



REDAKTOR DZIAŁU
prof. dr hab. n. med.
Edyta Płońska-
Gościński
Pracownia
Echokardiografii,
Kliniki Kardiologii
PAM
w Szczecinie

Szanowne Koleżanki, Szanowni Koledzy!

Właśnie mijają 3 lata od powstania działu Echokardiografia od podstaw. Zdobyte dotąd wiadomości z zakresu echokardiografii wykorzystane są w niniejszym numerze w ocenie chorych z kardiomiopatią przerostową oraz w nowym Elementarzu konsultacji echokardiograficznych, w tym numerze dotyczącym pacjentów z chorobami nerek.

Sprawdzianem wiadomości jest oczywiście comiesięczna zagadka echokardiograficzna.

I jeszcze kolejna publikacja, która w naszym dziale zajmuje się zdrowiem echokardiografisty. Takie publikacje zawsze wspierane są w tym dziale oraz, mam nadzieję, przez orzeczników ZUS. Warto przy okazji przypomnieć cytowaną w tym artykule pierwszą polską pracę na temat zdrowia echokardiografisty stworzoną w ramach Sekcji Echokardiografii PTK.

Na koniec składam wszystkim czytelnikom podziękowanie za to, że po prostu są już z nami 3 lata.

Edyta Płońska-Gościński

Kardiomiopatia przerostowa – praktyczne aspekty diagnostyki echokardiograficznej

Anna Klisiewicz, Piotr Hoffman

Adres:

Klinika Wad Wrodzonych Serca
Instytut Kardiologii
Warszawa

Adres do korespondencji:

Klinika Wad Wrodzonych Serca Instytutu Kardiologii
ul. Alpejska 42
04-628 Warszawa

Kardiomiopatia przerostowa (hypertrophic cardiomyopathy, HCM) jest najczęstszą chorobą mięśnia sercowego o podłożu genetycznym występującą u ok. 0,2% populacji. Zidentyfikowano 11 genów, których mutacje skutkują fenotypem HCM. Fenotypowa ekspresja HCM charakteryzująca się przerostem mięśnia (left ventricular hypertrophy, LVH) jest wynikiem nie tylko mutacji będących przyczyną choroby, ale także wpływu genów modyfikujących i czynników środowiskowych. Powoduje to bardzo dużą różnorodność w nasileniu i lokalizacji LVH. Echokardiografia jest podstawową metodą obrazowania zmian fenotypowych w przebiegu kardiomiopatii. Każde badanie pacjenta z HCM powinno obejmować nie tylko rozpoznanie przerostu mięśnia, ale również określić: miejsce i wielkość przerostu, kształt przegrody, typ przerostu (symetrycz-

ny, asymetryczny), obecność i stopień zawężania, przyczynę zawężania (obecność SAM, zawężanie śródkomorowe), ocenę ewentualnej współistniejącej niedomykalności zastawki mitralnej oraz w wybranych przypadkach ocenę wyników leczenia. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe umożliwia u większości pacjentów opisanie wszystkich tych elementów (tabela).

Przerost symetryczny

Przerost symetryczny charakteryzuje się równomiernym pogrubieniem mięśnia wszystkich ścian z najczęściej towarzyszącą wąską jamą lewej komory i zachowaną prawidłową kurczliwością (ryc. 1A, B). Ta postać kardiomiopatii, szczególnie przy niewielkim przerostcie, wymaga różnicowania z wtórnym przerostem mięśnia, np. w przebiegu nadciśnienia tętniczego czy w sercu sportowca. W tych przypadkach konieczna jest analiza danych klinicznych pacjenta. W obrazie echokardiograficznym pomocna bywa ocena echogeniczności mięśnia. Beładne ułożenie miofibryli w HCM sprawia, że mięsień ma niejednorodną echogeniczność. Aktualnie trwają prace nad zastosowaniem bardziej zaawansowanych technik echo-

kardiograficznych (strain, strain rate) w różnicowaniu przyczyn przerostu.

Przerost asymetryczny

Przerost asymetryczny występuje w ok. 95% HCM. Asymetria przerostu może dotyczyć każdego z segmentów mięśnia lewej komory, chociaż najczęściej obejmuje przegrodę międzykomorową.

W kardiomiopatii koniuszkowej przerost występuje głównie w segmentach koniuszkowych (ryc. 2A), które w skurczu całkowicie zamykają jego światło. Przerost odpowiedzialnych segmentów najlepiej widoczny jest w projekcjach koniuszkowych. Zastosowanie nieprawidłowych projekcji (okołokoniuszkowych) może również dać obraz przerostu mięśnia, który w rzeczywistości jest jedynie jego skośnym przecięciem. Potwierdzeniem rzeczywistego przerostu mięśnia segmentów koniuszkowych jest ich wizualizacja w projekcjach przymostkowych poprzecznych (ryc. 2B) i podmostkowych.

