Edem pluća kod bolesnice sa nekompaktnim miokardom leve komore

Nataša Marković Nikolić¹, Milica Dekleva¹, Milica Mićović², Ana Čolić², Bojan Janošević³, Vladimir Novaković², Siniša Dimković¹, Aleksandra Arandžević¹

¹Medicinski fakultet Univerziteta u Beogradu, ²KBC Zvezdara – Kardiologija, ³KBC Zvezdara – Hitan internistički prijem

Sažetak

Nekompaktni miokard leve komore (NMLK) je retka kardiomiopatija sa prevalencom od 0,014 % do 1,3 % u opštoj populaciji. Posledica je intrauterinog prekida procesa miokardnog sazrevanja na početku fetalnog razvoja. Može biti asimptomatski. Kod uznapredovalih slučajeva klasična je trijada: srčana slabost, ventrikularne aritmije i sistemske tromboembolije.

Prikazan je slučaj bolesnice VM stare 62 godine, primljene kao hitan slučaj zbog razvoja edema pluća kod koje je ehokardiografski dijagnostikovano postojanje nekompaktnog miokarda leve komore (NMLK). Nalaz je tipičan sa slikom dubokih recesususa koji komuniciraju sa šupljinom leve srčane komore i izraženih trabekula koje čine nekompaktni deo miokarda koji je više od 2 puta deblji od kompaktnog dela, što je neophodni dijagnostički kriterijum.

U diskusiji je analiziran slučaj naše bolesnice u svetlu dostupnih literaturnih podataka o učestalosti, dijagnostičkim kriterijumima, toku bolesti i prognozi, diferencijalnoj dijagnozi i lečenju.

Ključne reči nekompaktni miokard leve komore, edem pluća

Uvod

Nekompaktni miokard leve komore (NMLK) je retka kardiomiopatija sa prevalencom od 0,014 % do 1,3 % u opštoj populaciji prema rezultatima ehokardiografskih studija.¹ Posledica je intrauterinog prekida procesa miokardnog sazrevanja na početku fetalnog razvoja.^{2,3} Prve slučajeve ove bolesti opisao je Chin sa saradnicima 1990. godine.⁴ Ovo oboljenje može uzrokovati razvoj srčane slabosti, životno ugrožavajućih ventrikularnih poremećaja ritma i sistemskih embolijskih komplikacija. Dijagnoza se postavlja standardnom transtorakalnom ehokardiografijom. Može se dijagnostikovati prvi put kod bolesnika svih životnih uzrasta. Vrlo često je asimptomatsko oboljenje.⁵ Odlikuje se tankim, kompaktnim epikardnim slojem i značajno debljim nekompaktnim endokardnim slojem sa prominentnim trabekulacijama i dubokim recesusima koji komuniciraju sa šupljinom leve srčane komore, ali ne sa koronarnom cirkulacijom.⁴

Prikaz bolesnika

Bolesnica VM stara 60 godina primljena je kao hitan slučaj na Kardiologiju KBC Zvezdara zbog razvoja akutnog edema pluća. U ličnoj anamnezi navodi hipertenziju, dijabetes mellitus i pozitivnu porodičnu anamnezu za kardiovaskularna oboljenja.

Na prijemu je svesna, orijentisana, sa stazom na plućima obostrano do sredine plućnih polja, TA 180/100 mmHg. U elektrokardiogramu se registruje sinusni ritam,

fr 95/min., kompletni blok leve grane. Urađen je ehokardiografski pregled gde se, uz dilatiranu levu komoru u dijastoli (58), globalno snižene EF (Simpson 45 %) poremećene dijastolne funkcije po tipu pseudonormalizacije sa povišenim endijastolnim pritiskom u levoj komori, registruje i nekompaktni miokard leve komore u predelu donjeg i lateralnog zida u apikalnim delovima (Slika 1). Odnos nekompaktnog prema kompaktnom miokardu je 2,34. Duboki recesusi komuniciraju sa šupljinom leve srčane komore (Slika 2). S obzirom na smanjenu toleranciju napora, urađena je koronarografija. Koronarni angiogram je bez hemodinamski značajnih stenoza.

