

Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory a AV blok III. stupně

Jiří Bednář, Jan Václavík, Martin Hutýra, Josef Novotný*, Jan Lukl

I. interní klinika, Fakultní nemocnice Olomouc a Lékařská fakulta Univerzity Palackého, *Radiodiagnostické oddělení, Vojenská nemocnice Olomouc, Olomouc, Česká republika

Bednář J, Václavík J, Hutýra M, Novotný J*, Lukl J (I. interní klinika, Fakultní nemocnice Olomouc a Lékařská fakulta Univerzity Palackého, *Radiodiagnostické oddělení, Vojenská nemocnice Olomouc, Olomouc, Česká republika). **Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory a AV blok III. stupně.** *Cor Vasa* 2008;50(9):343–346.

V kasuistice popisujeme případ mladého muže s arytmogenní kardiomyopatií pravé komory, která byla prokázána echokardiografickým a CT vyšetřením. Vedle setrvalé komorové tachykardie byl zachycen i AV blok III. stupně s projevy srdečního selhání, vyžadující kardiostimulaci. Tato koincidence arytmií je u tohoto druhu onemocnění vzácná a na světě byla zatím popsána jen v několika ojedinělých případech. Vzhledem k recidivujícím komorovým arytmiím, nutnosti kardioverze při poslední atace maligní arytmiie, a nežádoucím účinkům amiodaronu, byla u pacienta indikována implantace ICD.

Klíčová slova: Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory – Arytmogenní dysplazie pravé komory – AV blok III. stupně – Komorová tachykardie – Kardioverze – Srdeční selhání

Bednář J, Václavík J, Hutýra M, Novotný J*, Lukl J (Department of Internal Medicine I, Olomouc University Hospital and Palacký University School of Medicine, *Department of Diagnostic Radiology, Olomouc Military Hospital, Olomouc, Czech Republic). **Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and third degree AV block.** *Cor Vasa* 2008;50(9):343–346.

This is the case report of a young man with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy documented by echocardiography and computed tomography. In addition to sustained ventricular tachycardia, third degree AV block was diagnosed with heart failure presentation requiring cardiac pacing. This coincidence of arrhythmias is a rare occurrence in the above condition and has to date been reported only in several isolated cases. Given the recurrent ventricular arrhythmias, the need for cardioversion during the latest attack of malignant arrhythmia and undesirable effects of amiodarone, the patient was indicated for cardioverter/defibrillator implantation.

Key words: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy – Arrhythmogenic right ventricular dysplasia – Third degree AV block – Ventricular tachycardia – Cardioversion – Heart failure

Adresa: MUDr. Jiří Bednář, I. interní klinika, Fakultní nemocnice Olomouc a LF UP, I. P. Pavlova 6, 77520 Olomouc, Česká republika, e-mail: evajiri@seznam.cz

ÚVOD

Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory (ARVC) patří mezi vzácnější kardiomyopatie; výskyt onemocnění se odhaduje na jeden případ na 5000 osob.^(3,4,11) Pro ARVC je typická progredující fibrózně tuková přestavba svaloviny srdečních komor, zejména pravé komory. Uvedené morfologické změny jsou arytmogenním substrátem, zejména komorových tachykardií.^(1–4) Onemocnění má familiární výskyt a nejčastěji jde o autosomálně dominantní typ dědičnosti. ARVC je častou příčinou náhlé smrti, především u mladších jedinců, zejména atletů.^(3,5,6) Častěji bývají postiženi muži. V pozdějších stádiích onemocnění dochází k rozvoji srdečního selhání.

POPIS PŘÍPADU

23letý muž byl v prosinci roku 2007 hospitalizován na interním oddělení spádové nemocnice k došetře-

ní epizodické bolesti, lokalizované pod pravým obloukem žeberním, a k určení etiologie ascitu a menšího pravostranného hydrothoraxu. V mládí byl léčen pro epilepsii, v současné době žádné léky neužíval a neměl recidivy epileptických záchvatů. V deseti letech prodělal operaci levého varlete pro retenci. V lednu roku 2006 podstoupil radiofrekvenční ablací (RFA) ektopického ložiska ve výtokovém traktu pravé komory (RVOT), indukujícího nese-trvalé komorové tachykardie, které vnímal jako palpitace. Na elektrokardiogramu (EKG) byl patrný sinusový rytmus s obrazem nekompletního bloku pravého Tawarova raménka a levý přední hemiblok. Při následující ambulantní kontrole byl nález na EKG bez vývoje. ARVC nebyla při echokardiografickém vyšetření v roce 2006 diagnostikována. V rodině pacienta nebyl zaznamenán výskyt náhlého úmrtí, nikdo se neléčil pro arytmiie. Pacient pracoval jako malíř a natěrač, kouřil 10–15 cigaret denně, neužíval alkohol.

