

Ἐπιμέλεια: Σπύρος Γ. Λάμπρου

Ἀρρυθμιογόνος δυσπλασία τῆς δεξιᾶς κοιλίας, ὄψιμης ἐκδήλωσης

Γεώργιος Ι. Παπαϊωάννου

Ἐπεμβατικὸς Καρδιολόγος, Ἱατρικὸ Κέντρο Ἀθηνῶν

Σωτηρία Δ. Σταμπόλα

Καρδιολόγος, Ἱατρικὸ Κέντρο Ἀθηνῶν

Ἀντώνιος Δ. Ζηλίδης

Καρδιολόγος, Ἱατρικὸ Κέντρο Ἀθηνῶν

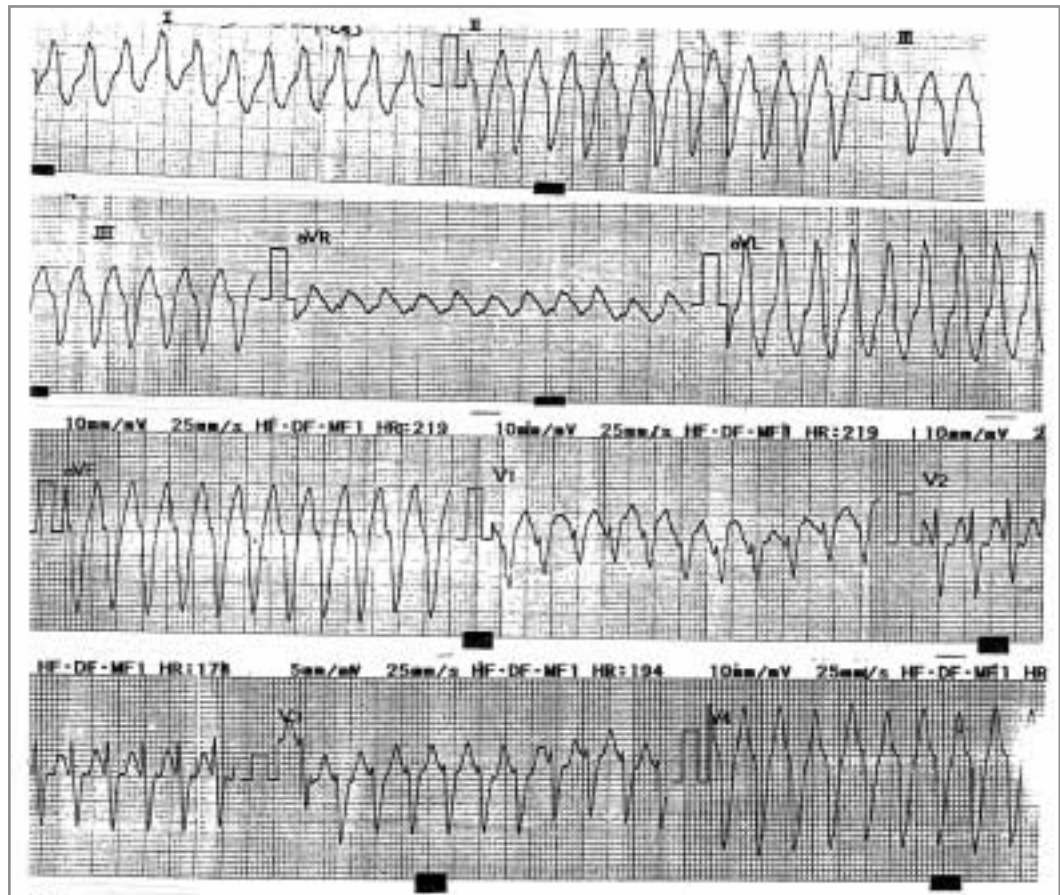
Θεόδωρος Δ. Ἀποστολόπουλος

Καρδιολόγος, Ἱατρικὸ Κέντρο Ἀθηνῶν

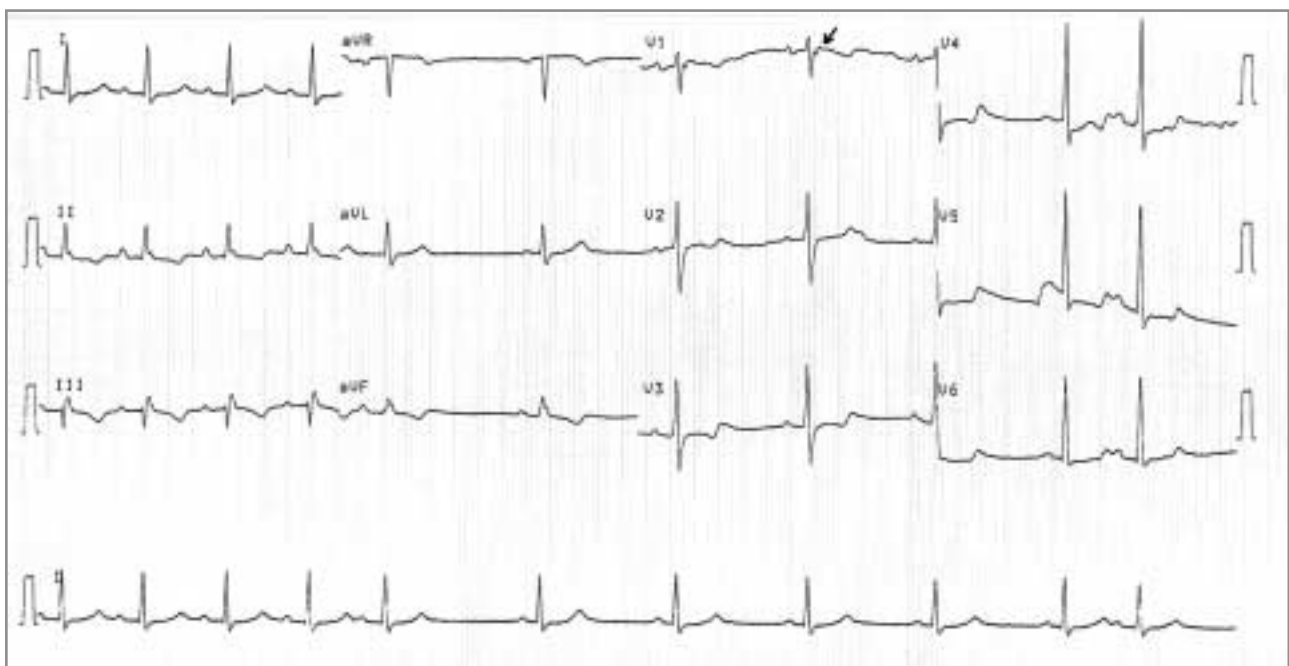
Οἱ Εἰκόνες αὐτοῦ τοῦ τεύχους ἀφοροῦν σὲ ἄνδρα ἡλικίας 72 ἐτῶν χωρὶς προηγούμενο καρδιολογικὸ ἱστορικό, ποὺ παρουσιάστηκε αἰτιώμενος προκάρδια δυσφορία, ἀδυναμία καὶ ζάλη ἀπὸ ὥρων. Ἡ κλινικὴ ἐξέταση ἀποκάλυψε μειωμένη ἀρτηριακὴ πίεση 85/50 mmHg καὶ νηματοειδῆ σφυγμό. Τὸ ΗΚΓγράφημα ἀνέδειξε ταχυκαρδία μὲ εὐρέα συμπλέγματα QRS μορφολογίας ἀποκλεισμοῦ τοῦ ἀριστεροῦ σκέλους (LBBB) καὶ ἀριστεροῦ ἄξονα (Εἰκόνα 1). Λόγω αἰμοδυναμικῆς ἀστάθειας, ἡ ἀρρυθμία ἀνατάχθηκε μὲ ἀπινίδωση 300 J. Τὸ ΗΚΓγράφημα εἰσόδου ἦταν συμβατὸ μὲ κοιλιακὴ ταχυκαρδία (KT) προέλευσης ἀπὸ τὴ δεξιὰ κοιλία, ἐνῶ μετὰ τὴν ἀνάταξη χαρακτηριζόταν ἀπὸ ἀνεστραμμένα ἐπάγματα T στὶς προκάρδιες καὶ τὶς κατώτερες ἀπαγωγές, μὲ διάρκεια QRS 110 ms καὶ κῆμα «ε» στὴν ἀπαγωγή V₁ (Εἰκόνα 2). Τὸ ὑπερηχοκαρδιογράφημα ἔδειξε φυσιολογικὴ δομὴ καὶ λειτουργία τῆς ἀριστερῆς κοιλίας, ἀλλὰ μικροῦ βαθμοῦ διάταση τῆς δεξιᾶς κοιλίας μὲ ἐντοπισμένη δυσκινησία καὶ διαστο-

