

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Αιφνίδιος Καρδιακός Θάνατος σε Ασθενή με Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια και Ανεύρυσμα Κορυφής

ΣΤΑΥΡΟΣ ΚΟΥΝΑΣ¹, ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΓΚΟΥΜΑΣ², ΙΩΑΝΝΗΣ ΑΪΒΑΤΙΑΗΣ³¹Ηχοκαρδιογραφικό Εργαστήριο, Βιοκλινική Αθηνών, ²Β' Καρδιολογική Κλινική, Ευρωκλινική Αθηνών, ³Γατροδικαστική Υπηρεσία Αθηνών

Λέξεις ευρετηρίου:
**Υπερτροφική
μυοκαρδιοπάθεια,
αιφνίδιος καρδιακός
θάνατος, κορυφαίο
ανεύρυσμα.**

Παρουσιάζουμε την περίπτωση ενός άνδρα με κορυφαία υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια (ΥΜΚ), χαρακτηριζόμενη από ενδοκοιλιακή απόφραξη και ανεύρυσμα κορυφής. Ο ασθενής κατά τη διάρκεια διαστρωμάτωσης κινδύνου για αιφνίδιο καρδιακό θάνατο υπέστη εξωνοσοκομειακή καρδιακή ανακοπή συνεπεία εμμένουσας μονόμορφης κοιλιακής ταχυκαρδίας, ενώ έφερε συσκευή 24ωρης περιπατητικής ηλεκτροκαρδιογραφικής καταγραφής. Υπογραμμίζεται η αυξημένη πιθανότητα αρρυθμιολογικών και καρδιαγγειακών επιπλοκών σε αυτούς τους ασθενείς και τονίζεται η ανάγκη σωστής διάγνωσης με τη χρήση νεότερων απεικονιστικών τεχνικών.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
17 Ιανουαρίου 2011
Ημερ. αποδοχής:
17 Μαρτίου 2011

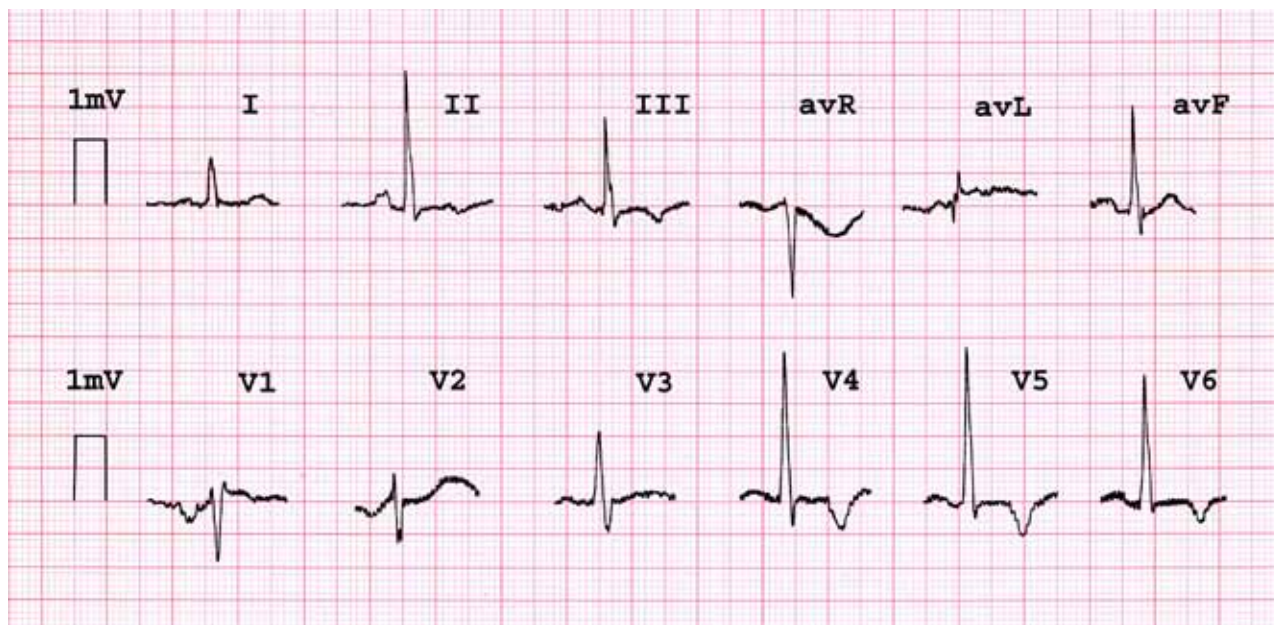
Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Σταύρος Κούνας