Pacient neměl při přijetí na spádové interní oddělení žádné výraznější obtíže – nepocíval bolesti na hrudi, dušnost ani bušení srdce, negoval závratě či poruchu vědomí. Na příjmovém EKG byla AV blokáda III. stupně s frekvencí komor 45/min (obrázek 1). Pacientovi byla zavedena dočasná kardiostimulace, pro dependenci na stimulaci následovala implantace trvalého pacemakeru v režimu DDDR.

Další den došlo ke vzniku setrvalé komorové tachykardie (frekvence komor 248/min) s poruchou vědomí a nutností elektrické kardioverze pro zástavu oběhu. Maligní arytmií vyvolala komorová extrasystola ve vulnerabilní fázi. V laboratoři byla bezprostředně po verzi mírná hypokalemie – 3,42 mmol/l, před událostí byla normokalemie. Pacient byl následně přeložen na naše pracoviště k došetření.

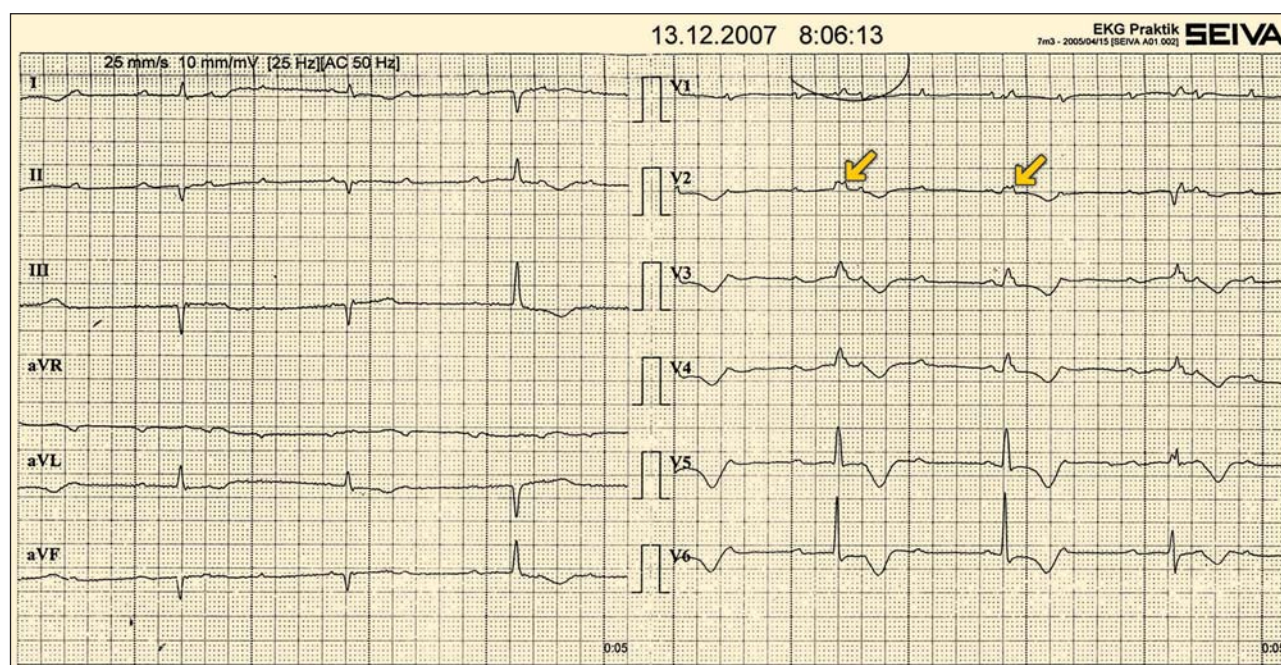
Muž byl malé postavy (výška 153 cm), astenického habitu (hmotnost 44 kg), lehce sníženého intelektu. Ostatní nálezy při fyzikálním vyšetření byly v normě, vstupní tlak byl 130/80 mmHg. Na EKG byla sekvenční síňo-komorová stimulace s frekvencí komor 70/min. V laboratorních odběrech jsme našli vysoké hodnoty NT-proBNP – 11 585 ng/l, mírně zvýšené hodnoty jaterních testů a C-reaktivního proteinu [CRP] (vše do dvojnásobku normy, vyjma čtyřikrát zvýšených hodnot gama-glutamyltransferázy [GGT]) a mírně zvýšených hodnot thyreostimulačního hormonu [TSH] – 5,3 mIU/l.

