

# Arytmogenní dysplazie levé komory

Petr Widimský<sup>1</sup>, Rostislav Polášek<sup>2</sup>

<sup>1</sup> III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady a 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha,

<sup>2</sup> Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, Česká republika

Widimský P, Polášek R. **Arytmogenní dysplazie levé komory.** *Cor Vasa* 2010;52(Suppl 1):12–14.

Arytmogenní dysplazie pravé komory je vzácné, ale dobře známé onemocnění s vysokým rizikem náhlé smrti. V této kasuistice je popsán neobvyklý případ mladé ženy se závažnou synkopou při arytmogenní dysplazii levé komory, resp. mezikomorové přepážky.

**Klíčová slova:** Arytmogenní dysplazie – Dysfunkce levé komory – Synkopa – Náhlá smrt

Widimský P, Polášek R. **Arrhythmogenic left ventricular dysplasia.** *Cor Vasa* 2010;52(Suppl 1):12–14.

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a rare, but well-characterized disease with a high risk of sudden death. This case report describes an unusual case of a young woman with severe syncope due to the arrhythmogenic dysplasia of the left ventricle or, possibly, interventricular septum.

**Key words:** Arrhythmogenic dysplasia – Left ventricular dysfunction – Syncope – Sudden death

**Adresa:** prof. MUDr. Petr Widimský, DrSc., FESC, Kardiocentrum, FNKV a 3. LF UK, Ruská 87, 100 00 Praha 10, Česká republika, e-mail: widim@fnkv.cz

Prezentujeme neobvyklý případ ženy se závažnou synkopou nejasné etiologie. Ve dvou letech (tj. v roce 1976) byla vyšetřena okresním kardiologem pro nález slabého systolického šelestu nad plicnicí, hodnoceného ještě jako fyziologický šelest. Obtíže neměla. V devíti letech byla znovu vyšetřena jiným kardiologem, opět popsán systolický šelest 2/6 podél levého okraje sternu, rozštěp II. ozvy nad plicnicí zřetelně se měnící s dýcháním. RTG snímek hrudníku byl fyziologický. Na EKG byl sinusový rytmus, křivka byla popsána jako fyziologická (není již k dispozici). Uzavřeno opět jako fyziologický šelest. Pacientka nikdy neměla potíže, až do níže popsané příhody aktivně sportovala včetně velmi náročných výkonů (horské kolo v Dolomitech, dlouhé výlety na běžkách apod.). Užívala hormonální antikoncepci, po jejím vysazení v dubnu 2007 nedostala menses. Poté užívala šest měsíců Agolutin a Utrogestan, během září až listopadu 2007 třikrát aplikovány injekce Neofollin + Neolutin, dále dostala Clostilbegyt. Možný vliv těchto léků na dále uvedený průběh se nepodařilo prokázat.

Dne 18. 11. 2007 se při maximální fyzické námaze (závod na běžkách) náhle objevily slabost, pálení na hrudi, rychlé bušení srdce, synkopa s pádem do sněhu. Po probnutí pacientka zvracela, při převozu horskou službou ještě jednou došlo k synkopě s pokusem záchranářů o dýchání z úst

do úst (bez možnosti EKG verifikace rytmu) a rychlému návratu vědomí. Nemocná byla předána ZZS a převezena do krajské nemocnice.

Na příjmovém EKG četné extrasystoly komorové i supra-ventrikulární, jinak na výrazně patologickém EKG byl obraz stejný jako poté na všech dalších křivkách až do současné doby (obrázek 1). Troponin T a CK i CK-MB negativní. Na RTG snímku hrudníku jen hraniční velikost srdce, jinak normální nález. Koronarografie provedená 19. 11. 2007 ukázala zcela normální nález.

Echokardiografie ukázala dilatovanou levou komoru (62 mm) s alterovaným tvarem i kinetikou: bazální dvě třetiny mezikomorového septa v celém rozsahu (od přední ke spodní stěně) ztenčené (5 mm), více echogenní, akinetické až dyskinetické. Ostatní části levé komory (anterolaterální stěna, spodní stěna, celá apikální třetina komory) se kontrahují prakticky normálně a mají normální tloušťku 10–11 mm. Popsaná dyskinetická jizva nemá vazbu na povodí žádné koronární tepny. Na mitrální chlopni je stopová regurgitace při drobném prolapsu předního cípu s jeho mírnou myxomatózní degenerací. Ostatní srdeční oddíly nejsou zvětšené (levá síň 29 mm, pravá komora 18 mm). Na pravé komoře nejsou žádné známky její ložiskové dysplazie. Nález zůstává prakticky stejný po dobu následujících 27 měsíců

Tato práce byla podpořena výzkumným záměrem UK č. MSM 0021620817.



