

# Aneurysma hrotu levé komory u hypertrofické kardiomyopatie

Lukáš Jaworski, Peter Telekes, Rostislav Polášek

Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, a.s., Liberec, Česká republika

Jaworski L, Telekes P, Polášek R. **Aneurysma hrotu levé komory u hypertrofické kardiomyopatie.** *Cor Vasa* 2011;53:566–568.

Kasuistika popisuje případ 56leté ženy po úspěšné kardiopulmonální resuscitaci pro fibrilaci komor, u níž byla na základě elektro- a echokardiografického obrazu vyslovena diagnóza infarktu myokardu přední stěny s primární fibrilací komor. Teprve na základě koronarografie, opakovaného echokardiografického vyšetření a následně provedené magnetické rezonance byla diagnóza revidována a pacientce s hypertrofickou kardiomyopatií s apikálním aneurysmatem, které patří do méně obvyklých obrazů této diagnózy, byl implantován kardioverter defibrilátor (ICD) v sekundární prevenci náhlé smrti. V průběhu jednoletého sledování jsme u pacientky zaznamenali několik adekvátních terapií ICD. Kasuistika si klade za cíl upozornit na fakt, že nález aneurysmatu hrotu LK nemusí nutně znamenat prodělaný infarkt myokardu na podkladě ischemické choroby srdeční, dále upozorňuje na zvýšené riziko maligních arytmií a tromboembolických příhod u této formy hypertrofické kardiomyopatie.

**Klíčová slova:** Hypertrofická kardiomyopatie – Apikální aneurysma

Jaworski L, Telekes P, Polášek R. **Left ventricular apical aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy.** *Cor Vasa* 2011;53: 566–568.

This case report presents 56-year-old woman after successful cardiopulmonary resuscitation for ventricular fibrillation. Diagnosis of anterior myocardial infarction with primary ventricular fibrillation was determined based on ECG and echocardiographic images. Coronary angiography, repeated detailed echocardiographic examination and magnetic resonance imaging, that were performed later, disclosed hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm, which is less common for this diagnosis. Implantable cardioverter defibrillator (ICD) was implanted in secondary prevention of sudden cardiac death. We found several adequate ICD therapies in one year follow-up. The aim of this case report is to show that finding of left ventricular apical aneurysm does not necessarily mean old myocardial infarction based on coronary artery disease. It also alerts to increased risk of malignant arrhythmias as well as thromboembolic events.

**Key words:** Hypertrophic cardiomyopathy – Apical aneurysm

**Adresa:** MUDr. Lukáš Jaworski, Kardiocentrum Krajská nemocnice Liberec, a.s., Husova 10, 460 63 Liberec, e-mail: jaworski@seznam.cz

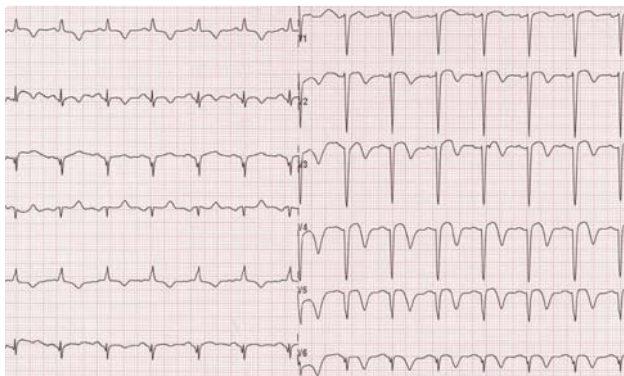
## Popis případu

Šestapadesátiletá žena byla hospitalizována na oddělení ARO spádové nemocnice po úspěšné kardiopulmonální resuscitaci pro oběhovou zástavu při fibrilaci komor. Na příjmovém EKG byla nalezena amputace R kmitů s konvexními elevacemi úseků ST a hlubokými negativními vlnami T v hrudních svodech, v končetinových svodech Q kmitu III, aVF a negativní T vlny I, II a aVL (obrázek 1).