Asymetryczny przerost środkowych segmentów prowadzi do zawężania śródkomorowego przegrody międzykomorowej i ściany bocznej z mięśniem brodawkowatym



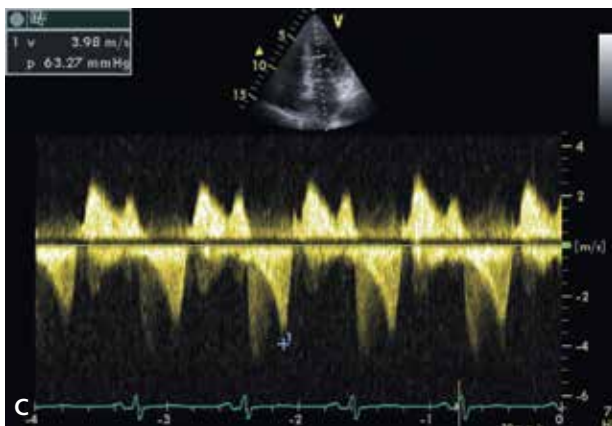
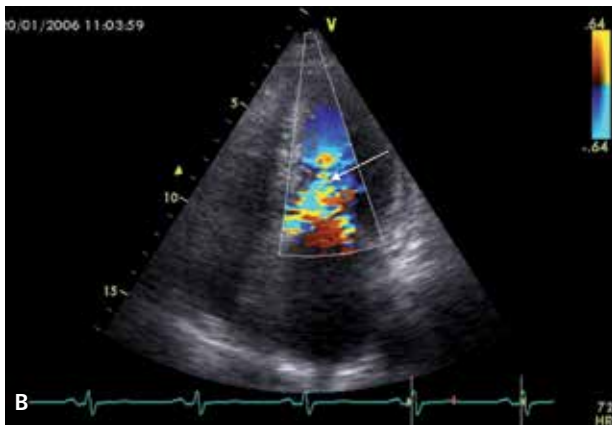
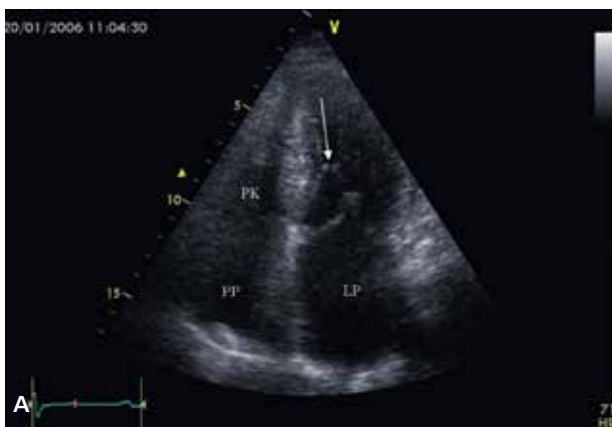
RYCINA 1

Symetryczny przerost mięśnia (ok. 20 mm) z wąską jamą lewej komory. A. Projekcja przymostkowa w osi długiej. B. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Strzałką oznaczono przegrodę międzykomorową, zwraca uwagę jej niejednorodną echogeniczność.



RYCINA 2

Kardiomiopatia przerostowa koniuszkowa – przerost głównie segmentów koniuszkowych z zamykaniem światła koniuszka (strzałka). A. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. B. Projekcja przymostkowa poprzeczna – widoczne bardzo wąskie światło jamy lewej komory na wysokości segmentów koniuszkowych.