Ιωαννίνων 9
151 21 Πεύκη, Αθήνα
e-mail: spkounas@yahoo.com

Ανδρας 59 ετών με αναφερόμενα άτυπα θωρακικά ενοχλήματα, παραπέμφθηκε στο Ηχοκαρδιογραφικό Εργαστήριο της Κλινικής για τον έλεγχο μυοκαρδιακής ισχαιμίας με φαρμακευτική δοκιμασία κόπωσης (Stress Echo). Ο ασθενής είχε γνωστό ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης χωρίς άλλα καρδιακά ενοχλήματα όπως τυπική στηθάγχη, δύσπνοια προσπαθείας, αίσθημα παλμών ή συγκοπή. Η φυσική εξέταση του καρδιαγγειακού ήταν χωρίς ειδικά παθολογικά ευρήματα. Στο ηλεκτροκαρδιογράφημα ηρεμίας (ΗΚΓ) εμφάνιζε υψηλά κύματα R και διαταραχές αναπόλωσης με αρνητικά κύματα T στις απαγωγές II, III, aVF και V4-V6 (Εικόνα 1). Ο ασθενής γνώριζε από χρόνια πως είχε, όπως και ο αδελφός του, «παθολογικό» ΗΚΓ. Δεν αναφέρθηκε όμως οικογενειακό ιστορικό αιφνιδίου θανάτου ή γνωστής κληρονομικής καρδιαγγειακής πάθησης.

Στο επακόλουθο διαθωρακικό ηχοκαρδιογράφημα ηρεμίας η αριστερή κοιλία εμφάνιζε κλάσμα εξώθησης 65% με φυσιολο-

γικές εσωτερικές διαστάσεις, όπως επίσης φυσιολογικές για την ηλικία κυματομορφές διαμυοειδικής ροής και ιστικών ταχυτήτων στον πλάγιο μυοειδικό δακτύλιο (Tissue Doppler). Ο έλεγχος των υπολοίπων καρδιακών κοιλοτήτων και των καρδιακών βαλβίδων ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα. Το πάχος των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας μετρημένο σε διδιάστατες εικόνες (2D) κατά το βραχύ άξονα σε τρία επίπεδα (βάση-μεσότητα-κορυφή) εμφάνιζε μέγιστη τιμή 11 mm. Παρά ταύτα, το οικογενειακό ιστορικό και η χαρακτηριστική παθολογία του ΗΚΓ φήματος επέβαλλαν τη λεπτομερή μελέτη της κορυφής για το ενδεχόμενο εντοπισμένης υπερτροφίας. Πράγματι η προσεκτική εξέταση της κορυφής στη λήψη των 4 κοιλοτήτων με τη βοήθεια του έγχρωμου Doppler ανέδειξε ενδοκοιλιακή απόφραξη με τοπική κλίση πίεσης μέχρι 32 mmHg, «παράδοξη» διαστολική ροή και ανεύρυσμα στην περιοχή (Εικόνα 2). Η ανατομία της κορυφής της αριστερής κοιλίας ανεδείχθη σαφέστερα με τη χρήση παράγοντα ηχοαντίθεσης (contrast) (Εικόνα 3).



Εικόνα 1. Ηλεκτροκαρδιογράφημα ηρεμίας 12 απαγωγών με υψηλά κύματα R ενδεικτικά μυοκαρδιακής υπερτροφίας και αρνητικά συμμετρικά κύματα Tα στις απαγωγές V4-V6.