λικὴ προπέτεια τοῦ ἐλεύθερου τοιχώματος αὐτῆς (Εἰκόνα 3). Ἡ μαγνητικὴ τομογραφία ἀποκάλυψε ἐναποθέσεις λιπώδους ἵστοῦ καὶ ἀνευρυσμᾶτια στὸ ἐλεύθερο καὶ τὸ πλάγιο τοίχωμα τῆς δεξιᾶς κοιλίας (Εἰκόνα 4) καὶ κλάσμα ἐξώθησης αὐτῆς 30%. Ἡ δεξιὰ κοιλιογραφία ἐπιβεβαίωσε τὶς προαναφερόμενες διαταραχὲς κινητικότητας. Στὴν ἠλεκτροφυσιολογικὴ μελέτη προκλήθηκε ἐμμένουσα KT μὲ μορφολογία ταυτόσημη μὲ ἐκείνη τῆς ταχυκαρδίας εἰσόδου. Τὰ διαθέσιμα δεδομένα ὀδήγησαν στὴ διάγνωση ἀρρυθμιογόνου δυσπλασίας τῆς δεξιᾶς κοιλίας (ΑΔΔΚ). Στὸν ἀσθενῆ ἐμφυτεύθηκε ἀπινιδωτὴς καὶ χορηγήθηκε ἀγωγή μὲ σοταλόλη.

Ἡ ΑΔΔΚ εἶναι κληρονομούμενη μυοκαρδιοπάθεια ποὺ πλήττει κυρίως τὴ δεξιὰ κοιλία καὶ χαρακτηρίζεται ἀπὸ ἀντικατάσταση τῶν μυοκυττάρων ἀπὸ λιπώδη καὶ ἰνώδη ἵστό. Ἐκδηλώνεται μὲ ἐμμένουσα KT μορφολογίας LBBB, αἰφνίδιο καρδιακὸ θάνατο ἢ ἀνεπάρκεια τῆς δεξιᾶς ἢ καὶ τῶν δυὸ κοιλιῶν. Ποσοστὸ 80% τῶν περιπτώσεων



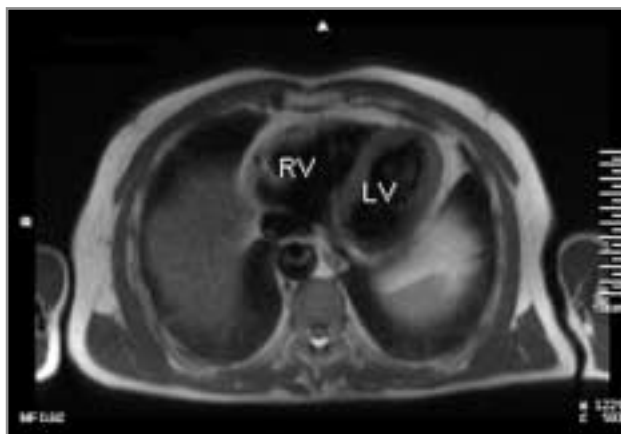
Εικόνα 1.
Το αρχικό ΗΚΓράφημα που αποκαλύπτει κοιλιακή ταχυκαρδία με μορφολογία LBBB.



Εικόνα 2. Το ΗΚΓράφημα του ασθενούς μετά την επιτυχή ανάταξη της αρρυθμίας. Η διάρκεια του συμπλέγματος QRS στις άπαγωγές V_1 ως V_3 υπερβαίνει τα 110 m/sec, ενώ διακρίνεται κύμα «ε» στην άπαγωγή V_1 (βέλος).



Εικόνα 3. Το διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα (τομή 4 κοιλοτήτων) δείχνει μικρή διάταση της δεξιάς κοιλίας με έντοπισμένη δυσκινησία και διαστολική προπέτεια του ελεύθερου τοιχώματος αυτής (βέλος).



Εικόνα 4. Η μαγνητική τομογραφία (axial T1-weighted spin echo) δείχνει διάχυτη λιπώδη διήθηση του ελεύθερου τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας, που αποτελεί παθολογιομολογικό εύρημα της ΑΔΔΚ.

διαγιγνώσκονται πριν από την ηλικία των 40 ετών, τα συμπτώματα της καρδιακής ανεπάρκειας συνήθως εκδηλώνονται κατά τη διάρκεια της 4ης και 5ης δεκαετίας της ζωής¹⁻², ο δέ ασθενής μας είναι από τους πλέον ηλικιωμένους που δημοσιεύονται με ΑΔΔΚ χωρίς συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας. Η εμφύτευση απινιδωτή πρέπει να εξετάζεται σοβαρά σε ασθενείς με ΑΔΔΚ αυξημένου κινδύνου³.

Βιβλιογραφία

1. Gemayel C, Pelliccia A, Thomson PD. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. JACC 2001;7:1773-81.
2. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: task force of the working group myocardial and pericardial disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council of Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. Br Heart J 1994;71:215-218.
3. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Europace 2006;8:746-837.