

Παρουσίαση περίπτωσης συνδρόμου ατελούς κοιλιοκολπικής σύζευξης και αναφορά στη σχετική βιβλιογραφία

✦ Ειρήνη Εμ. Βελεγράκη

Ειδικευόμενη Καρδιολογίας, Π.Γ.Ν. Νίκαιας "Άγιος Παντελεήμων"

Νικόλαος Π. Μπαρμπατζάς

Ειδικευόμενος Καρδιολογίας, Α' Καρδιολογική Κλινική, Π.Γ.Ν. Νίκαιας "Άγιος Παντελεήμων"

Κωνσταντίνος Σ. Φιλίππου

Ειδικευόμενος Καρδιολογίας, Π.Γ.Ν. Νίκαιας "Άγιος Παντελεήμων"

Αλέξανδρος Σ. Στεφανίδης

Διευθυντής Α' Καρδιολογικής Κλινικής, Π.Γ.Ν. Νίκαιας "Άγιος Παντελεήμων"

Παναγιώτης Ν. Μάργος

Επιμελητής Α', Α' Καρδιολογική Κλινική, Π.Γ.Ν. Νίκαιας "Άγιος Παντελεήμων"

Αθανάσιος Ι. Κρανίδης

Συντ. Διευθυντής Α' Καρδιολογικής Κλινικής, Π.Γ.Ν. Νίκαιας "Άγιος Παντελεήμων"

Παρουσίαση περιστατικού

Γυναίκα, 45 ετών, με ατομικό αναμνηστικό πρόπτωσης μιτροειδούς βαλβίδας, με μετρίου βαθμού ανεπάρκεια και εκτακτοσυστολική αρρυθμία, νοσηλεύτηκε στην κλινική μας προς διερεύνηση δύσπνοιας λειτουργικού σταδίου NYHA II-III. Η φαρμακευτική της αγωγή περιελάμβανε νεμπιβολόλη και προπαφαινόνη. Η ασθενής δεν παρουσίαζε κλασικούς παράγοντες κινδύνου για στεφανιαία νόσο, ούτε ιστορικό συγκοπτικών επεισοδίων.

Κατά τη φυσική εξέταση διαπιστώθηκε συστολικό φύσημα έντασης 2-3/6 στη θέση ακρόασης της μιτροειδούς βαλβίδας. Το ΗΚΓ/φνημα επιφανείας 12 απαγωγών κατέδειξε αυξημένο φορτίο έκτακτων κοιλιακών συστολών. Στην υπερηχογραφική μελέτη διαπιστώθηκε πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας, με μέτρια ανεπάρκεια και διάταση της αριστερής κοιλίας (ΤΔΔ = 63 mm, ΤΣΔ = 47mm). Ο αριστερός κόλπος ήταν επίσης διατεταμένος. Το ΚΕ υπολογίστηκε με τη μέθοδο Simpson 55%. Επιπλέον, στον



Εικόνα 1. Διαθωρακική παραστερνική τομή κατά τον επιμήκη άξονα. Απεικονίζεται η πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας και “χάσμα” μεταξύ του δακτυλίου της μιτροειδούς βαλβίδας και του κατωτεροπλαγίου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας- κόκκινη κουκίδα. ακ = αριστερή κοιλία, ακο= αριστερός κόλπος.

επιμήκη παραστερνικό άξονα διαπιστώθηκε χάσμα μεταξύ του δακτυλίου της μιτροειδούς βαλβίδας και του κατωτεροπλαγίου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας.

Η ασθενής παρακολούθηθηκε με Holter 24 ώρου, στο οποίο κατεγράφησαν αρκετές έκτακτες κοιλιακές συστολές, εν μέρει πολύμορφες, με επεισόδια διδυμίας και τριδυμίας, καθώς και ριπή μη εμμένουσας κοιλιακής ταχυκαρδίας.

Επιπλέον, η ασθενής υπεβλήθη σε δυναμική ηχοκαρδιογραφία για ποσοτικοποίηση ανεπάρκειας της μιτροειδούς βαλβίδας, λόγω της διαφώνιας μεταξύ του ΚΕ της αριστερής κοιλίας και του βαθμού ανεπάρκειας της μιτροειδούς. Η δυναμική ηχοκαρδιογραφία με κόπωση δεν έδειξε αύξηση του ERO και ο χαρακτηρισμός της ανεπάρκειας της μιτροειδούς παρέμεινε μέτριος. Ακολούθησε στεφανιογραφική μελέτη, όπου δεν διαπιστώθηκε σημαντική στένωση των στεφανιαίων αγγείων.

