

Παρουσίαση ασθενούς μὲ ὑπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια καὶ ΣΝ

➡ **Ευστράτιος Κ. Τρογκάνης**

Ἐπικουρικός Ἐπιμελητής Β΄ Καρδιολογίας, Καρδιολογική Κλινική, Γ.Ν.Α. "Αμαλία Φλέμιγκ"

Ἡλίας Ι. Ρεντούκας

Συντονιστής Διευθυντής Καρδιολογικής Κλινικῆς, Γ.Ν.Α. "Αμαλία Φλέμιγκ"

Παρουσιάζουμε μία ἐνδιαφέρουσα περίπτωση ἀσθενούς μὲ ὑπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια καὶ συνυπάρχουσα σοβαρὴ στεφανιαία νόσο.

Πρόκειται γιὰ ἄντρα 40 ἐτῶν, ὑπέρβαρο, μὲ ἱστορικὸ ὑπερτροφικῆς μυοκαρδιοπάθειας, διαγνωσθεῖσα ἀπὸ 10ετίας (μὲ πατέρα ἐπίσης μὲ HCM), ἀρτηριακὴ ὑπέρταση ὄχι καλῶς ρυθμισμένη, ἀρτηριακὴ ἀμφιβληστροειδοπάθεια grade II, δυσλιπιδαιμία, κάπνισμα καὶ ἀρνητικὸ κληρονομικὸ ἱστορικὸ πρῶιμης στεφανιαίας νόσου. Ὁ ἀσθενὴς ἐλάμβανε κατ' οἶκον μετοπρολόλη, ἀτορβαστατίνη καὶ λισινοπρίλη καὶ συνέχιζε νὰ καπνίζει, παρὰ τὶς ἀντίθετες συστάσεις τῶν ἰατρῶν. Προσῆλθε στὸ τμήμα ἐπειγόντων περιστατικῶν τοῦ νοσοκομείου μας, λόγω ἐπεισοδίου τυπικῆς στηθάγχης ἀπὸ 40λέπτου. Εἶχαν προηγηθεῖ ἄλλα τρία ἐπεισόδια τυπικῆς στηθάγχης ἡρεμίας, διάρκειας περίπου 15 λεπτῶν ἕκαστο, κατὰ τὸ τελευταῖο 12ωρο. Μαζί του εἶχε μόνον μία ὑπερηχογραφικὴ μελέτη καρδιᾶς πρὸ 6μήνου, ἢ ὁποῖα ἀνέφερε πάχος ΜΚΔ 19mm, πάχος ὀπισθίου τοιχώματος 18mm, LAd=44mm, LVEF=50%, χωρὶς ἐμφανεῖς τμηματικὲς ὑποκινησίες.

Ἡ ἀρχικὴ ἐκτίμηση στὸ ΤΕΠ ἀνέδειξε ἀσθενῆ μὲ ὄψη πάσχοντος, ὑψηλὴ ΑΠ (190/105mmHg), HR=58bpm, SaO₂=98%, συμμετρικὲς σφύξεις σὲ ἄνω καὶ κάτω ἄκρα, ἀκρόαση καρδιᾶς καὶ πνευμόνων χωρὶς ἰδιαίτερα εὐρήματα.

Τὸ ΗΚΓ εἰσόδου (Εἰκόνα 1) ἀνέδειξε διαταραχὲς ST-T, ποὺ δὲν ἦταν ἐφικτὸ ἀρχικὰ νὰ ἀξιολογηθοῦν ἂν ὀφείλονταν στὴν ὑπερτροφικὴ μυοκαρδιοπά-

