

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Praca poglądowa/Review

Kardiomiopatia restrykcyjna – historia ze szczęśliwym zakończeniem*Restrictive cardiomyopathy – the story with a happy end*

Agata Zamecznik^{1,*}, Beata Kierzkowska¹,
Katarzyna Niewiadomska-Jarosik¹, Jarosław Rycaj²,
Beata Chodór², Jerzy Stańczyk¹

¹Klinika Kardiologii i Reumatologii Dziecięcej II Katedry Pediatrii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Łódź, Polska²Klinika Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Śląskiego Centrum Chorób Serca, Zabrze, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 30.01.2014

Zaakceptowano: 01.04.2014

Dostępne online: xxx

Słowa kluczowe:

- kardiomiopatia restrykcyjna
- transplantacja serca
- wodobrzusze
- niewydolność serca

Keywords:

- Restrictive cardiomyopathy
- Heart transplantation
- Ascites
- Heart failure

A B S T R A C T

Cardiomyopathies are a group of rare diseases of a myocardium in a pediatric population which affect 1–1.5 cases per 100 000 children. Restrictive cardiomyopathy (RCM) is the least common type, which constitutes 2–5% of all cardiomyopathies. RCM is characterized by a diastolic dysfunction which is a result of an increased stiffness of the ventricular myocardium with a normal systolic function. Differential diagnosis should include especially constrictive pericarditis. Because of a poor prognosis, it is important to diagnose patients as soon as possible and to early qualify them for a heart transplantation.

In this case report, we described the history of a 14-year-old boy with ascites, who was referred to the hospital with a suspicion of a liver failure. After performing detailed diagnostic tests (such as echocardiography, 24-hour ECG monitoring, magnetic resonance and cardiac catheterization), patient was initially diagnosed with idiopathic restrictive cardiomyopathy with QTc prolongation. As a result of pharmacotherapy (diuretics, anticoagulant doses of acetylsalicylic acid, β -blockers and magnesium) the general condition of the patient was stabilized. Six months after the final diagnosis heart transplantation was performed.

© 2014 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

Wstęp

Kardiomiopatie są rzadką grupą chorób mięśnia sercowego. W populacji pediatrycznej pierwotne kardiomiopatie występują z częstością 1–1,5 przypadków na 100 000 dzieci poniżej

10. roku życia [1]. Podział kardiomiopatii ewoluował na przestrzeni ostatnich dziesięcioleci. Systematyka obejmowała kardiomiopatie pierwotne oraz kardiomiopatie wtórne w przebiegu innych chorób, np. chorób autoimmunologicznych, metabolicznych czy endokrynologicznych [2, 3]. W ostatnim dziesięcioleciu nastąpił duży postęp zarówno

* Adres do korespondencji: ul. Gorkiego 17/66B, 92-525 Łódź, Polska. Tel.: +48 602 785 808; fax: +48 42 617 77 00.

Adres email: agazamek@gmail.com (A. Zamecznik).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2014.04.002>

0031-3939/© 2014 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

w diagnostyce obrazowej, genetycznej, jak i molekularnej schorzeń mięśnia sercowego. Aktualna i obowiązująca w Polsce klasyfikacja zaproponowana przez Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne definiuje kardiomiopatie jako nieprawidłowości wynikające z dysfunkcji anatomicznej i funkcjonalnej miocardium. Wyróżniono kardiomiopatię przerostową (*hypertrophic cardiomyopathy*; HCM), zastoinową (*dilated cardiomyopathy*; DCM), restrykcyjną (*restrictive cardiomyopathy*; RCM), arytmogenną kardiomiopatię prawej komory (*arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*; ARVC) oraz kardiomiopatie niesklasyfikowane [4]. W każdym z tych typów można wyróżnić postacie rodzinne, czyli uwarunkowane genetycznie, oraz te występujące u pacjenta *de novo*.

Najrzadszym typem kardiomiopatii jest kardiomiopatia restrykcyjna. Stanowi ona 2–5% wszystkich kardiomiopatii, z czego rodzinne występowanie choroby opisuje się jedynie w ¼ przypadków [5]. Kardiomiopatię restrykcyjną stwierdza się w przebiegu różnych chorób ogólnoustrojowych m.in. amyloidozy, sarkoidozy, zespołu eozynofilowego. Istota choroby polega na ograniczeniu podatności rozkurczowej komory lub komór serca, wynikającej ze zmian w miocardium lub/i we wsierdziu, przy przeważnie prawidłowej lub nieco obniżonej funkcji skurczowej i prawidłowej grubości mięśnia sercowego [6]. Rozpoznanie kliniczne bywa trudne ze względu na niespecyficzne objawy, do których należą: zwiększona męczliwość, duszność, bóle w klatce piersiowej, omdlenia, powiększenie obwodu brzucha czy obrzęki [6]. W badaniu fizykalnym zazwyczaj stwierdza się nadmiernie wypełnione żyły szyjne, rytm cwałowy i skurczowy szmer niedomykalności zastawki mitralnej lub trójdzielnej. W zdjęciu radiologicznym (RTG) klatki piersiowej zwracają uwagę cechy zastoiny w krążeniu płucnym oraz powiększona sylwetka serca. Elektrokardiogram (EKG) może ujawnić cechy powiększenia przedsionków, zaburzenia repolaryzacji (niekiedy z towarzyszącym wydłużeniem odstępu QTc zagrażającego wystąpieniem arytmii komorowych) oraz zaburzenia rytmu serca (m.in. trzepotanie przedsionków, częstoskurcz nadkomorowy) [6, 7]. W badaniu echokardiograficznym stwierdza się powiększenie obu przedsionków oraz upośledzoną czynność rozkurczową komór przy prawidłowych wymiarach ścian serca i zwykle prawidłowej czynności skurczowej komór [8]. W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić przede wszystkim zaciskające zapalenie osierdzia. W leczeniu kardiomiopatii restrykcyjnej stosowane są głównie diuretyki, które poprzez redukcję wolemii zmniejszają objawy płucnego i systemowego zastoiny żylnego. Ważna jest także profilaktyka przeciwzakrzepowa. Przy współwystępowaniu złożonych, groźnych dla życia arytmii konieczne bywa wszczęcie kardiowertera-defibrylatora, a w przypadku bradyarytmii – stymulatora serca [9]. U pacjenta z kardiomiopatią restrykcyjną kluczowe jest wczesne wykonanie transplantacji serca (do 4 lat od rozpoznania), aby uniknąć rozwinięcia się nadciśnienia płucnego, które dyskwalifikuje chorego z tej formy leczenia [10]. Rokowanie bez przeszczepienia serca jest złe. Średnie 5-letnie przeżycie wynosi 20–40% [3].