Στην αγωγή της ασθενούς τέθηκε μπισοπρολόλη και κατά την έξοδό της από το νοσοκομείο συνεστήθη η διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς. Εν αναμονή της μαγνητικής τομογραφίας, σε ιδιωτικό κέντρο, η ασθενής απεβίωσε.

Συζήτηση

Η ατελής κοιλιόκοιλιακή σύζευξη (mitral annulus dysfunction) έχει περιγραφεί πάνω από 30 χρόνια, και ορίζεται ως η μετατόπιση του σημείου σύνδε-

σης του δακτυλίου της μιτροειδούς από το οπίσθιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας.¹

Υπερηχογραφικά, η απόσταση αυτή μετράται στην επιμήκη παραστερνική τομή στο τέλος της συστολής της αριστερής κοιλίας. Με τη χρήση της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς, η μετατόπιση αυτή του δακτυλίου της μιτροειδούς μπορεί ευκρινώς να απεικονιστεί, και όταν είναι μεγαλύτερη του 1 mm, κρίνεται ότι ο ασθενής πάσχει από το σύνδρομο της ατελούς κοιλιόκοιλιακής σύζευξης.¹

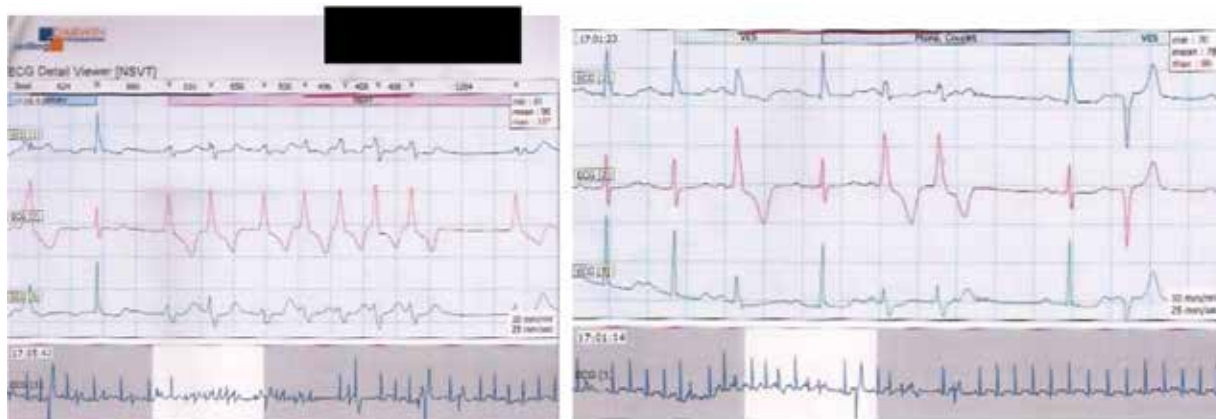
Ιδιαίτερα σημαντικό εύρημα αποτέλεσε η συσχέτιση του συνδρόμου αυτού με την εμφάνιση κοιλιακών αριθμιών και τον αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Το εύρημα ήταν ανεξάρτητο από την ύπαρξη συνυπάρχουσας πρόπτωσης μιτροειδούς.¹

Επιπλέον, επισημαίνεται, ότι πιθανότατα η νεαρή ηλικία, το χαμηλό κλάσμα εξωθήσεως, η ίνωση των θηλοειδών μυών, αλλά και η απόσταση του μιτροειδικού δακτυλίου από το οπίσθιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας αποτελούν παράγοντες κινδύνου για την εκδήλωση αρρυθμιολογικών φαινομένων.¹

Σε ομάδα ασθενών με αμφιγλωχινική πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας παρατηρήθηκε αυξημένη επίπτωση αιφνιδίου καρδιακού θανάτου.⁴

Όσον αφορά στα αίτια πρόκλησης των αρρυθμιών, φαίνεται ότι το μηχανικό στρες, που ασκείται στους θηλοειδείς μύες, οδηγεί σε ίνωση και αυτή στην εκδήλωση αρρυθμιών.⁵

Η αποτύπωση της ίνωσης θηλοειδών μυών,



Εικόνα 2. Διαθωρακική παραστερνική τομή κατά τον επιμήκη άξονα φυσιολογικού ατόμου

σε μαγνητική τομογραφίας καρδιάς ασθενών με πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας, σχετίζεται με την εμφάνιση σύνθετων κοιλιακών αρρυθμιών.⁶