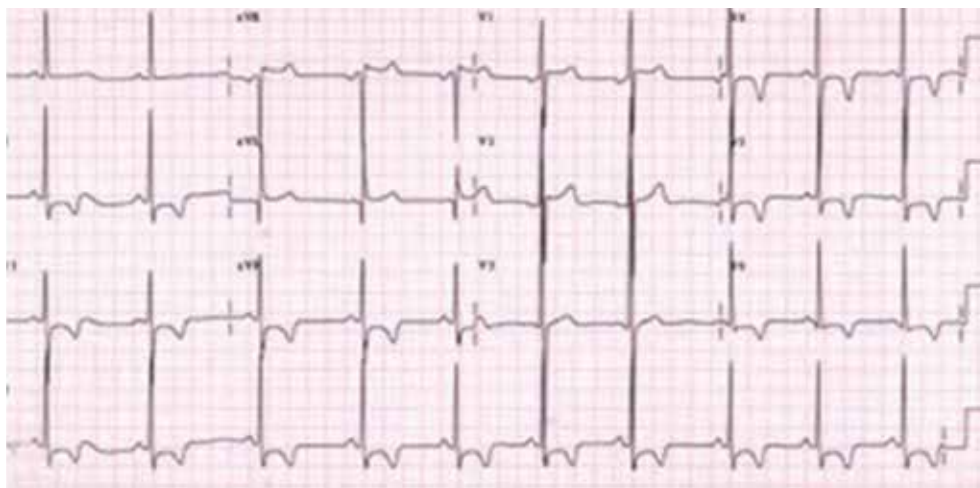
θεια μόνον (καθὼς δὲν ὑπῆρχε παλαιότερο ΗΚΓ γιὰ σύγκριση) ἢ ἂν ὑποδείκνυαν ἰσχαιμικὲς ἀλλοιώσεις στὸ πλαίσιο τῆς ὑπερτασικῆς αἰχμῆς ἢ ἐνὸς ὀξέος στεφανιαίου ἐπεισοδίου.

Ἀκολούθησε ἄμεσα ὑπερηχογραφικὴ μελέτη, ποὺ ἀνέδειξε ὑποκινησία βασικοῦ καὶ μέσου κατώτερου καὶ ὀπισθίου τοιχώματος (δὲν προϋπήρχαν συγκριτικὰ μὲ τὴν πρὸ 6μήνου μελέτη), χωρὶς εἰκόνα διαχωρισμοῦ τῆς ἀνιούσας ἀορτῆς ἢ τοῦ ἀορτικοῦ τόξου καὶ χωρὶς εἰκόνα ἀπόφραξης τοῦ χώρου ἐξόδου τῆς ἀριστερῆς κοιλίας.

Ἀπὸ τὴ συνολικὴ κλινικὴ εἰκόνα τοῦ ἀσθενούς, σὲ συνδυασμὸ μὲ τὴν ἐμφάνιση θετικῶν ἐνζύμων μυοκαρδιακῆς νέκρωσης (hs-cTnT=1200ng/L, φ.τ. <0,04ng/L) καὶ ἀρνητικῆς ἐξέτασης δ-διμερῶν, δὲν ἦταν ἐφικτὸ νὰ ἀποκλειστεῖ ὀξὺ στεφανιαῖο ἐπεισόδιο, ὡς ἐκ τούτου χορηγήθηκαν ἀσπιρίνη, τικαγρελόρη, iv UFH καὶ στάγδην iv νιτρώδη, μὲ στενὸ ἔλεγχο τῆς ΑΠ, καὶ ὁ ἀσθενὴς διεκομίσθη σὲ ἄλλο νοσοκομεῖο γιὰ στεφανιογραφικὸ ἔλεγχο. Κατὰ τὴν ἔναρξη τῆς στεφανιογραφίας ὁ ἀσθενὴς παρουσίασε ἐπεισόδιο αἰμοδυναμικῆς ἀστάθειας, μὲ πτώση τῆς ΑΠ (80/50mmHg), χωρὶς διαταραχὲς τοῦ ρυθμοῦ, ὁπότε διεκόπη ἢ χορήγηση νιτρωδῶν καὶ χορηγήθηκαν κρυσταλλοειδῆ ὑγρὰ μὲ ἀποκατάσταση τῆς ΑΠ (135/85mmHg).

Ἡ ἔκθεση τῆς στεφανιογραφίας ἀνέφερε τὰ κάτωθι εὐρήματα (Εἰκόνες 2,3,4):

«Στέλεχος χωρὶς στενώσεις, πρόσθιος κατιῶν μὲ στένωση 60% ἐγγύς, περισπωμένη μὲ στένωση



Εικόνα 1

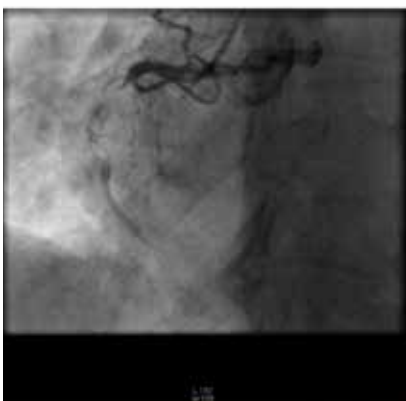
50%-60% πριν τον επιχείλιο κλάδο και όλική απόφραξη αυτής μετά τον επιχείλιο κλάδο, δεξιά αρτηρία με όλική απόφραξη έγγυς και σκιαγράφηση τής περιφέρειάς της από παράπλευρα του άριστερου συστήματος και σε μικρότερο βαθμό από γεφυρικά παράπλευρα. Αρχικά σκιαγραφήθηκε ή RCA και έγινε προσπάθεια αγγειοπλαστικής στην RCA, που ήταν όμως άνεπιτυχής, λόγω αδυναμίας διάβασης του όδηγού σύρματος. Ακολούθησε σκιαγράφηση του άριστερου συστήματος και κατόπιν αγγειοπλαστική στην περισπωμένη, με τοποθέτηση ενός DES (2,75X28mm). Συμπερασματικά, αναδείχθηκε νόσος τριών αγγείων».