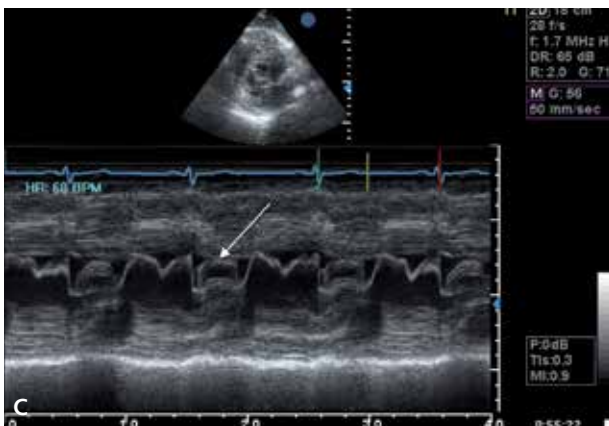
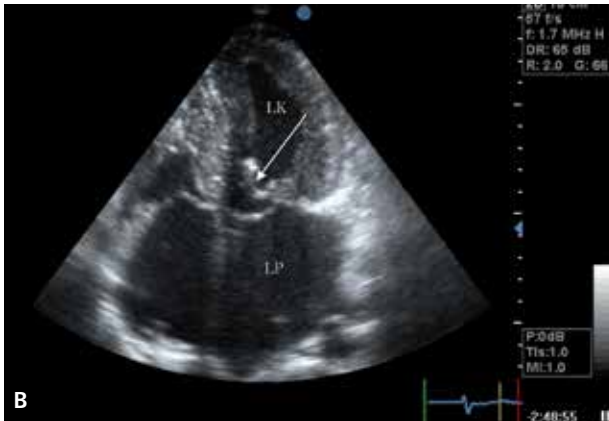
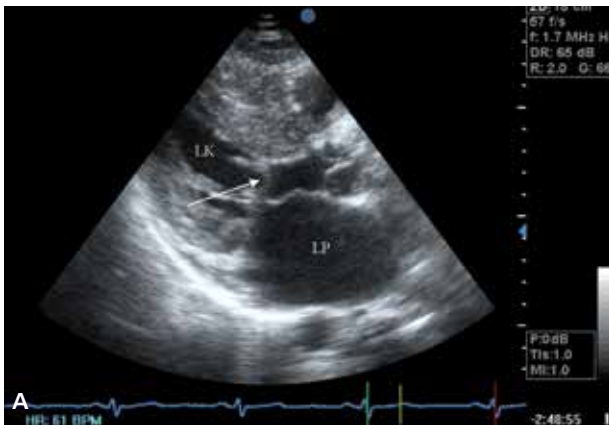
RYCINA 3

A. Przerost środkowych segmentów mięśnia lewej komory z ich stykaniem się w okresie skurczu (strzałka). B. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem potwierdzenie turbulencji przepływu na tym poziomie (strzałka). C. Dynamiczne zawężenie śródkomorowe (maks. gradient 63 mm Hg) rejestrowane w badaniu dopplerowskim falą ciągłą. Zwraca uwagę nakładające się spektrum niedomykalności mitralnej.



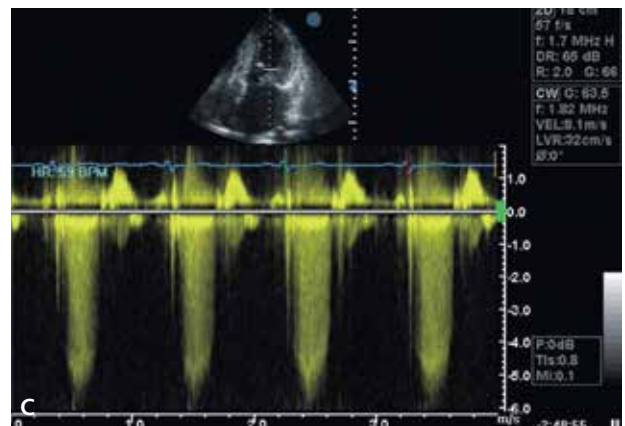
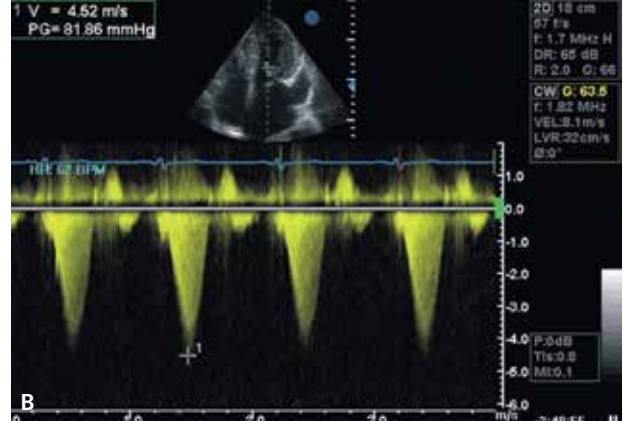
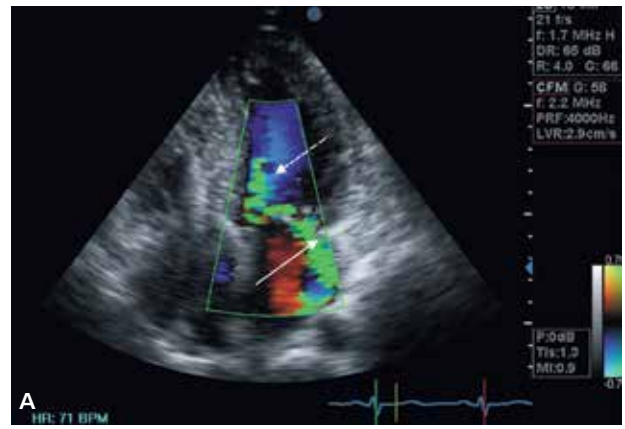
RYCINA 4

Różny stopień asymetrycznego przerostu przegrody międzykomorowej. A. Niewielki przerost do 17 mm. B. Umiarkowany przerost do 34 mm głównie segmentu środkowego. C. Gigantyczny przerost przegrody międzykomorowej do 60 mm. Ponownie zwraca uwagę niejednorodna echogeniczność przerosniętego mięśnia.



