

ARYTMOGENNÍ KARDIOMYOPATIE PRAVÉ KOMORY

MUDr. Emilie Smrčková

Interní oddělení nemocnice ve Svitavách

Kardiologická ambulance Svitavy

Článek dokumentuje kazuistiku arytmogenní kardiomyopatie pravé komory u mladého nemocného, kdy onemocnění se manifestovalo po tupém urazu hrudníku a po šestiletém sledování, kdy docházelo k recidivám synkop a opakovaně zachyceny komorové tachykardie, byla diagnostikována AVRĐ a implantován ICD.

Onemocnění je charakterizováno progredující fibro-adipózní transformací stěny pravé komory (PK), sdružené s velmi častým výskytem úporných komorových kachykardií. Typická je náhrada myokardu tukovou a zčásti fibrózní tkání, nejvyšší koncentrace bývá ve výtokovém traktu PK a v oblasti hrotu. Postupně však dochází k rozšíření na větší část myokardu PK. Bývá patrný familiární výskyt. Etiologie je neznámá – kromě dedičných faktorů se objevily hypotézy o následku toxického nebo zánětlivého poškození. Jedna z posledních teorií je porucha apoptózy, tedy programované buněčné smrti jako patogenetického mechanismu rozvoje onemocnění. Klinický obraz ovládají komorové arytmie, komorová tachykardie tvaru bloku levého Tawarova raménka, setrvalé se i nesetrvalé. Onemocnění se může manifestovat poprvé náhlou smrtí. Choroba představuje jednu z relativně častých příčin úmrtí mladých osob, často aktivních sportovců, neboť vyvolávajícím momentem komorové arytmie je nejčastěji fyzická zátěž.

Na elektrokardiogramu (EKG) nacházíme repolarizační poruchy ve svodech V1–3, především invertované vlny T. Typický je obraz echokardiografický, kde nacházíme dilataci PK spolu s její dysfunkcí, která může být regionální, častá jsou aneuryzmata PK. Velikost a funkce levé komory jsou normální, není to však pravidlem. Přínos endomyokardiální biopsie je malý pro segmentární charakter poškození. Magnetická rezonance (MR) a ultrarychlá výpočetní tomografie (CT) se zdá pro diagnostiku slibná.

Kazuistika

Muž, 29 let. Z anamnestických údajů: rodinná anamnéza bez pozoruhodností. Osobní anamnéza: prodělal běžná dětská onemocnění, v 10 letech appendektomie. Od šesti let hrál hokej a fotbal, nebyl fyzicky limitován, při pravidelných prohlídkách vždy normální nález, včetně EKG.

Zaměstnaný jako topič.

V r. 1992 při hokeji došlo ke srážce se spoluhráči, náraz na mantinel s následným bezvědomím, stav byl hodnocen jako kontuze hrudníku. Byl podrobně vyšetřen pro recidivující arytmie komorového charakteru a opakovaně synkopální stavy. Bylo provedeno EFV se závěrem patologická excitabilita myokardu neurčené etiologie, známky dvojí AV uzlové dráhy, během vyšetření byl resuscitován pro srdeční zástavu. V prosinci roku 1993 prodělal amentně-delirantní stav vzniklý náhle po psychickém rozrušení. CT mozku a MR mozku byly negativní, EEG i po spánkové deprivaci negativní, uzavřeno jako v. s. hysteroidní etiologie.

Od roku 1994 byl relativně stabilizován. V srpnu a září roku 1997 se objevily opakovaně palpitace s kolapsovým stavem. V dubnu roku 1998 bylo provedeno kontrolní EFV se závěrem přetrvávající elektrická nestabilita komor a dvojí AV uzlová dráha, byl nasazen betaxolol. Nově v téže roce byl zjištěn diabetes melitus 2. typu, nasazeny PAD. V květnu roku 1998 byl hospitalizován pro slabost, palpitace, zachycena setrvalá komorová tachykardie, opakovaně byla prováděna elektrická kardioverze, k betaxololu byl přidán amiodaron. Bylo provedeno i koronarografické vyšetření, které nevyloučilo ani nepotvrdilo arytmogenní dysplazii PK. Vzhledem k recidivujícím komorovým tachykardiím i přes terapii amiodaronem a betaxololem bylo rozhodnuto o dalším vyšetření a terapii na kardiologické klinice IKEM.

Z vyšetření: Laboratorní vyšetření: FW 4/15 KO v normě.

Biochemie: HbsAg negativní, BWR negativní, Quick test 90 %, Na 138 mmol/l, K 3,9 mmol/l, Chl 103 mmol/l, bilirubin 18,4 μmol/l, AST 0,73 μkat/l, ALT 1,18 μkat, GMT 0,70 μkat/l, CB 76 g/l, kreatinin 91,1 nmol/l, urea 5,0 mmol/l, glykemie 6,3 mmol/l, KM 304 μmol/l, celkový cholesterol 4,7 mmol/l, triglyceridy 2,4 mmol/l.

EKG: sinusový rytmus, PQ 0,16 s, QRS 0,10 s, QT 0,40 s, negativní T V1–4.

Rtg hrudníku: plicní kresba je v mezích normy, ložiskové změny v obou plicních křídlech nenalezeny. Stín srdeční nezměněn, KTI 0,48.

Echokardiografie, včetně vyšetření jícnovou sondou: levá komora nezměněna, má normální systolickou funkci. Pravá komora má v oblasti apikální poloviny až 2/3 ztenčení na cca 1–2 mm, které se nekontrahuje, je více echogenní. Stopové AV insuficience, bez plicní hypertenze.

EFV: snaha o inducibilní monomorfní komorové tachykardie (vyvolatelné komorové tachykardie pocházející z jednoho ložiska v komorovém myokardu) o frekvenci 180/min. Mapováním byly zjištěny nejlepší signály na volné stěně PK, laterálně pod chlopní. V tomto místě byla opakovaně aplikována RF energie, během aplikace došlo k přerušení arytmie, která byla však opět inducibilní. Testován byl efekt sotalolu, arytmie byla i nadále vyvolatelná. Zahájena proto byla terapie propafenonem a oěřována kombinace ablačního výkonu a medikace propafenonem. Dle výsledků vyšetření vše svědčilo pro diagnózu arytmogenní kardiomyopatie PK – ARVD.

V prosinci roku 1998 byl opět přijat pro nakupené recidivy komorové tachykardie. Opakována RF ablace, klinikou arytmií poté nebylo možno vyvolat. Indukována však

byla opakovaně rychlá komorová tachykardie vyžadující elektrickou verzi, nemocný byl proto nakonec zajištěn implantací ICD – Medtronic Micro Jewel. Terapie byly nastaveny na frekvenci od 160 do 200/min. jako komorová tachykardie s antitachykardickým pacingem a malými šoky, od 200/min výboj o maximální energii přístroje. Byla nasazena profylaktická léčba sotalolem.

Od implantace ICD je nemocný na profylaktické terapii sotalolem v dávce 3×80 mg. Je klinicky stabilizovaný,

bez poruch rytmu. Během sledování nebyl zaznamenán výboj. Diabetes je nyní kompenzován inzulinem, nemocný redukoval hmotnost. Je spokojený.

Závěrem

Kazuistika dokumentuje případ nemocného, kdy došlo k manifestaci arytmogenní kardiomyopatie PK, resp. nelze vyloučit příčinnou souvislost s tupým úrazem hrudníku a následným mechanicko-zánětlivým postižením PK.

Literatura

1. Gregor P, Widimský P, et al. Kardiologie. 2. přepracované vydání. Praha Galén 1999: 446–448.