Troponin byl negativní. Ostatní laboratorní parametry byly v normě (krevní obraz, mineralogram, renální funkce, glykemie, celková bílkovina a albumin, celkový cholesterol a triglyceridy). Na rentgenu srdce a plic bylo patrné rozšíření srdečního stínu oběma směry, bez známek městnání v malém oběhu, dále malé množství hydrothoraxu vpravo a suspektní drobný hrotový pneumothorax vlevo po implantaci pacemakeru, který již na dalších snímcích nebyl přítomen. Echokardiografické vyšetření zjistilo hraničně dilato-

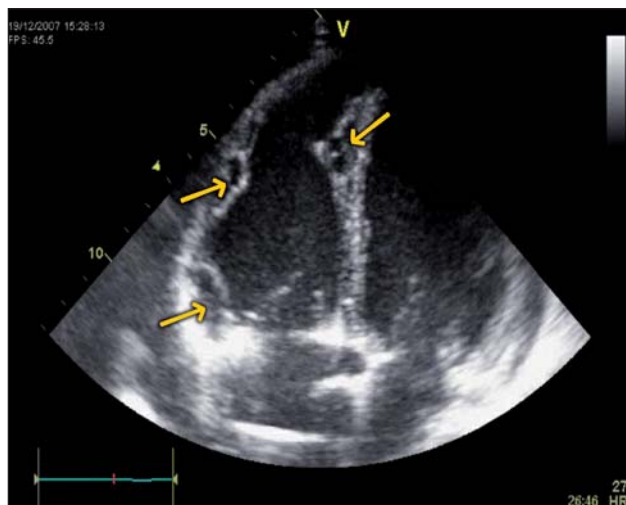
vanou hypokinetickou pravou komoru (31 mm) se ztlustělou stěnou myokardu volné stěny heterogenní struktury (obrázek 2), dále těžkou systolickou dysfunkcí nedilatované levé komory s ejekční frakcí 32% a hemodynamicky nevýznamný cirkulární perikardiální výpotek s maximální separací 10 mm za zadní stěnou levé komory. Nebyla nalezena významnější chlopenní vada. Bylo vysloveno podezření na ARVC. Diagnóza se potvrdila CT vyšetřením na přístroji „64-slice“ s nálezem drobných, místy splývajících ložisek s denzitou tukové tkáně v oblasti laterální stěny a hrotu pravé komory (obrázek 3). Stěny levé komory byly na CT bez signifikantních morfologických změn, CT koronarografie neprokázala patologický nálezy (levá koronární arterie se krátce za odstupem větví ve tři samostatné části s výraznější septální arterií; dominantní větví je ramus circumflexus [RCx] zasahující až na diafragmatickou část levé komory, ramus interventricularis anterior [RIA] je sledovatelný jen nad úroveň hrotu, pravá koronární tepna má obvyklé uložení; odstupuje z ní poměrně široký ramus interventricularis posterior [RIVP]). Selektivní koronarografii jsme neindikovali, protože progresse systolické dysfunkce levé komory (LK) byla přičítána základnímu onemocnění a byl normální nálezy na CT koronarografii.

Magnetickou rezonanci (MRI) nebylo možno provést pro implantovaný kardiostimulátor.

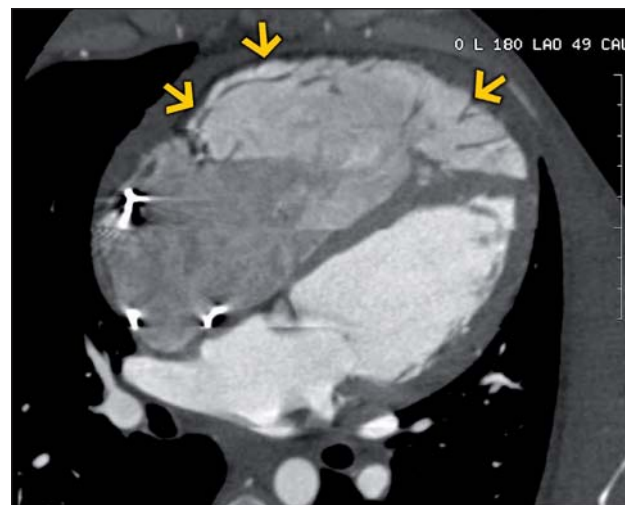
Pacienta jsme indikovali k implantaci biventrikulárního implantabilního kardioverteru-defibrilátoru [ICD] (byly přítomny echokardiografické známky intraventrikulární asynchronie LK), ale vzhledem k tomu, že nemocný trval na propuštění domů na vánoční svátky, začal být sycen amiodaronem. Po dávce 11,4 g amiodaronu se rozvinula hepatopatie s maximálními hodnotami alaninaminotransferázy [ALT] 15,52 μ kat/l a aspartátaminotransferázy [AST] 18,81 μ kat/l, která po vysazení antiarytmika a po podání hepatoprotektiv brzy ustoupila.