Laboratorně došlo k elevaci troponinu I (TNI) a kreatin-kinázy (CK), nicméně bez adekvátního vzestupu myokardiální frakce (CK-MB). Dynamika markerů myokardiálního poškození tedy neodpovídala rozsáhlému anteroapikálnímu akutnímu infarktu myokardu, ale spíše „poresuscitační“ laboratoři (tabulka 1).

Echokardiograficky byla popsána porucha kinetiky hrotu s ještě normální globální systolickou funkcí levé komory. Pacientka nebyla urgentně transportována do kardiocentra, stalo se tak až po stabilizaci stavu a odpojení od umělé plicní ventilace. Následně provedená selektivní koronarografie však neprokázala významné poškození koronárních tepen (obrázky 2 a 3), ventrikulografie potvrdila aneurysma v oblasti hrotu levé komory (obrázky 4 a 5).

Na podkladě nálezu lokalizované poruchy kinetiky a EKG obrazu, byl v kardiocentru stav uzavřen jako proběhlý STEMI anteroapikálně s primární fibrilací komor bez vysvětlujícího koronarografického nálezu. Nejspíše se pomýšlelo na trombózu na nevýznamném aterosklerotickém plátu, která již – vzhledem k pozdnímu zobrazení věnčitých tepen při adekvátní antikoagulační a antiagregační terapii – nebyla zachycena. Teprve další podrobné echokardiografické vyšetření na našem pracovišti (pozn.: šlo v pořadí již o třetí vyšetření provedené různými echokardiografisty na různých pracovištích) ukázalo, že by událost mohla mít jinou příčinu než primárně koronární. Motivem tohoto vyšetření bylo vyloučit přechodnou dyskinezi hrotu, jakou často vidáváme u tako-tsubo kardiomyopatie. U nedobře vyšetřitelné pacientky byla kromě přetrvávajícího hrotového aneurysmatu zjištěna hypertrofie mezikomorového septa síly až 19 mm, nebyly známky obstrukce výtokového traktu levé komory či midventrikulární obstrukce. Nález pak potvrdilo vyšetření magnetickou rezonancí, kde byla kromě hypertrofie septa popsána pozdní akumulace gadolinia v oblasti hrotu levé komory se zeslabením stěny, značící jizevnatou fibrózní tkáň v této lokalizaci (obrázky 6 a 7).



Obrázek 1 EKG – popis je uveden v textu článku

Tyto nové informace zásadně změnilý přístup k léčbě pacientky, které byl implanován v sekundární prevenci náhlé srdeční smrti kardioverter-defibrilátor při definitivní diagnóze hypertrofické kardiomyopatie. V průběhu jednoletého sledování bylo zaznamenáno již několik adekvátních terapií ICD, většinou šlo o komorové tachykardie zrušené antitachykardickou stimulací, jednou byl zaznamenán výboj pro komorovou fibrilaci. Arytmie se podařilo omezit zvýšením dávky beta-blokátoru.