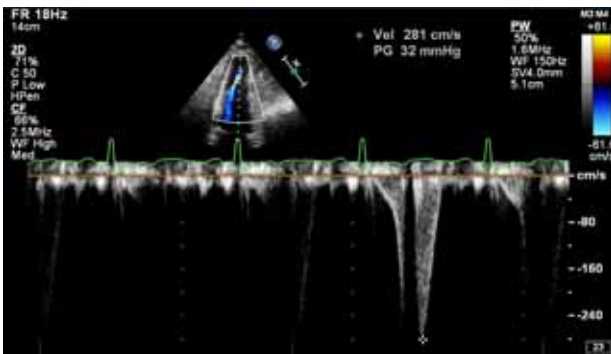
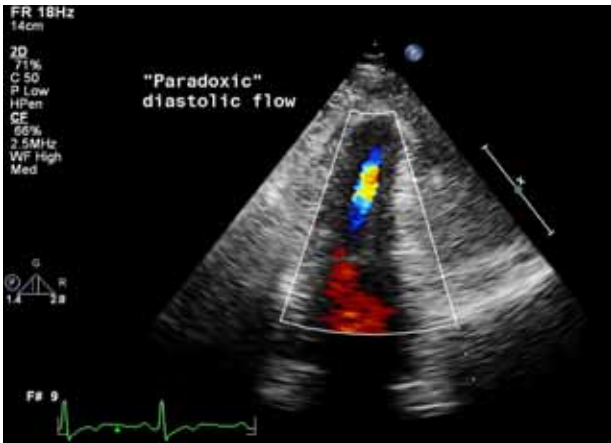
Ο ασθενής ενημερώθηκε για την κληρονομική φύση της νεοδιαγνωσθείσης πάθησής του και προγραμματίστηκε για στεφανιογραφία (προκειμένου να αποκλειστεί τυχόν συνυπάρχουσα στεφανιαία νόσος) και κλινική διαστρωμάτωση κινδύνου για αιφνίδιο καρδιακό θάνατο με βάση διεθνώς καθορισμένα κριτήρια.¹ Στα πλαίσια αυτά, ετέθη σε 24ωρη περιπατητική ηλεκτροκαρδιογραφία (Holter ρυθμού) για την ανίχνευση κοιλιακών ταχυαρρυθμιών. Κατά τη διάρκεια της παρακολούθησής του από τη συσκευή ο ασθενής υπέστη καρδιακή ανακοπή λόγω εμμένουσας μονόμορφης κοιλιακής ταχυκαρδίας (Εικόνα 4A), η οποία σύντομα εκφυλίστηκε σε κοιλιακή μαρμαρυγή (Εικόνα 4B). Δυστυχώς, παρά τις προσπάθειες καρδιοαναπνευστικής αναζωογόνησης από παρευρισκόμενους ιατρούς και τη μεταφορά του σε νοσοκομείο ο ασθενής κατέληξε. Η επακόλουθη νεκροτομή επιβεβαίωσε τη διάγνωση της κορυφαίας ΥΜΚ καθώς η καρδιά του θανόντος εμφάνιζε μεγαλοκαρδία βάρους και διαστάσεων (550 g, 14×13×7 cm) συγκεντρική υπερτροφία κορυφής, χωρίς παθολογοανατομικά ευρήματα στεφανιαίας νόσου, μυοκαρδιακής ισχαιμίας ή εμφράγματος μυοκαρδίου.

Συζήτηση

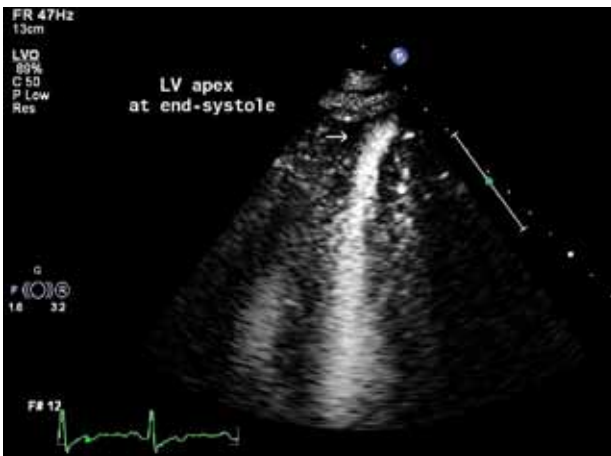
Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια κορυφής περιγράφηκε για πρώτη φορά στα τέλη της δεκαετίας του

