

SPONGIÓZNÍ KARDIOMYOPATIE – VZÁCNÁ PŘÍČINA SRDEČNÍHO SELHÁNÍ

Iveta Hanišová¹, Michal Čepelák¹, Kateřina Linhartová¹, Jiří Ferda²

¹Kardiologické pracoviště 1. interní kliniky, FN Plzeň

²Radiodiagnostická klinika, FN Plzeň

Prezentována kazuistika nemocné hospitalizované pro akutní srdeční selhání, jehož příčinou byla kardiomyopatie se spongiózním myokardem.

Klíčová slova: kardiomyopatie, spongiózní myokard, srdeční selhání.

SPONGIOUS CARDIOMYOPATHY – A RARE CAUSE OF HEART FAILURE

The authors present a case report of a 60-year-old woman with left ventricle non-compaction as a cause of acute heart failure.

Key words: cardiomyopathy, left ventricle non-compaction, heart failure.

Interv Akut Kardiol 2005;4:248–249

Úvod

Spongiózní kardiomyopatie se řadí do skupiny neklasifikovaných kardiomyopatií. Může být sdružena s různými vrozenými srdečními vadami nebo se vyskytuje v izolované formě charakterizované segmentárním postižením levé komory (IVNC – isolated ventricular non-compaction).

IVNC je porucha endomyokardiálního vývoje, která vede k tvorbě vícečetných trabekul v levé komoře srdeční⁽¹⁾. Uplatňují se dědičné vlivy, byla popsána autozomálně dominantní dědičnost.

V literatuře je IVNC často spojována s velmi špatnou prognózou^(2, 3, 4), byly popsány případy výrazně symptomatických pacientů s vy-

sokou incidencí komorových arytmií a progresivního srdečního selhání. Dále je u pacientů s IVNC popisován častý výskyt náhlé smrti a systémové embolizace^(2, 5).

Pro spongiózní kardiomyopatii je charakteristická hypertrofie stěn, spongiózní myokard s vícečetnými hlubokými recesy, trabekulami a difúzní hypokinezou až akinezou stěny levé komory, včetně spongiózním myokardem nepostížených oblastí. Spongiózní myokard se nejčastěji vyskytuje ve střední části laterální stěny, spodní stěny a v oblasti hrotu levé komory. Je diferencovatelná struktura dvou vrstev myokardu, tenká, kompaktní zevní vrstva a silná, nekompaktní vnitřní vrstva^(1, 6). Pro stanovení diagnózy spongiózní kardiomyopa-

tie je nutné vyloučit jiné strukturální srdeční onemocnění⁽⁶⁾.

Obrázek 1. Echokardiografie – parasternální projekce na krátkou osu (PSAX)



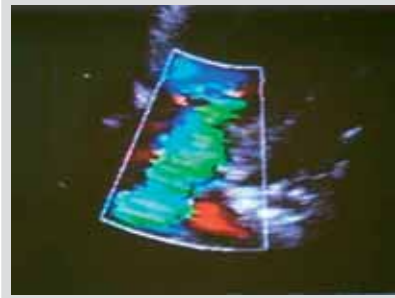
Obrázek 2. Pravá věnčitá tepna po úspěšné PCI s implantovaným stentem



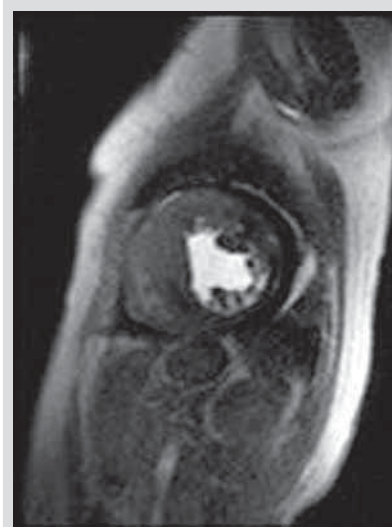
Obrázek 3. Echokardiografie – apikální projekce na dlouhou osu (ALAX)