Na urađenom holter EKG-u registrovane su retke pojedinačne VES (Lown II), bez drugih poremećaja ritma. Neurološki i elektromiografski nalaz su u granici normale. Ehokardiografski skrining porodice nije mogao biti urađen sa obzirom na to da porodica bolesnice živi u inostranstvu.

Terapija na otpustu je: beta blokator, ACE inhibitor, amiodaron, trimetazidin, oralna antikoagulantna terapija i diuretik Henleove petlje.

Diskusija

Prikazan je slučaj bolesnice kod koje je u šestoj deceniji postavljena dijagnoza nekompaktnog miokarda. Ovo nije prvi put da bolesnica radi ehokardiografski pregled, ali na prethodnim pregledima nije postavljena dijagnoza ovog oboljenja. I u literaturi se često opisuju slučajevi neadekvatnog dijagnostikovanja NMLK. Jedan od razloga za to je i nepostojanje konsenzusa o dijagno-

Slika 1. Zahvaćenost inferiornog i lateralnog zida leve komore nekompaktnim miokardom

Slika 2. Komunikacija šupljine leve komore sa dubokim intertrabekularnim recesusima

stičkim kriterijumima. Jenni i saradnici su 2001. godine⁶ predložili kriterijume zasnovane na endisistolnom odnosu debljine nekompaktnog prema kompaktnom sloju miokarda, koji treba da bude veći od 2. Takođe, neophodno je da se i primenom kolor doplera registruje direktni protok krvi iz leve komore u duboke intertrabekularne recese. U literaturi se opisuje najčešće zahvaćanje središnjih i apikalnih segmenata i to inferiornog i lateralnog zida komore.

Kriterijumi za dijagnostiku NMLK primenom nuklearne magnetne rezonance (NMR) srca, prema Petersenu i saradnicima su: odnos veći od 2,3 između nekompaktnog miokarda i kompaktnog miokarda tokom dijastole.⁷ Smatra se da klinička težina zavisi od količine miokarda zahvaćene hipertrabekulacijom koja je nezavisni prediktor ejekcione frakcije leve komore.^{8,9}

Diferencijalna dijagnoza NMLK obuhvata: trombe, lažne horde, apikalnu hipertrofičnu kardiomiopatiju, fibrome, intramiokardni hematomi, kardijalne metastaze i intramiokardne abscese. Prilikom pregleda neophodno je isključiti prisustvo tromba u dubokim recesusima. Takođe je neophodno proveriti i izgled desne komore, s obzirom da je hipertrabekulacija desne komore češća nego leve. Ukoliko se loše vizuelizuje apeks ehokardiografski za potvrdu dijagnoze, može se koristiti kontrastna ehokardiografija ili, ukoliko ni to nije dovoljno, nuklearna magnetna rezonanca miokarda.

Proгноza, terapija i praćenje: Srčana slabost i ventrikularni poremećaji ritma koje bolesnica ima su jedna od najčešćih formi prezentacije ove bolesti. Zajedno sa sistemskim embolijama predstavljaju klasičnu trijadu u kliničkoj slici NMLK kod bolesnika sa uznapredovalom bolešću.¹⁰ Prema rezultatima Oechslina i saradnika¹¹, u grupi od 34 bolesnika sa NMLK prisustvo većeg endijastolnog dijametra leve komore, niže ejekcione frakcije, NYHA klase III-IV, perzistentne ili permanentne atrijalne fibrilacije i bloka grane su prediktori lošije prognoze i visokog rizika za ventrikularne poremećaje ritma. Zato savetuju da se kod takvih bolesnika ugradi implantabilni kardioverter defibrilator (ICD) i da se uradi procena za transplantaciju srca. Mortalitet kod ovih bolesnika bio je praktično isti kao i kod bolesnika sa neishemijском dilatativnom kardiomiopatijom.¹² S obzirom da

kod naše bolesnice holter EKG monitoringom nisu registrovani maligni poremećaji ritma, odlučeno je da u terapiji dobije beta blokatore, amiodaron, a da se implantacija ICD-a za sada odloži. Pošto postoji rizik od sistemskih embolizacija i mali rizik od krvarenja, kod naše bolesnice uvedena je oralna antikoagulantna terapija varfarinom.