Ο ασθενής μετά την αγγειοπλαστική ήταν ελεύθερος συμπτωμάτων και αιμοδυναμικά σταθερός. Λαμβάνει την ένδεδειγμένη φαρμακευτική αγωγή μετά

OEM, έχει διακόψει το κάπνισμα και έχει συσταθεί τακτικός, καρδιολογικός έλεγχος.

Συζήτηση

Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι ή πιο κοινή κληρονομούμενη μυοκαρδιοπάθεια με εμφάνιση 0,2% στο γενικό πληθυσμό¹. Η πάθηση συνδυάζεται παθολογανατομικά με δομικές αλλοιώσεις και βλάβες τής έσωτερικής ή/και μέσης στοιβάδας του αρτηριακού τοιχώματος των αρτηριολίων (με αποτέλεσμα μειωμένη έπιφάνεια διατομής των μικρών στεφανιαίων αγγείων), καθώς και βλάβη των τριχοειδών, σε συνδυασμό με μείωση τής συνολικής πυκνότητας αυτών. Είναι γνωστό στη βιβλιογραφία², ότι οι βλάβες αυτές, σε συνδυασμό με την αυξημένη διάμεση ίνωση μυοκαρδίου, την άναρχη



Εικόνα 2



Εικόνα 3



Εικόνα 4

διάταξη και σύνδεση των μυοκαρδιακών κυττάρων μεταξύ τους και το αυξημένο πάχος του συνολικού αρδρευόμενου μυοκαρδίου, δημιουργούν τις κατάλληλες συνθήκες για εμφάνιση ισχαιμίας σε αυτούς τους ασθενείς, ή οποία μπορεί να λάβει μέχρι και την κλινική έκφραση του εμφράγματος³ είτε υπενδοκαρδιακό έμφραγμα είτε διατοιχωματικό⁴).

Αυτό, όμως, που είναι λιγότερο γνωστό, παρότι έχει ήδη καταγραφεί στη βιβλιογραφία⁵⁻⁸ αρκετά έτη πριν, είναι ότι μπορεί να συνυπάρχει επικαρδιακή στεφανιαία νόσος σε ποσοστό έως και 20% σε ενήλικες ασθενείς με HCM (με την πιθανότητα αυτό το ποσοστό να είναι υψηλότερο στη σύγχρονη εποχή μας, λόγω του συνολικού τρόπου διαβίωσης), έρμηνεύοντας, ίσως, με αυτόν τον τρόπο τα στοιχεία μίας μεγάλης καταγραφής⁹, που αναφέρει ότι το 0,1% όλων των ασθενών με όξια στεφανιαία επεισόδια, που νοσηλεύονται, εμφανίζουν ταυτόχρονα και HCM.

Αξίζουν της προσοχής μας, όμως, κάποια συμπεράσματα που αναδείχθηκαν από αυτήν τη μελέτη καταγραφής⁹:

α) Οί ασθενείς με HCM και ACS εμφανίζονται κυρίως με NSTEMI και λιγότερο συχνά με STEMI. Αυτό, προφανώς, έχει να κάνει με την παθοφυσιολογία της ισχαιμίας, που επάγεται από τη βλάβη της μικροκυκλοφορίας και όχι των επικαρδιακών αγγείων σε ασθενείς με HCM, αλλά ταυτόχρονα, πιθανόν, να σχετίζεται και με δυο ακόμη παράγοντες. Ο πρώτος είναι η "ισχαιμική προπόνηση" του μυοκαρδίου, επαγόμενη από τις ίδιες αυτές βλάβες της μικροκυκλοφορίας (που οδηγούν σε ανθεκτικότητα του μυοκαρδίου έναντι νέας ισχαιμίας¹⁰, σε μείωση του μεγέθους του εμφράγματος^{11,12} και σε νεοαγγειογένεση¹³), οι οποίες, τελικά, θα προετοιμάσουν το μυοκάρδιο ακόμα και σε τυχόν επικείμενη βλάβη επικαρδιακού στεφανιαίου αγγείου, και ο δεύτερος παράγοντας είναι, ότι, λόγω του υπερβολικά αυξημένου πάχους τοιχώματος του μυοκαρδίου, η βλάβη μίας επικαρδιακής αρτηρίας ίσως να μην αρκεί για να προκληθεί διατοιχωματικό έμφραγμα και συνεπώς ανάσπαση του ST διαστήματος στο ΗΚΓ. Ός υπενθύμιση, ο ασθενής που παρουσιάζουμε εμφανίστηκε με εικόνα NSTEMI, παρότι πρόκειτο