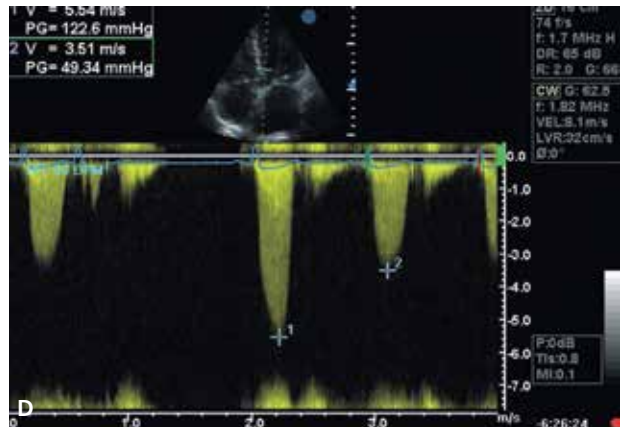
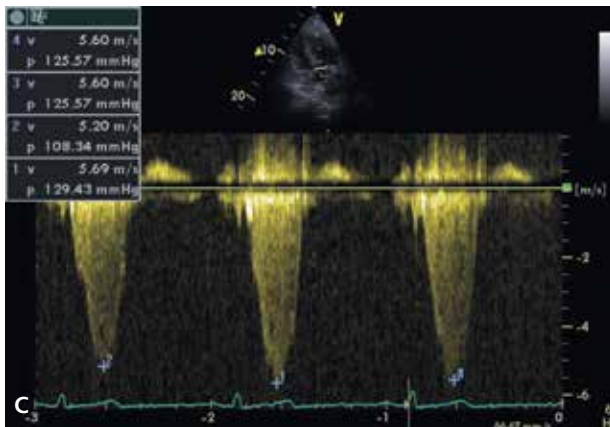
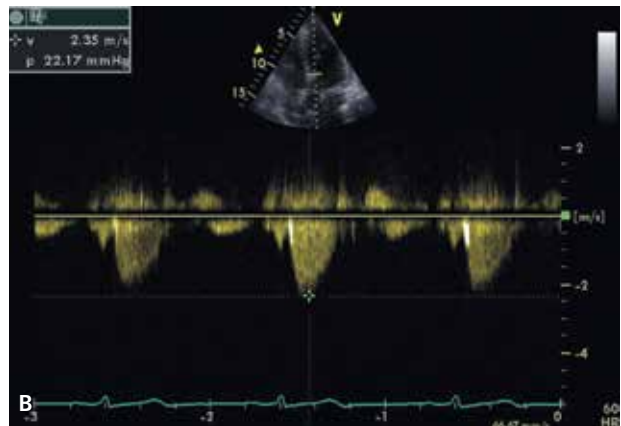
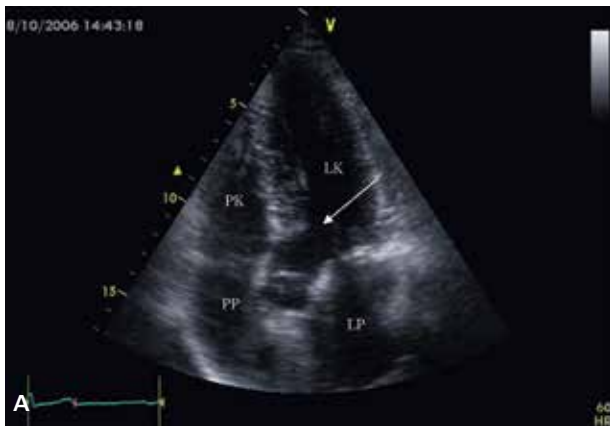
RYCINA 5

Asymetryczny przerost przegrody międzykomorowej dotyczący również podoortalnego segmentu. SAM (strzałki) widoczny w projekcji przymostkowej w osi długiej (A) i koniuszkowej czterojamowej (B). Obecność długiego przylegania przedniego płatków zastawki mitralnej do przegrody w skurczu potwierdzona w prezentacji M-mode (C).