## Diskuse

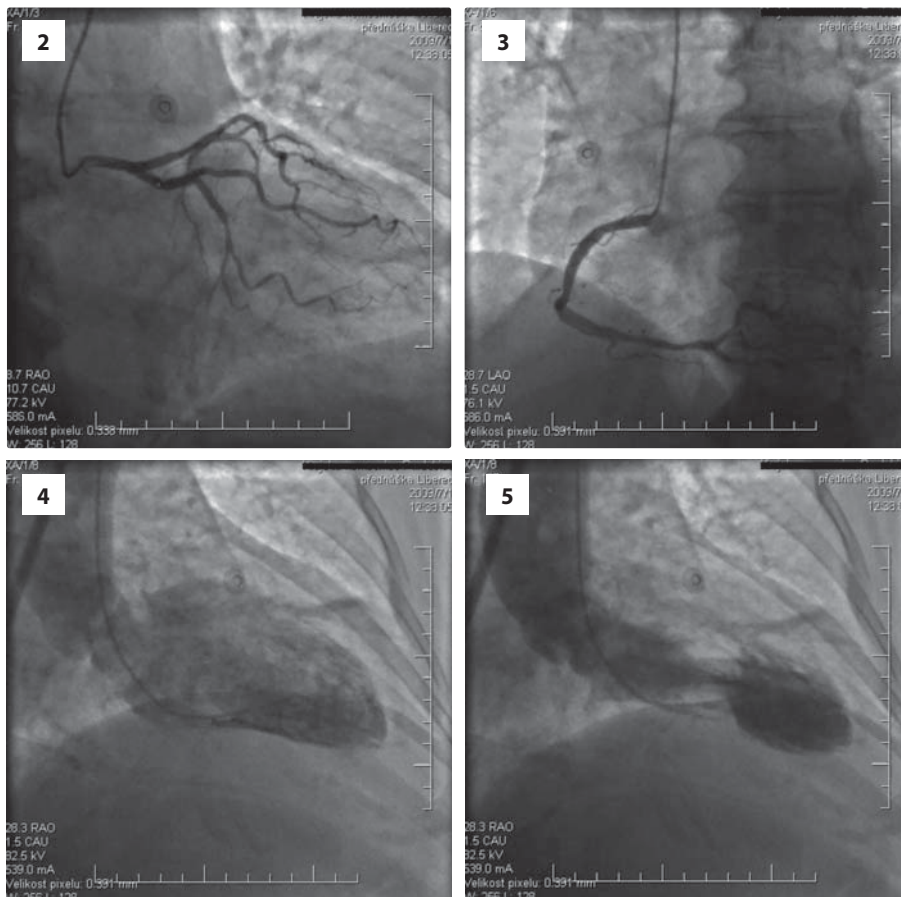
Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP) je nejčastějším geneticky podmíněným onemocněním srdce.<sup>1</sup> Považuje se za nejčastější příčinu náhlé smrti lidí do 30 let, často

Tabulka 1 Hodnoty markerů myokardiálního poškození v uvedených časových odstupech

Čas od přijetí	TNI (limit 0,5 µg/l)	CK (limit 1,9 µkat/l)	CK-MB (limit 0,4 µkat/l)
Vstupní	0,11	8,8	0,43
8 hodin	2,1	18,1	0,52
16 hodin	29,5	25,1	0,66
24 hodin	34,1	17,6	0,36
36 hodin	24,1	10,6	0,17
48 hodin	11,0	3,0	0,07

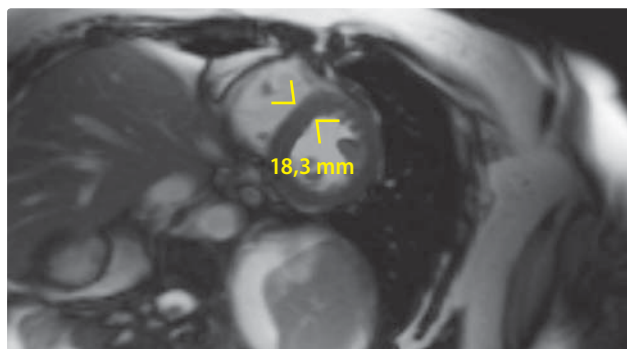
aktivních sportovců.<sup>2</sup> Na HKMP je nutno pomýšlet při nálezů hypertrofie levé komory bez přítomnosti aortální stenózy nebo těžší arteriální hypertenze. Diagnostika se opírá především o echokardiografické vyšetření, magnetickou rezonanci, EKG a rodinnou anamnézu onemocnění.<sup>3,4</sup>

