6). Σε ασθενείς με score>6% αλλά και από 4% έως 6% γίνεται σύσταση για τοποθέτηση απινιδωτή με ένδειξη IIa και IIb αντίστοιχα.⁴ Αντιθέτως η διενέργεια ηλεκτροφυσιολογικής μελέτης δεν συνιστάται για διαστρωμάτωση κινδύνου σε ασθενείς με HCM. Στην περίπτωση της συγκε-

HCM

Age 69 Years

Maximum LV wall thickness 15 mm

Left atrial size 41 mm

Max LVOT gradient 64 mmHg

Family History of SCD No Yes

Non-sustained VT No Yes

Unexplained syncope No Yes

Εικόνα 6. HCM Risk-SCD score. Ποσοστό κινδύνου για την συγκεκριμένη ασθενή στα πλαίσια πρωτογενούς πρόληψης μόνο 1,25%.

κριμένης ασθενούς, η τυπική διαχείριση της βαθμονόμησης βάσει του συγκεκριμένου αλγορίθμου έδειξε χαμηλή τιμή (1,25%) μη συμβατή με ένδειξη τοποθέτησας απινιδωτού. Ιδιαίτερη περίπτωση αρρυθμιολογικής αξιολογήσεως αποτελούν οι ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια και επιπρόσθετους παράγοντες κινδύνου που δεν συμπεριλαμβάνονται στη συγκεκριμένη βαθμονόμηση-score, όπως είναι οι πολλαπλές μεταλλάξεις στις πρωτεΐνες των σαρκομερίων, το ανεύρυσμα κορυφής της αριστερής κοιλίας όπως εν προκειμένω, η παράδοση πτώση πίεσας κατά τη δοκιμασία κοπώσεως και το αυξημένο ποσοστό ίνωσης στη μαγνητική τομογραφία. Οι τροποποιητικοί αυτοί παράγοντες αυξημένου κινδύνου έχουν συμπεριληφθεί στις αμερικανικές οδηγίες του 2020 (2020 AHA/ACC Guidelines for the Diagnosis and Treatment of patients with HCM) οι οποίες κάνουν σαφή σύ-

σταση για τοποθέτηση απινιδωτή στους ασθενείς αυτούς στο πλαίσιο της πρωτογενούς πρόληψης του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου.⁵

Συμπέρασμα

Η ύπαρξη ανευρύσματος της κορυφής της αριστερής κοιλίας σε ασθενείς με HCM αποτελεί αιτία πρόκλησης κοιλιακών αρρυθμιών και αυξάνει την πιθανότητα για αιφνίδιο καρδιακό θάνατο.⁵ Σε ασθενείς με HCM και ενδοκοιλιακή απόφραξη θα πρέπει πάντα να γίνεται έλεγχος για ύπαρξη ανευρύσματος της κορυφής της αριστερής κοιλίας. Η διαθωρακική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη με χρήση υπερηχοσκοπικού παράγοντα καθώς και η μαγνητική τομογραφία καρδιάς αποτελούν εξετάσεις με αυξημένη διαγνωστική ακρίβεια⁶. Η κλασική διαστρωμάτωση κινδύνου για πρόληψη αιφνίδιου θανάτου στους ασθενείς αυτούς δεν είναι αρκετή και επιβάλλεται η εξατομικευμένη παρέμβαση λαμβάνοντας υπ' όψιν όλους τους αναγνωρισμένους τροποποιητικούς παράγοντες.

Βιβλιογραφία

1. Brugada J, et al. 2019 ESC guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). *EurHeart J* 2019;ehz467.
2. Maron MS, Finley JJ, Bos JM, et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2008; 118: 1541-1549
3. Rowin et al., 2017. Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Apical Aneurysm. *Journal of the American College of Cardiology*, 69(7), pp.761-773.
4. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *European Heart Journal* (2014) 35, 2733-2779.
5. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2020;142(25).
6. Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart*. 2004; 90: 645-649.

Acute hemodynamic decompensation in a patient with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm

N. Aravanis, D. Tsiapras, S. Kyrzopoulos, V. Voudris, G. D. Athanassopoulos

Cardiology Section OCSC

A case of hypertrophic cardiomyopathy is presented who revealed acute hemodynamic decompensation. A left ventricular aneurysm was detected by contrast echocardiography. Despite the low ESC score for sudden death, an ICD was applied due to the specific substrate.

Keywords: Hypertrophic cardiomyopathy, apical aneurysm, risk stratification