1970. Οι πρώτες περιγραφές βασίστηκαν στο χαρακτηριστικό ΗΚΓ με τα γιγάντια συμμετρικά αρνητικά κύματα T στις προκάρδιες απαγωγές καθώς και στην ιδιαίτερη spade-like εικόνα (δίκηνη άσσου μπαστούνι) στην αριστερή κοιλιογραφία.^{2,3} Κορυφαία υπερτροφία μυοκαρδίου συναντάται με συχνότητα περίπου 12% σύμφωνα με σειρές ασθενών από μεγάλα κέντρα αναφοράς για την ΥΜΚ.⁴ Η φυσική πορεία της νόσου σε αυτούς τους ασθενείς θεωρείται ήπια, με μικρά ποσοστά θνητότητας και νοσηρότητας σε πολυετείς αναδρομικές μελέτες.⁵

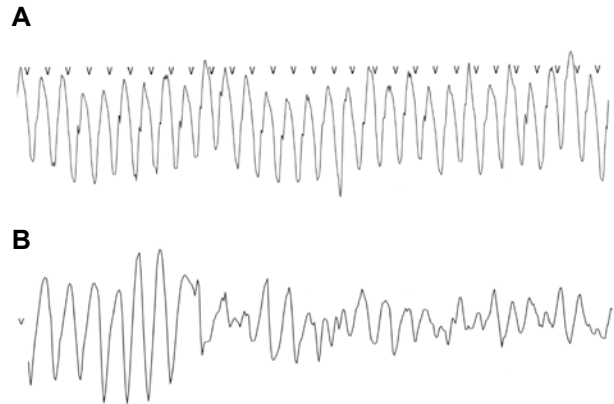
Μεταξύ των ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια ιδιαίτερη υπο-ομάδα αποτελεί εκείνη στην οποία ανιχνεύεται ανευρύσμα κορυφής. Οι Maron και συν. περιέγραψαν 28 περιπτώσεις επί συνόλου 1299 ασθενών με ΥΜΚ, δηλαδή ποσοστό 2%.⁶ Η διάγνωση, όπως και στην περίπτωσή μας, ενδεχομένως να διαφύγει καθώς η κορυφή της αριστερής κοιλίας απεικονίζεται δύσκολα με την κλασική διδιάστατη ηχοκαρδιογραφία. Η επικέντρωση της υπερηχογραφικής δέσμης με κατάλληλες ρυθμίσεις του βάθους (depth) και της εστίασης (focus) σε συνδυασμό με τη χρήση του έγχρωμου Doppler σε χαμηλή κλίμακα (scale) επέτρεψαν στην περίπτωσή μας την ανάδειξη του ανευρύσματος με τοπική ενδοκοιλιακή κλίση πίεσης. Η διάγνωση μπορεί να επιβεβαιωθεί ασφαλέστερα με τη χρήση παραγόντων ηχοαντίθεσης, την αριστερή κοιλιογραφία ή τη διενέργεια μα-



Εικόνα 2. Πάνω: Ανάδειξη «παράδοξης» διαστολικής ροής (όπως αποδεικνύεται από το σημείο του καρδιακού κύκλου στο ΗΚΓ κάτω αριστερά) από την κορυφή προς την υπόλοιπη αριστερή κοιλία ενδεικτικό ανευρύσματος. Κατάλληλες ρυθμίσεις του βάθους (depth), εστίασης (focus) και χρωματικής κλίμακας (scale) της υπερηχογραφικής δέσμης είναι συχνά απαραίτητες για τη διαπίστωση του φαινομένου. Κάτω: Καταγράφεται διαστολική αιματική ροή στο συγκεκριμένο σημείο με κλίση πίεσης 32 mmHg.



Εικόνα 3. Ανάδειξη ανευρύσματος κορυφής αριστερής κοιλίας με χρήση παράγοντα ηχοαντίθεσης (contrast).



Εικόνα 4. Α. Μονόμορφη κοιλιακή ταχυκαρδία. Β. Μετά από 2 περίπου λεπτά εκφύλιση σε κοιλιακή μαρμαρυγή.



Εικόνα 5. Καθυστερημένες λήψεις με μαγνητική τομογραφία καρδιάς μετά τη χορήγηση γαδολίνιου. Ανάδειξη κορυφαίου ανευρύσματος με ινώδη ιστό σε ασθενή με κορυφαία υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια και ενδοκοιλιακή απόφραξη (Ευγενική παραχώρηση από προσωπικό αρχείο Δρ James Moon – Consultant Cardiologist – The Heart Hospital, UCLH).