Prema podacima iz literature, nakon postavljanja dijagnoze neophodno je kod članova porodice uraditi ehokardiografski pregled, ali i neurološki pregled i elektromiografiju s obzirom da je NMLK često udružen sa neuromuskularnim bolestima.¹³ Potrebno je uraditi i genetsku analizu, mada je korelacija između genotipa i fenotipa često loša. Nažalost kod naše bolesnice to nije bilo moguće učiniti, s obzirom da joj najbliža porodica živi u inostranstvu.

Učestalost NMLK se često precenjuje ali i potcenjuje, upravo zbog nepostojanja definitivnih i usvojenih ehokardiografskih i NMR kriterijuma. Takođe, nema ni jasnih stavova o tome da li se prognoza može promeniti ranim postavljanjem dijagnoze i lečenjem.^{1,2,3}

Literatura

1. Rosa LV, Salemi VM, Alexandre LM, Mady C. Noncompaction cardiomyopathy: a current view. *Arq Bras Cardiol* 2011;97:e13-e19.
2. Stanton C, Bruce C, Connolly H, et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am J Cardiol* 2009;104:1135-1138.
3. Brian CW, Vijay DS, Kevin MM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004;109:2965-2971.
4. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue J, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation* 1990;82:507-513.
5. Marković NS, Dimković N, Damjanović T, Lončar G, Dimković S. Isolated ventricular noncompaction in patients with chronic renal failure. *Clin Nephrol* 2008;70:72-76.
6. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001;86:666-671.
7. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:101-105.
8. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology,

- Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on epidemiology and prevention. *Circulation* 2006;113:1807-1816.
9. Marković N, Dimković N, Lončar G, Djurić Ž, Tončev A, Dimković S. Rare cardiomyopathy in haemodialysis patient: noncompaction of the ventricular myocardium. *Med Pregled* 2007; 60:94-96.
 10. Dodd JD, Holmvang G, Hoffmann U, et al. Quantification of left ventricular noncompaction and trabecular delayed hyperenhancement with cardiac MRI: Correlation with clinical severity. *Am J Roentgenol* 2007;189:974-980.
 11. Oechslin EN, Attenhofer JCH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:493-500.
 12. Stollberger C, Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *Postgrad Med J* 2006;82(972):679-683.
 13. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31.

Abstract

Edema pulmonum in patient with noncompaction left ventricle

Nataša Marković Nikolić¹, Milica Dekleva¹, Milica Mićović², Ana Čolić², Bojan Janošević³, Vladimir Novaković², Siniša Dimković¹, Aleksandra Arandjelović¹

¹Medical school, University of Belgrade, ²KBC Zvezdara - Cardiology, ³KBC Zvezdara – Emergency room

Left ventricular non-compaction (LVNC) is rare cardiomyopathy with prevalence 0,014 % to 1,3 % in general population. Incomplete maturation of myocardial compaction process in the beginning of fetal period could be the pathophysiological mechanism for LVNC development. It can be longstanding asymptomatic, whereas clinical manifestation is usually typical triad of the symptoms: heart failure, ventricular arrhythmia and systemic thromboembolic complications.

Case report is presenting one female patient, VM, 62 years old, admitted to the intensive care unit as emergency case with symptoms and signs of acute pulmonary edema. Using 2D echocardiography, LVNC is diagnosed and described according to the criteria for LVNC. Echocardiography revealed typical deep recesses communicating with the cavity of the left ventricle. Prominent trabeculations are forming twice thicker non-compaction part of the myocardium of the left ventricle in comparison with compaction part.

In discussion authors analyzed this case report using the results of other authors regarding prevalence, diagnostic criteria, course of the disease, prognosis, differential diagnosis and the treatment.

Key words: noncompaction left ventricle, edema pulmonum