

# Περίπτωση Περιοριστικής Μυοκαρδιοπάθειας

Μπουρσούκης Γεώργιος-Ελευθέριος, Χαλικιάς Γεώργιος, Τζιακάς Δημήτριος,  
Λαμπρόπουλος Κωνσταντίνος, Στάκος Δημήτριος, Θωμαΐδη Αντίνα

## ABSTRACT

Παρουσιάζουμε την περίπτωση ενός άνδρα 83 ετών με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια πιθανώς λόγω μακροσφαιριναιμίας Waldenstrom.

## BACKGROUND

Η Περιοριστική Μυοκαρδιοπάθεια, είναι μια σπάνια καρδιακή κατάσταση, κατά την οποία ο καρδιακός μυς παρουσιάζει ακαμψία και αδυναμία χάλασης, με αποτέλεσμα να υπάρχει σημαντική διαστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας και κλινική εικόνα καρδιακής ανεπάρκειας. Τυπικά υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα, είναι φυσιολογικό κλάσμα εξώθησης με φυσιολογικά ή πεπαχυσμένα τοιχώματα της αριστερής κοιλίας, αμφικολπική διάταση και περιοριστική τύπου πλήρωση της αριστερής κοιλίας (Διαστολική Δυσλειτουργία τύπου III – E/A >2, DT <160msec, Septal e' <7cm/sec, Lateral e' <10cm/sec, E/e' >14). Υπάρχουν διάφορα αίτια και παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί της νόσου: **α) Διηθητική Μυοκαρδιακή Νόσος:** i) Αμυλοείδωση – AL Αμυλοείδωση ή Wild Type ATTR/ Hereditary ATTR, ii) Σαρκοείδωση, **β) Νοσήματα αποθήκευσης:** i) Αιμοχρωμάτωση, ii) Νόσος Fabry, iii) Νόσος Nieman-Pick, iv) Νόσος Danon, v) Νόσος Gaucher, vi) Άλλες διαταραχές αποθήκευσης γλυκογόνου, vii) Βλεννοπολυσακχαρίδωση Τύπου I και II, **γ) Ενδομυοκαρδιακές ασθένειες:** i) Καρκινοειδείς Καρδιοπάθειες, ii) Σχετικές με νεοπλασία καταστάσεις όπως Ακτινοθεραπεία, Χημειοθεραπεία κλπ., iv) Υπερρωσινοφιλικό Σύνδρομο, v) Ενδοκαρδιακή Ινοελάστωση και **δ) Μη Διηθητικές Παθήσεις:** i) Ιδιοπαθείς, ii) Διαβητική Μυοκαρδιοπάθεια, iii) Συστηματική Σκλήρυνση, iv) Μυοϊνδιακές Μυοπάθειες, v) Μυοκαρδίτιδα σχετιζόμενη με ακτινοβολία. Η μακροσφαιριναιμία Waldenstrom, όντας ένα λεμφοπλασματοκυτταρικό νεόπλασμα, παράγει μεγάλες ποσότητες μονοκλωνικής IgM ανοσοσφαιρίνης και συχνά ελαφρές αλυσίδες (κ ή λ), με αποτέλεσμα την εναπόθεση αμυλοειδούς (AL αμυλοείδωση). Η περίπτωσή μας περιλαμβάνει έναν ασθενή 83 ετών με γνωστό ιστορικό μακροσφαιριναιμίας waldenstrom, ο οποίος προσήλθε στο ΤΕΠ λόγω δύσπνοιας από ημερών και διαγνώστηκε με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια.

## CASE PRESENTATION

Ασθενής 83 ετών προσήλθε στο ΤΕΠ αιτιώμενος επιδεινούμενη δύσπνοια από ημερών. Είχε ιστορικό Στεφανιαία Νόσου (CABG x3 το 1993), Μακροσφαιριναιμίας Waldenstrom - Αναίμιας, Χρόνιας HBV λοίμωξης και Αναπνευστικής ανεπάρκειας τύπου I υπό οξυγονοθεραπεία κατ'οίκον. Κατά την εισαγωγή του, ο ασθενής παρουσίαζε στα ABGs on air pO<sub>2</sub> 45mmHg, pCO<sub>2</sub> 39mmHg, pH 7,50, SpO<sub>2</sub> 85% και HCO<sub>3</sub>- 30,4mEq/L. Το ΗΚΓ αναδείκνυε φλεβοκομβικό ρυθμό περίπου 65bpm χωρίς παθολογικά χαρακτηριστικά. Η ακτινογραφία θώρακος ανέδειξε φυσιολογικό καρδιοθωρακικό δείκτη με πλευριτικές συλλογές άμφω. Κλινικά, ο ασθενής παρουσίαζε έντονα οιδήματα των κάτω άκρων άμφω, διάταση των σφαγίτιδων και τρίζοντες βάσεων πνευμόνων άμφω. Το διαθωρακικό Υπερηχοκαρδιογράφημα, ανέδειξε περιοριστικού τύπου διαστολική δυσλειτουργία (E/A 3,71. E/e' 15,3. DT 150msec. Lateral e' 11 cm/sec. Septal e' 6,8cm/sec) με φυσιολογικό