γνητικής τομογραφίας καρδιάς (Εικόνα 5).⁷ Ως αιτία για την ανάπτυξη ανευρύσματος έχουν προταθεί το αυξημένο τοιχωματικό stress εξαιτίας της ενδοκοιλιακής απόφραξης, η ύπαρξη μυοκαρδιακών γεφυρών επί του προσθίου κατιόντος αλλά και γενετικοί παράγοντες. Κανείς όμως από τους παραπάνω παθοφυσιολογικούς μηχανισμούς δε μπορεί να εξηγήσει ικανοποιητικά το σύνολο των παρατηρούμενων περιπτώσεων.

Ανεξάρτητα από την αιτία, οι συγκεκριμένοι ασθενείς εμφανίζουν δυσανάλογα δυσμενή πρόγνωση σε σχέση με τις κλασικές μορφές κορυφαίας ΥΜΚ. Από τις αρχές τις δεκαετίας του 90 είχε ανακοινωθεί η αυξημένη συχνότητα επιπλοκών σε ασθενείς

με κορυφαία ΥΜΚ και «παράδοξη» διαστολική ροή στην κορυφή συνεπεία απόφραξης.⁸ Αργότερα με την ανάπτυξη των τεχνικών μαγνητικής τομογραφίας έγινε ευκολότερη η διάγνωση των περιπτώσεων αυτών και μελετήθηκαν ιδιαίτερα παθολογικά σημεία όπως η ανάπτυξη ινώδους ιστού στην περιοχή του ανευρύσματος, ορατού με καθυστερημένες λήψεις μετά τη χορήγηση γαδολίνιου. Η μυοκαρδιακή ουλή εκτιμάται πως αποτελεί το αρρυθμογόνο υπόστρωμα για την ανάπτυξη κοιλιακών ταχυαρρυθμιών με τη δημιουργία συνθηκών επανεισόδου. Από παλαιά έχει περιγραφεί η σχέση μονόμορφης κοιλιακής ταχυκαρδίας και κορυφαίας ΥΜΚ.¹⁰ Η αυξημένη αρρυθμογένεση θεωρείται υπεύθυνη για τα υψηλότερα ποσοστά αιφνιδίου καρδιακού θανάτου πέρα από τα αναμενόμενα με βάση την κλινική διαστρωμάτωση κινδύνου.^{6,11} Επιπλέον η παρουσία κορυφαίου ανευρύσματος παρέχει το δομικό έδαφος για θρομβοεμβολικά επεισόδια και θεωρείται πως συμμετέχει στην αρνητική αναδιαμόρφωση της αριστερής κοιλίας με όψιμη έκπτωση του συνολικού κλάσματος εξώθησης και επακόλουθες εκδηλώσεις καρδιακής ανεπάρκειας.⁶

Συμπέρασμα

Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια κορυφής περιστασιακά συνδυάζεται με ανεύρυσμα στην αντίστοιχη περιοχή. Η αναγνώρισή του είναι κεφαλαιώδους σημασίας καθώς η συγκεκριμένη υπο-ομάδα ασθενών εμφανίζει αυξημένο κίνδυνο αρρυθμολογικών επιπλοκών πέρα από τον εκτιμώμενο με την κλασική διαστρωμάτωση κινδύνου, και συνολικά παρατηρείται υψηλότερη καρδιακή θνητότητα και νοσηρότητα. Η χρήση ειδικών ηχοκαρδιογραφικών τεχνικών και η διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς είναι απαραίτητη για την επιβεβαίωση της σωστής διάγνωσης.

Βιβλιογραφία

1. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 42: 1687-1713.
2. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol.* 1979; 44: pp. 401-412.
3. Efthimiadis GK, Spanos GP, Giannakoulas G, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with late enhancement of the non-hypertrophied left ventricular segments. *Hellenic J Cardiol.* 2008; 49: 114-116.
4. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54: 220-228.
5. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39: 638-645.
6. 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.
7. 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.
8. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, et al. Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol.* 1992; 19: 516-524.
9. Alfonso F, Frenneaux MP, McKenna WJ. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm. *Br Heart J.* 1989; 61: 178-181.
10. Paul M, Schafers M, Grude M, et al. Idiopathic left ventricular aneurysm and sudden cardiac death in young adults. *Eurpace.* 2006; 8: 607-612.
11. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol.* 2000; 36: 2212-2218.