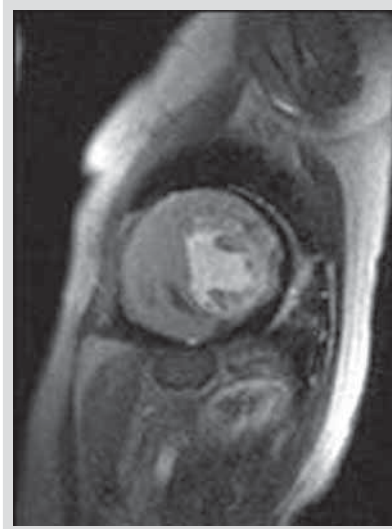
Obrázek 4. Echokardiografie – mitrální regurgitace



Obrázek 5. Magnetická rezonance – perfuze časná



Obrázek 6. Magnetická rezonance – perfuze vrcholná



Článek přijat redakcí: 18. 4. 2005
Článek přijat k publikaci: 30. 5. 2005

MUDr. Iveta Hanišová
I. interní klinika, FN Plzeň, Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň
e-mail: hanišova@fnplzen.cz

Prezentujeme kazuistiku nemocné, u níž jsme diagnostikovali spongiózní kardiomyopatii.

Kazuistika

Šedesátiletá žena s léčenou arteriální hypertenzí, doposud bez anamnézy kardiálního onemocnění, byla přijata na spádové anesteziologické pracoviště pro edém plic s nutností umělé plicní ventilace. Při terapii srdečního selhání došlo k částečné stabilizaci nemocné, která umožnila po pěti dnech extubaci a překlád na naše pracoviště.

Echokardiografické vyšetření prokázalo nezvětšenou levou komoru s hypertrofií stěn bez známek obstrukce ve výtokovém traktu, kinetika byla relativně zachována v oblasti septa, bazální třetina spodní stěny byla akinetická až dyskinetická. Bazální a střední třetiny zadní a laterální stěny byly výrazně hypokinetické, stěna těchto oblastí byla zesílená s promínujícími trabekulizacemi a hlubokými recesy (obrázky 1, 2, 3). Celková systolická funkce levé komory byla středně snižena s ejekční frakcí 35%. Byly přítomny známky diastolické dysfunkce levé komory. Dále byla zjištěna významná insuficience mitrální chlopně na podkladě restrikčního pohybu zadního cípu při dyskinéze baze spodní stěny (obrázek 4).

Echokardiografický nález byl potvrzen magnetickou rezonancí, která prokázala zře-

telnou trabekulární vnitřní a kompaktní zevní vrstvu myokardu v oblasti laterální a spodní stěny (obrázek 5, 6).

Ischemická choroba srdeční byla vyloučena, kardiostatická laboratoř nesvědčila pro akutní koronární syndrom, na věnčitých tepnách byly při koronarografii zjištěny pouze okrajové nerovnosti.

Holterovská monitorace EKG prokázala četné polytopní komorové extrasystoly, bez maligních arytmií. Biopsie rektální sliznice vyloučila amyloidózu.

Při standardní léčbě srdečního selhání byla nemocná postupně plně rekompenzována. Pacientka je nadále sledována ve specializované ordinaci pro srdeční selhání, při

ambulantních kontrolách je v dobrém stavu, ve funkční třídě II. NYHA klasifikace.

Závěr

Kazuistika včetně obrazové dokumentace představuje kardiomyopatii se spongiózním myokardem jako relativně vzácnou příčinu srdečního selhání.

Diagnostika spongiózní kardiomyopatie je zejména echokardiografická, přínosné je vyšetření magnetickou rezonancí.

V léčbě se kromě standardní terapie chronického a akutního srdečního selhání uplatňuje implantace kardioverteru/defibrilátoru a u určité skupiny nemocných i srdeční transplantace.

Literatura

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507–513.
2. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow up of 34 adults with isolated left ventricular non-compaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493–500.
3. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 233–240.
4. Shah CP, Nagi KS, Thakur RK, et al. Spongy left ventricular myocardium in an adult. *Tex Heart Inst J* 1998; 25: 150–151.
5. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Euro Heart J* 2005; 26: 187–192.
6. Jenni E, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards a classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86: 666–671.