RYCINA 6

A. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem w skurczu widoczne miejsce zwężenia w drodze odpływu lewej komory (strzałka przerywana) i niedomykalność mitralna (strzałka). Projekcja koniuszkowa czterojamowa. B. Pozwala to na precyzyjne umieszczenie doplera fali ciągłej i wyznaczenia dynamicznego gradientu wypływu z lewej komory (82 mm Hg) i odróżnienia go od spektrum niedomykalności mitralnej o znacznie większej prędkości (C).



RYCINA 7

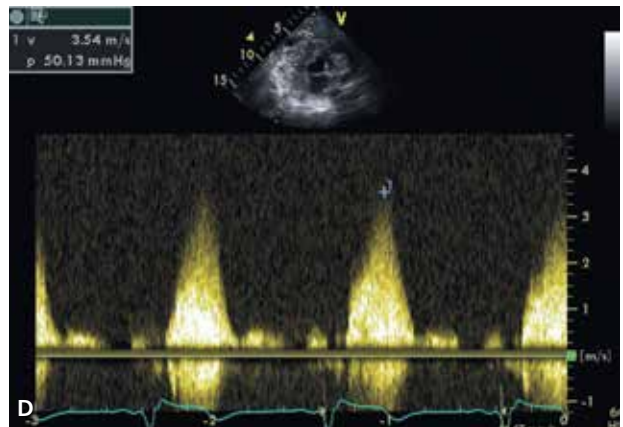
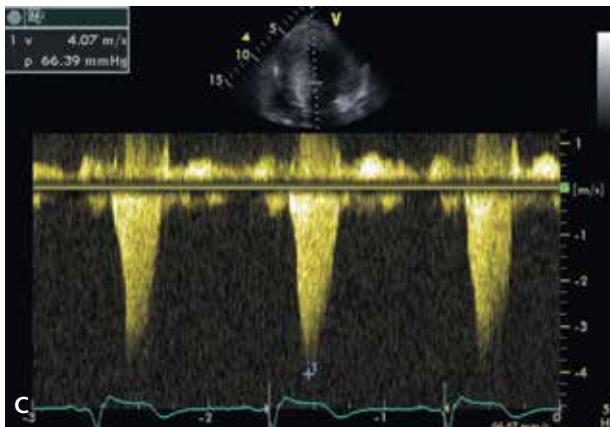
A. Niewielki przerost przegrody międzykomorowej oraz niepełny SAM (strzałka). Projektcja koniuszkowa czterojamowa. B. W spoczynku niewielki (22 mm Hg) gradient wypływu z lewej komory. C. W czasie próby Valsalvy wzrost gradientu do 130 mm Hg. D. Podobny wzrost gradientu rejestrowany po skurczu dodatkowym.

(ryc. 3A). Powoduje to powstanie skurczowego gradientu (ryc. 3B, C).

Najczęstsza postać asymetrycznego przerostu dotyczy przegrody międzykomorowej, a jego nasilenie i lokalizacja jest bardzo różna (ryc. 4 A-C). Przerost głównie segmentu środkowego nie powoduje zwykle zawężeń. Przerost przegrody dotyczący jej podoortalnego segmentu sprzyja powstaniu dużego gradientu ciśnienia w drodze odpływu lewej komory (left ventricle outflow tract, LVOT). Wynika on z nieprawidłowego skurczowego ruchu zastawki mitralnej w kierunku przegrody międzykomorowej (systolic anterior motion, SAM). Jest on wtórny do sił zasysających w LVOT i/lub nieprawidłowego ustawienia mięśni brodawkowatych. W obrazie echokardiograficznym SAM widoczny jest w różnych projekcjach (ryc. 5A, B). Niezwykle pomocna w jego obrazowaniu, jak również w ocenie czasu skurczowego przylegania przedniego płątka do przegrody międzykomorowej jest prezentacja M-mode (ryc. 5C). Czas przylegania powyżej 30% trwania skurczu powoduje wytworzenie istotnego gradientu w LVOT. Ocena za pomocą badania dopplerowskiego kodowanego kolorem uwidoczni miejsca zwężenia i odróżnia je od towarzyszącej zwykle i występującej w tej

samej fazie cyklu pracy serca niedomykalności mitralnej (ryc. 6A). Sprzyja to wyznaczeniu rzeczywistego dynamicznego gradientu w LVOT i uniknięciu błędnej oceny bardzo wysokiego gradientu w LVOT, będącego w istocie spektrum niedomykalności mitralnej (ryc. 6B, C). Odróżnia je także kształt spektrum dopplerowskiego. Dynamiczny charakter zwężenia w kardiomiopatii przerostowej prowadzi do opóźnienia szczytu prędkości przepływu do końcowej fazy skurczu. U pacjentów z asymetrycznym przerostem przegrody dotyczącym również jej podoortalnego segmentu, ale z niskim spoczynkowym gradientem wypływu z lewej komory należy zawsze dokonać ponownego pomiaru gradientu w czasie próby prowokacyjnej. Wzrost lub pojawienie się gradientu może być spowodowane próbą Valsalvy lub lekami obniżającymi opór obwodowy. W warunkach pracowni echokardiograficznej prostym i skutecznym sposobem sprawdzenia gradientu jest jego rejestracja w czasie próby Valsalvy (ryc. 7A-C) lub po skurczu dodatkowym (ryc. 7D).