Obr. 1 Křivka EKG: AV blokáda III. stupně, frekvence komor 45/min; ve svodu V2 je zřetelná vlna epsilon (označeno šipkami), jsou přítomny negativní vlny T ve V2–V6



Obr. 2 Echokardiografický nálezní: apikální čtyřdutinová projekce – ztlustělá heteroechogenní stěna myokardu hraničící dilatovanou pravou komorou s anechogenními ložisky (označeno šipkami)



Obr. 3 Spirální CT srdce: splývající hypodenzity odpovídající charakterem tukové tkáně v oblasti laterální stěny a apexu pravé komory (označeno šipkami)

V průběhu hospitalizace došlo k postupnému zhoršování symptomů pravostranného i levostranného srdečního selhání, ejekční frakce LK přechodně poklesla na 23 %, byl punktován fluidothorax vpravo (1 000 ml). Po diuretické léčbě a titraci terapie srdečního selhání postupně symptomy ustoupily. Nepodařilo se prokázat parainfekční ani revmatickou etiologii výpotků (hydrothorax, ascites a perikardiální výpotek); punktováný pravostranný hydrothorax měl charakter transsudátu s benigním cytologickým a negativním kulturním nálezním. Příčinou výpotků byla pravostranná kardiální insuficience současně s podílem hypothyreózy.

Při implantaci biventrikulárního ICD se nezdařila sondáž koronárního sinu pro velkou chlopeň na vstupu, proto byl levostranný komorový výstup ICD ponechán zaslepen s vyhlídkou epikardiální implantace levokomorové elektrody (v případě nutnosti biventrikulární stimulace v budoucnosti). Původní stimulační elektroda v pravé komoře byla ponechána. Pacient byl po třítydenní hospitalizaci propuštěn domů ve stabilizovaném stavu.

DISKUSE

U našeho pacienta došlo k velmi vzácné kombinaci závažných poruch srdečního rytmu u ARVC – setrvalé komorové tachykardie a AV blokády III. stupně, navíc komplikované přítomností bilaterální kardiální insuficience při snížené funkci obou komor. Výskyt AV bloku III. stupně je u ARVC velmi vzácný, ve světovém písemnictví jsou popsány pouze jednotlivé kasuistiky, celkem asi 12 případů.^(2,3,7-10)

Patofyziologicky je převodní porucha způsobena infiltrací převodního systému Hisova svazku a jeho ramének fibrolipomatózní tkání.⁽³⁾ Při postižení myokardu levé komory, tak jako tomu bylo i u našeho pacienta, nemusejí být zobrazovacími metodami morfologické změny patrné. Podle publikovaných výzkumů je poškození levé komory u pacientů s ARVC popisováno u 40–76 %, ^(2,12) v levé komoře bývá lipomatózní náhrada myokardiální tkáně přítomna predi-

lektně v subepikardiálních a středních částech svaloviny.⁽²⁾

Na ARVC je třeba pomýšlet u mladých pacientů s klinickými projevy synkopy, komorové tachykardie, srdeční zástavy nebo chronického srdečního selhání.⁽¹³⁾ V rodinné anamnéze se může vyskytnout náhlé úmrtí v mladším věku, nebo je onemocnění prokázáno u některého z příbuzných. Podezření na ARVC je nutné ověřit vzhledem k tomu, že mladí lidé, a podle některých souborů pak zvláště atleti, jsou ohroženi náhlou smrtí, která se může stát první a zároveň poslední manifestací této poměrně vzácné kardiomyopatie.^(3,5,6)