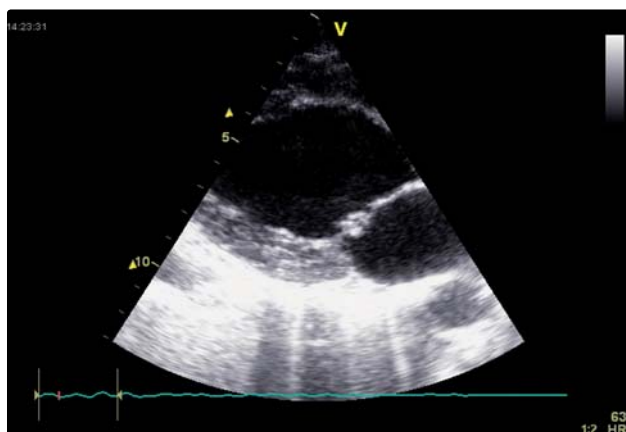
Obrázek 1 Klidový 12svodový EKG

sledování až do současné doby (obrázky 2 a 3). Stejný nález byl potvrzen i na magnetické rezonanci.

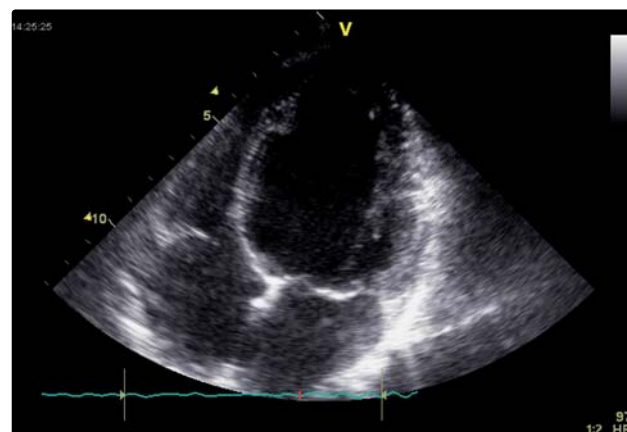
Provedená ergometrie byla negativní – dosaženo zátěže 200 W, srdeční frekvence 163/min, krevního tlaku 167/81 mm Hg. Nebyly vyprovokovány ani žádné extrasystoly. Provedené elektrofyziologické vyšetření zjistilo pouze lehce sníženou převodní kapacitu AV uzlu (suprahisálně), programovaná stimulace komor nevyvolala žádnou setrvalou komorovou tachykardii. Nemocná byla z krajské nemocnice propuštěna domů po 12 dnech hospitalizace s diagnózou synkopy nejasné etiologie (arytmogenní původ neprokázán), stav po Q infarktu myokardu anteroseptálně. Následně ambulantně provedený test na nakloněné rovině byl po isoprenalinu pozitivní (vasodepresorická reakce

s bradykardií), avšak nemocná popisovala zcela jiné pocity než při synkopě na běžkách (kdy měla zřetelný pocit velmi rychlého bušení srdce).

Poté pacientka požádala o vyšetření přednostu fakultního pracoviště k objasnění etiologie onemocnění. Nálezy z krajské nemocnice byly potvrzeny, rozdílná byla pouze jejich interpretace. Vzhledem k lokalizaci akinetické ztenčené oblasti (při anteroseptálním infarktu nikdy není nekrózy ušetřena apikální třetina levé komory), ke skutečně zcela normální koronarografii (ramus interventricularis anterior zasahoval typicky za hrot, což nekoreluje s poinfarktovou jizvou vynechávající hrot) a k negativním biochemickým markerům nekrózy myokardu v akutní fázi byl infarkt myokardu **koronárního původu** jednoznačně vyloučen.



Obrázek 2 Echokardiografický obraz v parasternální projekci na dlouhou osu levé komory



Obrázek 3 Echokardiografický obraz v apikální čtyřdutinové projekci

Jednoznačnou etiologii s jistotou prokázat nelze žádnou existující metodou. Nález na levé komoře se ale prakticky zcela shoduje s typickými nálezy při arytmogenní dysplazii pravé komory (ta se může spojovat s obdobným postižením komory levé) a této diagnóze odpovídá i klinická prezentace (pravděpodobně k synkopě došlo na podkladě komorové tachykardie). Proto nemocnou dále vedeme pod raritní diagnózou **arytmogenní dysplazie levé komory (resp. mezikomorové přepážky)**. Tato jednotka byla v literatuře popsána zatím zcela ojediněle dvěma skupinami autorů,<sup>1-3</sup> izolované postižení septa nebylo dosud popsáno vůbec. Tímto příspěvkem chceme s tímto vzácným onemocněním seznámit i českou lékařskou veřejnost.

Během 27 měsíců sledování absolvovala nemocná třikrát ergometrii, čtyřikrát holterovské EKG a jednou elektrofyzilogické vyšetření – vše bez průkazu arytmie. Proto nebyla během této doby indikována k implantaci

defibrilátoru (ICD). Při plánované kontrole na klinice 10. 2. 2010 si stěžovala na časté nepříjemné klidové oprese na hrudi v posledních měsících, sama je přičítala spíše vlastní nervozitě. Během vyšetření se však vyskytly četné extrasystoly a nemocná udávala přesně stejné potíže, jaké má poslední cca tři měsíce. Proto byla bez dalšího vyšetřování se zřetelem k základní diagnóze indikována k implantaci ICD.

## Literatura

1. De Pasquale CG, Heddle WF. Left sided arrhythmogenic ventricular dysplasia in siblings. *Heart* 2001;86:128–130.
2. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Prasad SK, et al. Left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy – an under-recognized clinical entity. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:2175–2187.
3. Norman M, Simpson M, Mogensen J, et al. Novel mutation in desmoplakin causes arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 2005;112:636–642.