Aneurysma hrotu levé komory u HKMP patří mezi vzácnější obrazy v rámci tohoto fenotypově velmi širokého onemocnění. Etiologie vzniku aneurysmatu při HKMP není dosud jasně vysvětlena, existují teorie o zvýšeném „wall stresu“ a změnách na úrovni mikrocirkulace.<sup>5</sup> Častá je souvislost s formami HKMP s midventrikulární obstrukcí, kde by se vznik aneurysmatu dal teoreticky vysvětlit působením extrémního tlaku v apikální části komory s kompresí intramyokardiálních cév.<sup>6</sup> Zřejmě největší práci na toto téma publikoval v roce 2008 Maron a spol., který analyzoval skupinu pacientů s HKMP, u nichž zjistil přítomnost apikálního aneurysmatu

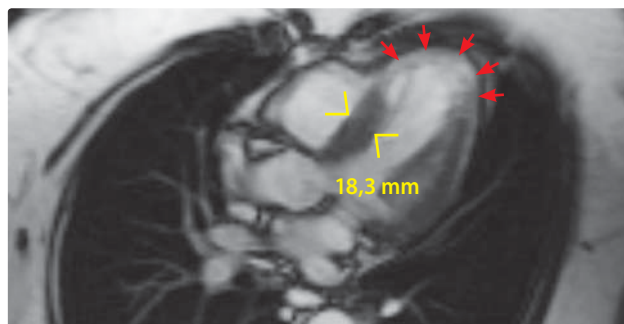


Obrázek 2 a 3  
Selektivní koronarografie – nevýznamné změny v povodí levé a pravé věnčitě tepny

Obrázek 4 a 5  
Levostranná ventrikulografie – diastola a systola levé komory, v systolické fázi je zřetelná akineze až dyskineze hrotu levé komory



Obrázek 6 Magnetická rezonance – ztlustění svaloviny mezikomorové přepážky



Obrázek 7 Magnetická rezonance – ztlustění mezikomorového septa a tenkostěnná jizva s pozdním syčením gadoliniem v oblasti hrotu levé komory (červené šipky)

u 28 z 1 299 (2 %) nemocných s touto diagnózou včetně jednoho páru jednovaječných dvojčat. Přítomnost aneurysmatu byla stanovována magnetickou rezonancí myokardu. Ta je s velkou přesností schopna zhodnotit i rozsah a lokalizaci hypertrofického myokardu.<sup>7</sup> Zajímavé v práci Marona a spol. bylo zjištění, že echokardiograficky byla diagnóza správně rozpoznána jen u 16 z 28 pacientů (57 %).<sup>1</sup>

Na EKG klasicky nalézáme u pacientů s tímto onemocněním amputaci kmitu R až obraz QS a konvexní ST elevace s navazující negativní vlnou T ve svodech  $V_1$ – $V_4$ , svádějící k diagnóze prodělaného Q-infarktu myokardu přední stěny, za kterou bývá zaměňována, jak tomu bylo i v případě naší pacientky. Změny na EKG často předcházejí změnám morfologickým. Hodnoty voltážových kritérií nemusejí korelovat s rozsahem hypertrofie. Pro podskupinu pacientů s apikálním aneurysmatem jsou kromě častých komorových extrasystol a nesetrválých komorových tachykardií, s nimiž se setkáváme při holterovském monitorování EKG u všech typů HKMP, typické setrvalé monomorfní komorové tachykardie.<sup>8,9</sup> Hlavními faktory podílejícími se na vzniku a udržení komorových tachykardií jsou fibróza myokardu, hypertrofie a dezorganizace myocytů, porucha autonomní regulace a ischemie.<sup>10</sup>

Prognózu pacientů s HKMP s apikálním aneurysmatem dále zhoršují tromboembolické příhody, na nichž se kromě fibrilace síní podílí i aneurysma samotná. Riziko příhod je přímo úměrné velikosti aneurysmatu.<sup>1</sup>

Současné české ani světové doporučené postupy pro implantaci ICD tuto subjednotku, přes zhoršenou prognózu oproti pacientům s HKMP bez aneurysmatu, nezohledňují. Nález rozsáhlé fibrózy myokardu je v některých publikovaných pracích zařazován mezi tzv. malé rizikové faktory náhlé smrti,<sup>11</sup> po velkých rizikových faktorech je potřeba aktivně pátrat i u zcela asymptomatických pacientů s něhou rodinnou anamnézou. Holterovské EKG vyšetření a zátěžový test by proto měly být standardními součástmi vyšetřovacího protokolu.