Na EKG obrazu je nutné věnovat zvýšenou pozornost nálezu negativních vln T ve svodech V1–V3, jejichž inverze při absenci bloku pravého Tawarova raménka je vždy suspektní z ARVC a vyskytuje se až u 54 % případů.⁽¹⁴⁾ Tyto negativní vlny T byly přítomny i na křivkách našeho pacienta. Pro ARVC je vysoce specifický nálezní vln epsilon – postexcitačních elektrických potenciálů malé amplitudy na konci komplexu QRS a na začátku úseku ST (*obrázek 1*), které jsou projevem opožděné aktivace pravé komory. Vyskytují se zhruba u 30 % pacientů s ARVC. Obraz kompletního nebo inkompletního bloku pravého Tawarova raménka je přítomen asi u 15 %, resp. 18 % pacientů s ARVC.⁽¹⁴⁾

Dalšími podstatnými diagnostickými kritérii jsou echokardiografické nálezy dilatace a snížené ejekční frakce pravé komory při minimálním postižení komory levé; diagnostickými kritérii mohou být dále lokalizovaná aneurysmata pravé komory či její segmentální dilatace.

V poslední době se stále více v diagnostice uplatňuje CT a MRI. Definitivní diagnóza je možná pouze na základě histologického nálezu fibrolipomatózní náhrady myokardu v endomyokardiální biopsii nebo při pitvě.⁽¹¹⁾

Léčba u pacientů s kompletním AV blokem III. stupně spočívá v zavedení trvalé kardiostimulace; u našeho pacienta byla primárně indikována pro dependenci na dočasnou stimulaci. V případě výskytu setrvalých komorových arytmií je indikována radiofrekvenční ablace.

Při použití nových technologií (např. elektroanatomické mapování) je akutní úspěšnost (tj. nevyvolatelnost komorových tachykardií [KT]) přibližně 70%. Problémem jsou pozdější recidivy KT vzhledem k progresi základního onemocnění, které se vyskytují až u 85% případů.⁽¹⁵⁾ Z antiarytmik se nejčastěji užívá sotalol, který bývá účinný až u 83% pacientů. V případech vysokého rizika náhlé smrti – u pacientů po resuscitaci pro komorovou zástavu, s anamnézou synkopy nebo po recidivě arytmií při antiarytmické terapii – je indikována implantace ICD.^(11,16) V určitých případech bývá zvažována i transplantace srdce.⁽¹⁾

LITERATURA

1. Wynne J, Braunwald E. The Cardiomyopathies. In: Braunwald E, eds. Braunwald's heart disease. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005:1667.
2. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. J Am Coll Cardiol 1997;30:1512–20.
3. Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. Circulation 2003;108:3000–5.
4. Gregor P. Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory. V: Aschermann M, eds. Kardiologie. Praha: Galén, 2004: 823–5.
5. Thiene G, Nava A, Corrado D, et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. N Engl J Med 1988;318:129–33.
6. Corrado D, Thiene G, Nava A, et al. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases. Am J Med 1990;89:588–96.
7. Higuchi S, Caglar N, Shimada R, et al. 16-year follow-up of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Am Heart J 1984;108:1363–5.
8. Peters S, Trümmel M, Koehler B, et al. Mechanisms of syncope in arrhythmogenic right ventricular dysplasia – cardiomyopathy beyond monomorphic ventricular tachycardia. Int J Cardiol 2005;106:52–4.
9. Caglar N, Pamir G, Kuval T, et al. Right ventricular cardiomyopathy similar to Uhl's anomaly with atrial flutter and complete AV block. Int J Cardiol 1993;38:199–201.
10. Lui Ch, Marcus F, Sobonya R. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia masquerading as peripartum cardiomyopathy with atrial flutter, advanced atrioventricular block and embolic stroke. Cardiology 2002;97:49–50.
11. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson P. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2001;38:1773–81.
12. Fornes P, Ratel S, Lecomte D. Pathology of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: an autopsy study of 20 forensic cases. J Forensic Sci 1998;43:777–83.
13. Kullo IJ, Edwards WD, Seward JB. Right ventricular dysplasia: the Mayo Clinic experience. Mayo Clin Proc 1995;70:541–8.
14. Fontaine G, Fontaliran F, Herbert JL, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Ann Rev Med 1999; 50:17–35.
15. Dalal D, Jain R, Tandri H, et al. Long-term efficacy of catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2007;50:432–40.
16. Zipes D, Camm J, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Europace 2006;8:746–837.

Došlo do redakce 15. 4. 2008

Přijato k otištění po úpravách 30. 6. 2008