Towarzyszący przerost mięśnia prawej komory występuje nawet w 30% przypadków HCM. U tych chorych może występować gradient w LVOT, jak również wewnątrz prawej komory (ryc. 8A-D).



RYCINA 8

A. Bardzo duży przerost mięśnia lewej i prawej komory. Projekcja przymostkowa w osi długiej. B. W projekcji koniuszkowej w osi krótkiej widoczne zamykanie światła prawej komory (strzałka przerywana). C. Zawężenia wypływu z lewej komory. D. Zawężenie wypływu z prawej komory. Nieprawidłowe ustawienie wiązki doplera fali ciągłej powoduje niepełne spektrum przepływu.

U około 5-10% chorych kardiomiopatia przerostowa przechodzi stopniowo w postać rozstrzeniową choroby. Czynniki predysponującymi są: rodzinne występowanie, wczesny wiek rozpoznania HCM oraz masywny przerost nie tylko przegrody, ale i ściany dolnej. Uważa się, że przy tak nasilonym przerocie dochodzi do zaburzeń mikrokrążenia, co prowadzi do włóknienia mięśnia. Powoduje to upośledzenie kurczliwości, poszerzenie jamy lewej komory i zmniejszenie grubości mięśnia (ryc. 9A). Włóknienie mięśnia prowadzi do nasilenia dysfunkcji rozkurczowej. W końcowej fazie choroby zaburzenia napełniania lewej komory przybierają postać restrykcji (ryc. 9B).

Dysfunkcja rozkurczowa

Dysfunkcja rozkurczowa lewej komory o różnym nasileniu bardzo często towarzyszy kardiomiopatii przerostowej. Nie uzyskano jednak korelacji pomiędzy stopniem nasilenia przerostu mięśnia sercowego a dopplerowskimi wskaźnikami dysfunkcji rozkurczowej. Natomiast w kardiomiopatii przerostowej, tak jak w innych chorobach mięśnia sercowego, wykazano dużą zgodność parametru E/Ea z wartością

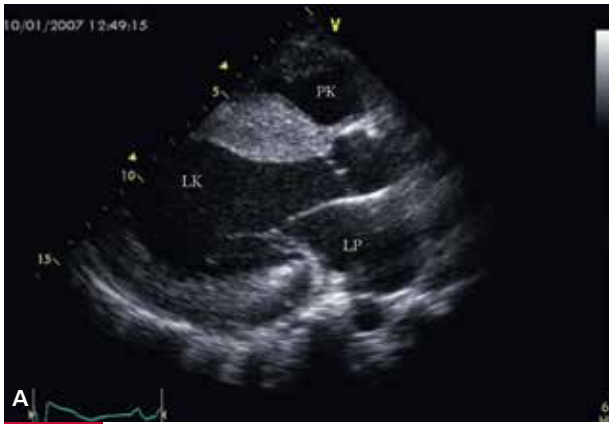
ciśnienia napełniania lewej komory (ryc. 10A, B). Co ważne obserwowano korzystne zmiany E/Ea u pacjentów poddanych ablacji alkoholowej lub miektomii podoortalnego segmentu przegrody międzykomorowej.

Stratyfikacja ryzyka NZK u chorych z HCM

Kardiomiopatia przerostowa jest najczęstszą przyczyną nagłych zgonów osób młodych. Roczna śmiertelność wynosi około 1%. Echokardiograficzne czynniki ryzyka NZK to: grubość mięśnia powyżej 30 mm, spoczynkowy gradient LVOT powyżej 30 mm Hg, postępująca dysfunkcja skurczowa mięśnia lewej komory. Ostatnio zwraca się uwagę na redukcję Ea w kolejnych badaniach jako czynnik ryzyka NZK.