Genetické vyšetření při zjištění diagnózy HKMP, resp. v rámci následného rodinného screeningu, stále ještě nepatří mezi rutinní. Důvodem je finanční náročnost a v neposlední řadě i komplikovanost situace, kdy v rámci této nosologické jednotky je popsáno několik set variant mutací na více než deseti genech, přičemž jistě zdaleka nejsou známy všechny. Ani negativní výsledek testu tedy onemocnění zcela nevyloučí.<sup>12</sup> Naopak, vzhledem k neúplné penetranci, ne u každého nositele mutace se vyvine fenotyp

onemocnění.<sup>13</sup> O specifickém genu pro subjednotku HKMP s apikálním aneurysmatem nejsou žádné literární údaje.

## Závěr

Naše kasuistika dokumentuje skutečnost, že nález aneurysmatu hrotu levé komory i s odpovídajícím EKG obrazem, nemusí nutně znamenat prodělaný infarkt myokardu na podkladě ischemické choroby srdeční. Obzvláště při absenci významného postižení věnčitých tepen je nutné na hypertrofickou kardiomyopatii s apikálním aneurysmatem pomýšlet. Stanovení správné diagnózy pak má, tak jako v námi uvedeném případě, zásadní dopad na léčebný postup. Echokardiografie nemusí být vždy spolehlivá, metodou k potvrzení diagnózy je magnetická rezonance. U dosud asymptomatických pacientů je nutné vzhledem k vysokému riziku maligních arytmií aktivně pátrat po rizikových faktorech a pečlivě stratifikovat riziko náhlé smrti, v indikovaných případech pak implantovat ICD.

## Literatura

1. Maron MS, Finley JJ, Bos JM, et al. Prevalence, clinical significance and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2008;118:1541–1549.
2. Maron BJ, Roberts WC, McAllister HA, et al. Sudden death in young athletes. *Circulation* 1980;62:218–229.
3. Veselka J, et al. Kardiomyopatie. Praha: Galén, 2009:25–56.
4. Veselka J. Diagnostika a léčba hypertrofické kardiomyopatie. *Cor Vasa* 2010;52:409–410.
5. Efthimiadis GK, Pliakos Ch, Pagourelas ED, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction and apical aneurysm formation in a single family: case report. *Cardiovasc Ultrasound* 2009;7:26.
6. Sato Y, Matsumoto M, Matsuo S, et al. Midventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy associated with an apical aneurysm: Evaluation of possible causes of aneurysm formation. *Yonsei Med J* 2007;48:879–882.
7. Kohoutek J, Tintěra J. Současné možnosti a perspektivy magnetické rezonance v kardiologii. *Interv Akut Kardiol* 2003;2:30–36.
8. Alfonso F, Frenneaux M, McKenna W, et al. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: Association with left ventricular apical aneurysm. *Br Heart J* 1989;61:178–181.
9. Sanghvi NK, Tracy CM. Sustained ventricular tachycardia in apical hypertrophic cardiomyopathy, midcavitary obstruction, and apical aneurysm. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007;30:799–803.
10. Durdil V. Komorové arytmie a náhlá srdeční smrt u hypertrofické kardiomyopatie. *Cor Vasa* 2010;52:441–446.
11. Homolová S, Zemánek D, Veselka J. Stratifikace rizika náhlé smrti u hypertrofické kardiomyopatie. *Cor Vasa* 2009;51:38–40.
12. Čurila K, Pěnička M, Linková H, et al. Molekulární genetika u hypertrofické kardiomyopatie. *Cor Vasa* 2007;49:138–142.
13. Tomašov P. Genetika kardiomyopatií. *Cor Vasa* 2010;52:399–402.

Došlo do redakce: 27. 10. 2010

Přijato: 6. 11. 2010