για όλική απόφραξη της περισπωμένης αρτηρίας, ή οποία θεωρήθηκε τελικά ή υπεύθυνη βλάβη και διορθώθηκε.

β) Οί ασθενείς με HCM, που παρουσιάζουν STEMI, έχουν μικρότερη ένδοσοκομειακή θνητότητα, συγκριτικά με τους ασθενείς με STEMI που δεν έχουν HCM (φαινόμενο που επίσης μπορεί να εξηγηθεί από την ισχαιμική προπόνηση του μυοκαρδίου), κάτι όμως που αντιστρέφεται στα 5 έτη, όταν μελετάται η μακροχρόνια θνητότητα αυτών των δυο ομάδων ασθενών¹⁴.

γ) Τέλος, τόσο οί ασθενείς με HCM, που παρουσιάζονται με NSTEMI, όσο και εκείνοι που παρουσιάζονται με STEMI λαμβάνουν σε λιγότερο ποσοστό θεραπεία επαναιμάτωσης (PCI ή θρομβόλυση σε STEMI και PCI σε NSTEMI), αναδεικνύοντας το πρόβλημα της υποθεραπείας της στεφανιαίας νόσου σε αυτούς τους ασθενείς, πιθανότατα όφειλόμενη σε συνύπαρξη επιμέρους συγχυτικών παραγόντων, που περιπλέκουν την όρθη διάγνωση του προβλήματος (ο ασθενής μας προσήλθε με αίχμη αρτηριακής υπέρτασης, που θα μπορούσε να δικαιολογήσει τόσο την κλινική εικόνα της ισχαιμίας όσο και την ΗΚΓ εικόνα των αλλοιώσεων ST-T).

Συνολικά, από τα ανωτέρω στοιχεία, φαίνεται ότι, αφενός η κλινική έκδήλωση στεφανιαίας νόσου μπορεί να παραλλάσσεται και έτσι να διαλάβει της προσοχής μας (ο ασθενής μας είχε τρεις τουλάχιστον λόγους για να εμφανιστεί σε κάποιο ΤΕΠ, αιτιώμενος στηθάγχη: HCM, υπενδοκάρδια ισχαιμία, λόγω αίχμης μίας αρρυθμιστής ΑΠ, και όξιο στεφανιαίο σύνδρομο, λόγω πολλαπλών παραγόντων κινδύνου για άθηρωμάτωση, που είχαν ήδη προκαλέσει βλάβη σε άλλα όργανα στόχους) και αφετέρου ότι η αντιμετώπιση ενός όξιος στεφανιαίου επεισοδίου μπορεί να διαφέρει σε μερικά σημεία και να απαιτεί ιδιαίτερους χειρισμούς αιμοδυναμικής σταθεροποίησης του ασθενούς, ιδιαίτερα σε έδαφος HCM. Στο συγκεκριμένο ασθενή τόσο η απουσία παλαιότερου ΗΚΓ, για σύγκριση, όσο και η υψηλή τιμή ΑΠ δυσκόλεψαν την αρχική μας διάγνωση, στην οποία, όμως, μάς όδηγησε, σε σημαντικό βαθμό, η συμβολή των υπερήχων και η απεικόνιση διαταραχών κινητικότητας, που δεν προϋπήρχαν. ■

Συμπεράσματα

Θεωρούμε την περίπτωση αυτή του ασθενούς πολύ ενδιαφέρουσα, γιατί έξ' αυτής συνάγονται σημαντικά συμπεράσματα:

1. Σε κάθε ασθενή μπορεί να συνυπάρχουν δυο ή και περισσότερες σοβαρές καρδιακές παθήσεις και δεν πρέπει άκριτα να αποδίδουμε τα συμπτώματα -και ειδικά τα νεοεμφανισθέντα- σε μία δεδομένη προϋπάρχουσα διάγνωση. Τα συμπτώματα μπορεί να αλληλεπικαλύπτονται ή να παραλλάσσονται, όταν συνυπάρχουν πέραν τής μίας καρδιακές παθήσεις.
2. Η συνύπαρξη ΣΝ σε ασθενείς με HCM μπορεί να ανέρχεται ή ακόμα και να ξεπερνά το 20%, ποσοστό όχι άμελητέο, αν αναλογιστούμε ότι η HCM είναι η συχνότερη απαντώμενη μυοκαρδιοπάθεια. Οί ασθενείς αυτοί, όμως, φαίνεται να υποδιαγιγνώσκονται και να υποθεραπεύονται, λαμβάνοντας λιγότερο συχνά θεραπεία επαναιμάτωσης από τους ασθενείς χωρίς HCM. Δεν πρέπει, λοιπόν, να ξεφεύγει μία τόσο συχνή πάθηση όπως η ΣΝ, ακόμα και σε άλλες υπο-ομάδες καρδιολογικών ασθενών,
3. Το ΗΚΓ έπιφανείας δεν είναι πάντα διαγνωστικό τής υποκείμενης παθολογίας, καθώς οί διαταραχές επαναπόλωσης μπορεί πολύ εύκολα να θεωρηθούν είτε "μη-είδικού τύπου" είτε να αποδοθούν σε μία συγκεκριμένη πάθηση που προκαλεί διαταραχές ST-T (όπως στην περίπτωση μας τής HCM), αποπροσανατολίζοντας όμως έτσι τή σκέψη του κλινικού καρδιολόγου από ένα εν δυνάμει θανατηφόρο αίτιο, όπως τὸ ὄξύ στεφανιαῖο ἐπεισόδιο. Αυτό τὸ κενὸ ἔρχεται, ἐν μέρει, νὰ καλύψει είτε ἕνα προηγούμενο ΗΚΓ τοῦ ἀσθενοῦς, πὸν πρέπει πάντα νὰ συστήνουμε νὰ ἔχει μαζί του, είτε φυσικὰ τὸ ὑπερηχογράφημα καρδιᾶς, τὸ ὁποῖο ἄμεσα καὶ παρὰ τῆ κλίνη τοῦ ἀσθενοῦς μπορεῖ νὰ δώσει σημαντικότερες πληροφορίες καὶ νὰ κατευθύνει τὴ στρατηγικὴ ἀντιμετώπισης.

► ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation*. 1995;92:785-789.
2. Maron MS, Olivetto I, Maron BJ, et al. The case for myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:866-875.
3. Basso C, Thiene G, Corrado D, et al. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: pathologic evidence of myocardial ischemia. *Hum Pathol*. 2000;31:988-998.
4. Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol*. 1979;43: 1086-1102.
5. Cokkinos DV, Krajcer Z, Leachman RD. Coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 1985;55:1437-1438.
6. Stewart S, Schreiner B. Coexisting idiopathic hypertrophic subaortic stenosis and coronary artery disease: clinical implication and operative management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981;82:278-280.
7. Harjai KJ, Cheirif J, Murgu JP. Ischemia and atherosclerotic coronary artery disease in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a review of incidence, pathophysiological mechanisms, clinical implications and management strategies. *Coron Artery Dis*. 1996;7:183-187.
8. Walston A 2nd, Behar VS. Spectrum of coronary artery disease in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol*. 1976;38:12-16.
9. Gupta T, Harikrishnan P, Kolte D, et al. Outcomes of acute myocardial infarction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Med*. 2015;128:879.e1-887.e1.
10. Hoole SP, Heck PM, Sharples L, et al. Cardiac Remote Ischemic Preconditioning in Coronary Stenting (CRISP Stent) study: a prospective, randomized control trial. *Circulation*. 2009;119:820-827.

11. Przyklenk K, Bauer B, Ovize M, et al. Regional ischemic 'preconditioning' protects remote virgin myocardium from subsequent sustained coronary occlusion. *Circulation*. 1993;87:893–899.
12. White SK, Frohlich GM, Sado DM, et al. Remote ischemic conditioning reduces myocardial infarct size and edema in patients with ST segment elevation myocardial infarction. *JACC Cardiovasc Interv*. 2015;8(1 part B):178–188.
13. Lim SY, Hsiao ST, Lokmic Z, et al. Ischemic preconditioning promotes intrinsic vascularization and enhances survival of implanted cells in an in vivo tissue engineering model. *Tissue Eng Part A*. 2012;18:2210–2219.
14. Yang YJ, Fan CM, Yuan JQ, et al. Long-term survival after acute myocardial infarction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol*. 2017 Jan;40(1):26-31.



Νεκρή Φύση με Φρούτα

Jean Baptiste Oudry