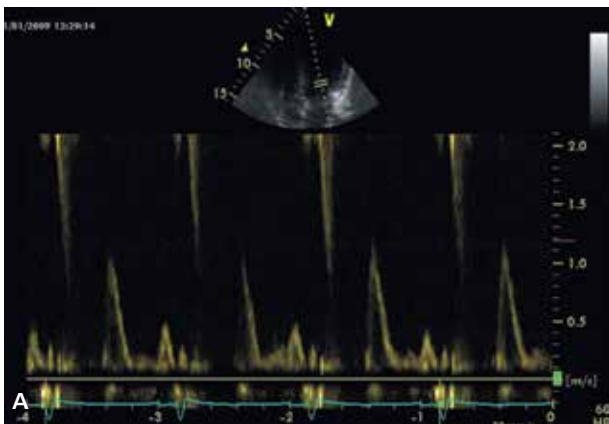
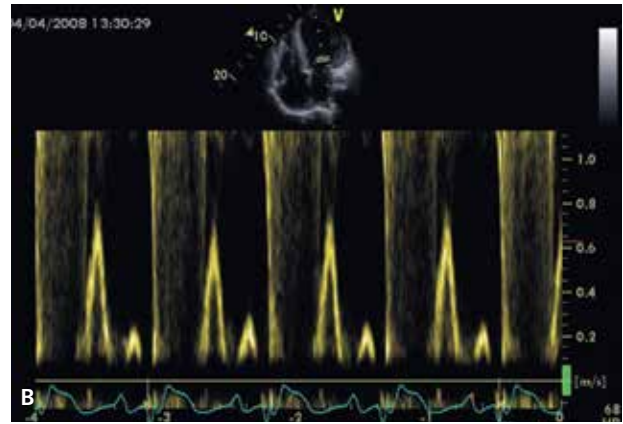
Swoiste metody terapii HCM

U części chorych, u których leczenie farmakologiczne jest niewystarczające i stwierdza się wysoki gradient w LVOT



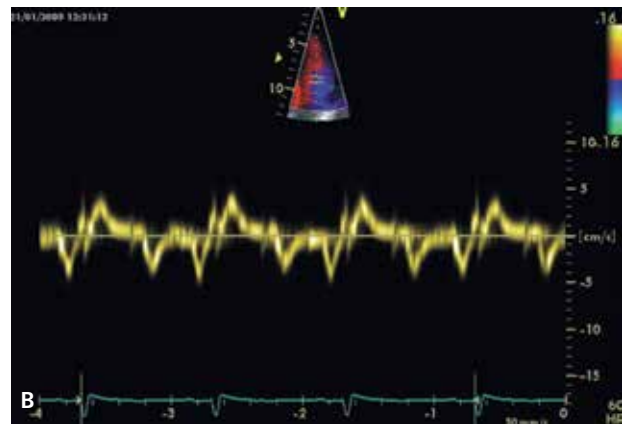
RYCINA 9

A. Szeroka jama lewej komory i duży przerost mięśnia. Na ruchomych obrazach znaczna hipokineza mięśnia. B. Restrykcyjny profil napętnienia lewej komory oceniany spektrum doplerowskim napływu mitralnego.



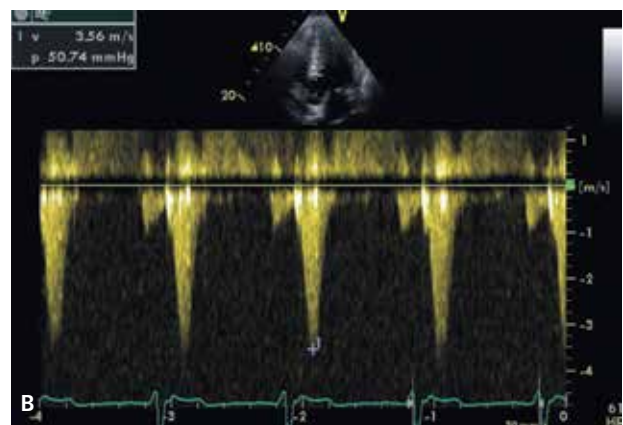
RYCINA 10

Ocena ciśnienia napętnienia lewej komory. A. Restrykcyjny profil napętnienia lewej komory oceniany spektrum doplerowskim napływu mitralnego – fala E 120 cm/s, fala A 40 cm/s, skrócony czas deceleracji fali E. B. W tkankowym doplerze Ea wynosi 5 cm/s – $E/Ea=25$, co świadczy o znacznie podwyższonym ciśnieniu napętnienia lewej komory.



RYCINA 11

A. Duży przerost mięśnia lewej komory ze ścieńczeniem podoortalnego segmentu przegrody międzykomorowej, zwraca uwagę wzmocniona echogeniczność tego segmentu – pacjent po ablacji alkoholowej tego segmentu. Widoczny SAM (strzałka), ale przedni płatek mitralny nie dotyka przegrody. B. W tym miejscu rejestrowany gradient 50 mm Hg o niepełnym systolicznym spektrum.