Opis przypadku

Chłopiec 14-letni ze środowiska wiejskiego, urodzony w 40 tygodniu ciąży drogą cięcia cesarskiego z masą ciała 3200 g,

Apgar 9 punktów, został skierowany do szpitala z podejrzeniem niewydolności wątroby. Od około miesiąca matka zaobserwowała u syna powiększanie się obwodu brzucha, a od ponad pół roku nauczyciel wychowania fizycznego obserwował szybsze męczenie się chłopca w trakcie wysiłku. Dotychczasowy rozwój chłopca był prawidłowy, rzadko chorował, a sporadyczne infekcje dróg oddechowych leczone były objawowo. Z informacji uzyskanych z karty zdrowia dziecka wynikało, że chłopiec szczepiony był według kalendarza szczepień, badania bilansowe nie wykazywały odchyleń od normy. 3 miesiące przed przyjęciem, poza stwierdzeniem niedoboru masy ciała, stan zdrowia chłopca oceniono jako dobry. Wywiad rodzinny w kierunku chorób układu krążenia oraz innych chorób przewlekłych był negatywny. Przy przyjęciu stan ogólny chłopca oceniono jako średni. Badaniem przedmiotowym stwierdzono: niedobór masy ciała (masa ciała: 41 kg tj. <3. centyla, wzrost 153 cm tj. 3.–10. centyl, BMI = 14,5 kg/m² tj. <3. centyla), bledłość powłok skórnych, duszność spoczynkową, objawy zastoiny obwodowego (wzmoczone tętnienie żył szyjnych, wypełnienie żył powierzchownych powłok brzusznych), powiększenie obwodu brzucha (do 77 cm) z objawami wodobrzusza oraz hepatosplenomegalię (Ryc. 1). Rytm serca cwałowy, o częstości 90/min, ciśnienie tętnicze było prawidłowe (120–100/75–60 mmHg). Badania laboratoryjne wykonane przy przyjęciu, w tym morfologia krwi obwodowej, wskaźniki stanu zapalnego, badania biochemiczne oceniające funkcję nerek, wątroby i trzustki, jonogram oraz proteinogram nie wykazały istotnych odchyleń od normy. Stwierdzano jedynie nieznacznie podwyższone stężenie bilirubiny (bilirubina całkowita = 1,5 mg/dl; N < 1,0 mg/dl, bilirubina bezpośrednia = 0,53 mg/dl; N < 0,2 mg/dl; bilirubina pośrednia = 0,97 mg/dl; N < 0,8 mg/dl) oraz nieco wydłużony czas protrombinowy (PT = 19,3 s, N: 11–15 s, INR = 1,4; N: 0,8–1,2). W diagnostyce różnicowej wykluczono: czynniki infekcyjne, w tym toksoplazmozę, zakażenie wirusami zapalenia wątroby, cytomegalowirusem, wirusem Ebsteina i Barr oraz chorobę trzewną, niedobór α1-antytrypsyny, chorobę Wilsona, choroby rozrostowe i choroby autoimmunologiczne. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej uwidoczniono narządy miękkie o prawidłowej echogeniczności, dużą ilość wolnego płynu w jamie otrzewnej oraz poszerzenie żył wątrobowych do segmentu nadwątrobowego o średnicy do 16 mm (Ryc. 2). U pacjenta wykonano zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej, stwierdzając powiększenie sylwetki serca i cechy zastoiny żylnego w krążeniu małym. Pacjent został skierowany na konsultację kardiologiczną. W EKG zarejestrowano rytm zatokowy o częstości 90/min z cechami bloku przedsionkowo-komorowego I stopnia, cechy powiększenia obu przedsionków i prawej komory, rozległe zaburzenia repolaryzacji oraz wydłużony odstęp QTc do 0,5 s (Ryc. 3a). W badaniu echokardiograficznym uwidoczniono znaczne powiększenie obu przedsionków (z przewagą prawego) i żył systemowych, restrykcyjny profil napływu przez zastawki przedsionkowo-komorowe z niedomykalnością zastawki trójdzielnej II stopnia oraz nieznaczne pogrubienie mięśnia lewej komory z prawidłową frakcją wyrzutową (Ryc. 4). W worku osierdziowym stwierdzono niewielką ilość płynu (za lewą komorą do 4 mm, przed prawą komorą do 5 mm), osierdzie nieco bardziej echogenne. Nie wykazano cech typowych dla

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10162942>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10162942>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)