κλάσμα εξωθήσεως και αμφικολπική διάταση / αυξημένο εύρος κάτω κοίλης φλέβας (IVC 27mm), ενδεικτικά περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας, η οποία . Ο ασθενής ετέθη σε i.v. διουρητική αγωγή με φουροσεμίδη, ακεταζολαμίδη p.o. και σταδιακά βελτιώθηκε αερομετρικά και κλινικά, ενώ μεταγγίστηκε με 1 ΜΣΕ λόγω χαμηλής τιμής αιματοκρίτη/αιμοσφαιρίνης. Παράλληλα εστάλη εργαστηριακή διερεύνηση με spot ούρων (PCR 1590mg/g – ενδεικτικό σοβαρής πρωτεϊνουρίας αλλά όχι νεφρωσικού εύρους), καθώς και ελεύθερες κ-άλυσοι και λ-άλυσοι ούρων (εκκρεμεί αποτέλεσμα). Επί κλινικοεργαστηριακής βελτίωσης και αναμονής των λοιπών εξετάσεων, ο ασθενής έλαβε εξιτήριο σε βελτιωμένη κατάσταση.

## **DISCUSSION**

Η προσέλευση ενός ασθενούς στο ΤΕΠ λόγω δύσπνοιας ή/και οιδημάτων των κάτω άκρων δεν είναι σπάνια και τις περισσότερες φορές το πρόβλημα που αντιμετωπίζουμε, είναι είτε απορρύθμιση γνωστής καρδιακής ανεπάρκειας, είτε νεοδιαγνωσθείσα καρδιακή ανεπάρκεια. Η κλινική, εργαστηριακή και απεικονιστική εικόνα του ασθενούς χωρίς γνωστό ιστορικό καρδιακής ανεπάρκειας, έθεσε την διάγνωση της νεοδιαγνωσθείσας καρδιακής ανεπάρκειας, ωστόσο το πιο δύσκολο πρόβλημα σε αυτούς τους ασθενείς που συχνά αδυνατεί να απαντήσει ο Καρδιολόγος, είναι το «γιατί». Παρόλα αυτά, η καλή λήψη του ιστορικού αποτελούσε και αποτελεί ακρογωνιαίιο λίθο της Ιατρικής. Αυτό το ισχυρό εργαλείο του Κλινικού Καρδιολόγου, σε συνδυασμό με την κατάλληλη γνώση και επάρκειά του στο διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα έθεσε την διάγνωση της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας ως συνέπεια της νεοδιαγνωσθείσας καρδιακής ανεπάρκειας του ασθενούς. Ένα επιπλέον «γιατί» πρέπει να απαντηθεί εδώ, δηλαδή γιατί έχει περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια ο ασθενής. Η σύνδεσή της με την μακροσφαιριναιμία Waldenstrom απαιτούσε καλή γνώση της παθοφυσιολογίας τόσο της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας, όσο και της ίδιας της μακροσφαιριναιμίας, οπότε ο ασθενής έλαβε εξιτήριο σε βελτιωμένη κατάσταση, με τις σωστές οδηγίες για την αντιμετώπιση τόσο της καρδιακής του ανεπάρκειας, όσο και της πρωτοπαθούς διαταραχής σε αυτή την περίπτωση, δηλαδή της μακροσφαιριναιμίας.

## **CONCLUSION**

Αυτό το περιστατικό αποτελεί ένα πολύ καλό παράδειγμα για την αναγκαιότητα της επιστημονικής επάρκειας του Κλινικού Καρδιολόγου, ο οποίος απαιτείται συχνά να απαντήσει σε σύνθετους διαγνωστικούς αλγορίθμους όπως αυτόν. Στην συγκεκριμένη περίπτωση, απαιτούνταν η επάρκειά του στην κλινική πρακτική, στο διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα και στην παθοφυσιολογία τόσο των σπανιότερων καρδιολογικών διαταραχών όπως εδώ η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια, όσο και των συναφών διαταραχών που την προκαλούν όπως η μακροσφαιριναιμία Waldenstrom.