Wymiar jamy lewej komory (wskazana ocena objętości)
Lokalizacja i typ przerostu (symetryczny, asymetryczny)
Maksymalna grubość mięśnia poszczególnych ścian (przegroda, ściana dolna i boczna)
Frakcja wyrzutowa lewej komory
Obecność, miejsce i stopień dynamicznego zawężania lewej komory (droga odpływu, zawężanie śródkomorowe)
Wielkość gradientu w drodze odpływu lewej komory w spoczynku i w czasie próby Valsalvy
Ocena przerostu mięśnia prawej komory i obecności zawężania drogi odpływu prawej komory
Obecność i wielkość niedomykalności mitralnej
Wielkość lewego przedsionka (wskazana ocena pola)
Ocena skurczowego ciśnienia w tętnicy płucnej (maksymalna prędkość fali zwrotnej trójdzielnej)
Ocena funkcji rozkurczowej lewej komory
Ocena ciśnienia napełniania lewej komory (E/Ea przy użyciu TDE)

wykonuje się zabiegi prowadzące do jego zmniejszenia. Bez względu na metodę (miektoomia, ablacja alkoholowa) ich celem jest zmniejszenie grubości podoortalnego segmentu przegrody międzykomorowej od strony lewej komory, co powoduje, że SAM jest krótki, a gradient ulega znacznemu obniżeniu (ryc. 11A, B). Echokardiografia służy nie tylko do oceny wyników leczenia zabiegowego, ale również do zobrazowania obszaru unaczynienia gałęzi przegrodowej przed jej zniszczeniem. Kluczowe jest wykazanie, że poszukiwana gałąź unaczynia obszar mięśnia sercowego zawężający drogę odpływu lewej komory.

U części pacjentów z HCM istnieją wskazania do wszczęcia stymulatora lub kardiowertera-defibrylatora. U tych chorych elementem badania echokardiograficznego staje się ocena elektrod pod kątem obecności dodatkowych struktur (skrzepliny, wegetacje). W szczególnych przypadkach rozstrzygające jest badanie przezprzełykowe. W ośrodkach specjalistycznych pod kontrolą echokardiograficzną dokonuje się korekcji parametrów czasowych pobudzenia przedsionków i komór tak, aby uzyskać zmniejszenie gradientu w drodze odpływu lewej komory.

Echokardiografia przekłatkowa w większości przypadków kardiomiopatii przerostowej pozwala szczegółowo ocenić anatomię i funkcję serca (tabela). U części pacjentów ograniczeniem metody może być zła jakość uzyskiwanych obrazów, a w wyjątkowych przypadkach trudności w różnicowaniu przyczyn przerostu mięśnia sercowego.

Piśmiennictwo:

- Behr ER, McKenna WJ: Kardiomiopatia przerostowa. *Kardiologia po Dyplomie* 2003, 2: 8-14.
- Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al.: Assessment of the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. *Circulation* 1995, 92: 785
- Ivens E: Hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung and Circulation* 2004, 13S: 48-55.
- Maron BJ, Mathenge R, Casey SA, et al.: Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities. *J Am Coll Cardiol* 1999, 33: 1590-1595.
- Nagueh SF, Mahmarian JJ: Noninvasive cardiac imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2006, 48: 2410-2422.
- Sherrid MV, Gunsburg DZ, Moldenhauer S, Pearle G: Systolic anterior motion begins at low left ventricular outflow tract velocity in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2000, 36: 1344-1354.
- Schwammenthal E, Nkatani S, He S, et al.: Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy: mismatch of posterior and anterior leaflet length and mobility. *Circulation* 1998, 98: 856-865.
- Biagini E, Coccolo F, Ferlito M, et al.: Dilated-hypokinetic evolution of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005, 46: 1543-1550.
- Olivotto I, Cecchi F, Gistri R, et al.: Relevance of coronary microvascular flow impairment to long-term remodeling and systolic dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2006, 47: 1043-1048.
- Kato TS, Noda A, Izawa H, et al.: Discrimination of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy from hypertensive left ventricular hypertrophy on the basis of strain rate imaging by tissue Doppler ultrasonography. *Circulation* 2004, 110: 3808-3814.
- Nishimura RA, Appleton CP, Redfield MM, et al.: Noninvasive Doppler echocardiographic evaluation of left ventricular filling pressure in patients with cardiomyopathies: a simultaneous Doppler echocardiographic and cardiac catheterization study. *J Am Coll Cardiol* 1996, 28: 1226-1233.
- Flores-Ramirez R, Lakkis NM, Middleton KJ, et al.: Echocardiographic insight into the mechanism of relief of left ventricular outflow tract obstruction after nonsurgical septal reduction therapy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001, 37: 208-214.
- Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE: Proposal for contemporary screening strategies in families with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004, 44: 2125-2132.