Παλαιότερες ηλεκτροφυσιολογικές μελέτες κατέδειξαν ως συχνότερη εστία των έκτακτων κοιλιακών συστολών το κατωτεροβασικό τοίχωμα της αριστερής κοιλίας⁷. Πρόσφατες μελέτες δείχνουν, επίσης, ως εστίες των εκτάκτων κοιλιακών συστολών τους θηλοειδείς μύες και το χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας.⁴

Η διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς έχει ένδειξη σε όσους, με ηλεκτροκαρδιογραφικές αλλοιώσεις στις κατωτεροπλάγιες απαγωγές, πα-

ρουσιάζουν έκτακτες κοιλιακές συστολές (>/3 στη σειρά) με μορφή πλήρους δεξιού αποκλεισμού, και αναφέρουν ιστορικό συγκοπής, προσυγκοπής ή αιφνιδίως αναταχθέντος θανάτου.³

Η περίπτωση της ασθενούς μας κατέδειξε το εύκολα αναγνωρίσιμο με την ηχοκαρδιογραφία, και επικίνδυνο για αρρυθμιολογικά γεγονότα, σύνδρομο της ατελούς κοιλοκοιλιακής σύζευξης. Επιπλέον, φάνηκε, ότι ακόμα και μέτρια ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας, με καλή συσταλτικότητα της αριστερής κοιλίας (ΚΕ 55%) σχετίζεται με αυξημένη επίπτωση αιφνιδίου καρδιακού θανάτου. ■

► ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. The Mitral Annulus Disjunction Arrhythmic Syndrome, Lars A. Deigaard, MD, Eystein T. Skjølsvik, MD Øyvind H. Lie, MD,a,b,c Margareth Ribe, RN, Mathis K. Stokke, MD, PHD, Finn Hegbom, MD, PHD, Esther S. Scheirlynck, MD Erik Gjertsen, MD, Kristoffer Andresen, MD, d Thomas M. Helle-Valle, MD, PHD, a, b Einar Hopp, MD, PHD, Thor Edvardsen, MD, PHD, Kristina H. Haugaa, MD, PHD VOL. 72, NO. 14, 2018.
2. Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography Pedro Carmo^{1*}, Maria J Andrade¹, Carlos Aguiar¹, Rui Rodrigues², Raquel Gouveia¹, José A Silva¹.
3. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death, Cristina Basso, MD, PhD*; Martina Perazzolo Marra, MD, PhD*; Stefania Rizzo, MD, PhD; Manuel De Lazzari, MD; Benedetta Giorgi, MD; Alberto Cipriani, MD; Anna Chiara Frigo, MSc; Ilaria Rigato, MD, PhD; Federico Migliore, MD, PhD; Kalliopi Pilichou, PhD; Emanuele Bertaglia, MD; Luisa Cacciavillani, MD, PhD; Barbara Bauce, MD, PhD; Domenico Corrado, MD, PhD; Gaetano Thiene, MD; Sabino Iliceto, MD Circulation. 2015;132:556-566. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291.)
4. Malignant bileaflet mitral valve prolapse syndrome in patients with otherwise idiopathic out-of-hospital cardiac arrest. Sriram

- CS, Syed FF, Ferguson ME, Johnson JN, Enriquez-Sarano M, Cetta F, Cannon BC, Asirvatham SJ, Ackerman MJ: J Am Coll Cardiol 2013;62:222- 230.
5. Bileaflet Mitral Valve Prolapse and Risk of Ventricular Dysrhythmias and Death, BENJAMIN D. NORDHUES, M.D.,* KONSTANTINOS C. SIONTIS, M.D.,¶ CHRISTOPHER G. SCOTT, M.S.,† VUYISILE T. NKOMO, M.D.,§ MICHAEL J. ACKERMAN, M.D., Ph.D.,‡,§,*SAMUEL J. ASIRVATHAM, M.D.,‡,§ and PETER A. NOSEWORTHY, M.D.§ J Cardiovasc Electrophysiol, Vol. 27, pp. 463-468, April 2016).
6. Cardiovascular magnetic resonance characterization of mitral valve prolapse. Han Y, Peters DC, Salton CJ, Bzymek D, Nezafat R, Goddu B, Kissinger KV, Zimetbaum PJ, Manning WJ, Yeon SB, JACC Cardiovasc Imaging 2008;1:294-303.
7. Site of origin of ventricular premature beats in patients with mitral valve prolapse. Lichstein E. Am Heart J. 1980;100:450-457.



Μάθημα ραπτικής

Berthe Morisot