Těžká hypovolemie jako příčina přechodné masivní „wide open" mitrální regurgitace a kardiogenního šoku u pacientky s hypertrofickou kardiomyopatií

Lucia Sabolová, Alexandr Schee, Petr Syrovátka, Mahdi Ziaei

Kardiocentrum, Karlovarská krajská nemocnice, Karlovy Vary

Klíčová slova:
Hypertrofická kardiomyopatie
Hypovolemie
Mitrální regurgitace

SOUHRN

Předkládáme kazuistiku 60leté ženy, s abúzem alkoholu, přijaté na naše pracoviště v kardiogenním šoku s podezřením na akutní infarkt myokardu. Vstupně zjištěna hypertrofie levé komory srdeční s významnou obstrukcí v LVOT, masivní, „wide open" mitrální regurgitací a těžkou hypovolemií při dehydrataci, která byla velmi pravděpodobně spouštěčem. Masivní substitucí tekutin došlo k poměrně rychlému zvládnutí stavu. Po stabilizaci pacientky byla provedena diferenciální diagnostika hypertrofie levé srdeční komory, byla vyloučena střádavá onemocnění a následně pacientka podstoupila myektomii septa a náhradu mitrální chlopně mechanickou protézou.

© 2019, ČKS.

Keywords:
Hypertrophic cardiomyopathy
Hypovolemia
Mitral regurgitation

ABSTRACT

We present a case history of the 60-year-old woman, with alcohol abuse, admitted to our department with the suspicion of acute myocardial infarction. On admission the hypertrophic cardiomyopathy with a significant obstruction in LVOT and massive "wide open" mitral regurgitation was determined, concurrently a severe hypovolemia due to dehydratation, which was the most likely the trigger mechanism, was stated. Relatively quick management of the critical state was achieved by massive fluid substitution. After the stabilization of the patient the differential diagnosis of the left ventricle hypertrophy was made. Thesaurismosis was ruled-out by biopsy and as the final resolution the myectomy of septum and the mitral mechanic prosthesis replacement was made.

Úvod

Hypertrofická kardiomyopatie je definována přítomností nevysvětlitelné hypertrofie levé komory srdeční (LK) při nepřítomnosti jiného srdečního či systémového onemocnění, jež by bylo schopné vést samo o sobě k danému zesílení stěn. Nelze ji tedy vysvětlit hemodynamickým zatížením v důsledku arteriální hypertenze, chlopenní vady nebo vrozené srdeční vady.[1] Nejčastějším typem hypertrofické kardiomyopatie (HKMP) je forma familiární, tedy sarkomerická, ostatní, tedy nesarkomerické formy jsou vzácnější. Patří mezi ně geneticky podmíněné vrozené poruchy metabolismu a neuromuskulární onemocnění, mitochondriální poruchy a různé genetické malformační syndromy.[2]

Mitrální regurgitace se jako důsledek dopředného pohybu předního cípu mitrální chlopně (SAM) a abnormální koaptace mitrálních cípů vyskytuje téměř u všech nemocných s HKMP s obstrukcí a přibližně u 30 % nemocných s HKMP bez obstrukce.[2]

U jednotlivých pacientů narůstá závažnost mitrální regurgitace proporcionálně s gradientem ve výtokovém traktu levé komory (LVOT).[3] V klinické praxi ale mezi pacienty pozorujeme značnou heterogenitu v závažnosti mitrální regurgitace navzdory porovnatelnému gradientu v LVOT. Předpokládá se, že příčinou je interindividuální variabilita délky a pohyblivosti zadního mitrálního cípu, což určuje jeho podíl na SAM.[3,4] Obecně mitrální regurgitace způsobená samotným SAM je málokdy závažná.

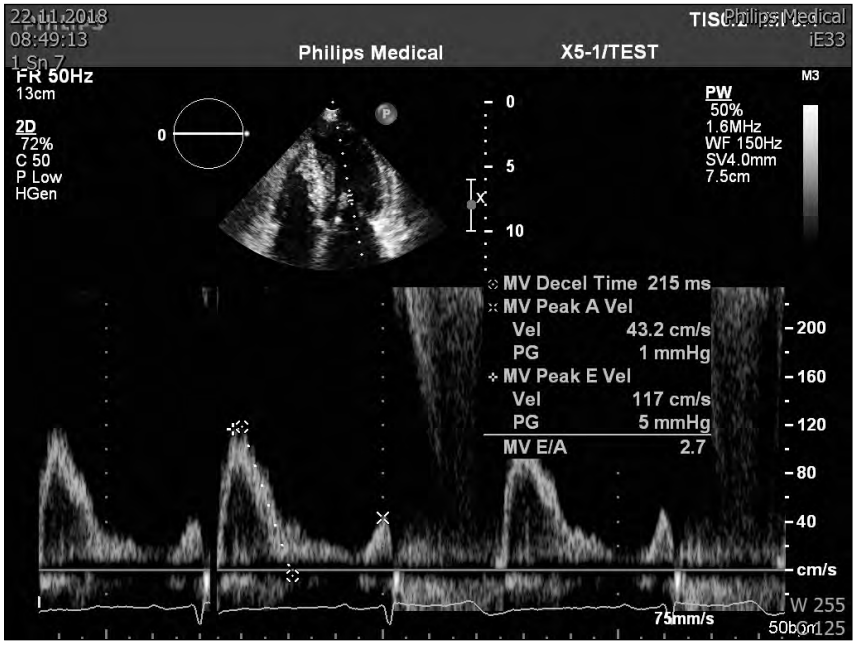
Adresa pro korespondenci: MUDr. Lucia Sabolová, Kardiocentrum, Karlovarská krajská nemocnice, Bezručova 731/19, 360 66 Karlovy Vary, e-mail: lucia.sabol@gmail.com

L. Sabolová, A. Schee, P. Syrovátka, M. Ziaei, Těžká hypovolemie jako příčina přechodné masivní „wide open" mitrální regurgitace a kardiogenního šoku u pacientky s hypertrofickou kardiomyopatií, Cor et Vasa Case Reports 2 (2019) e46–e51.

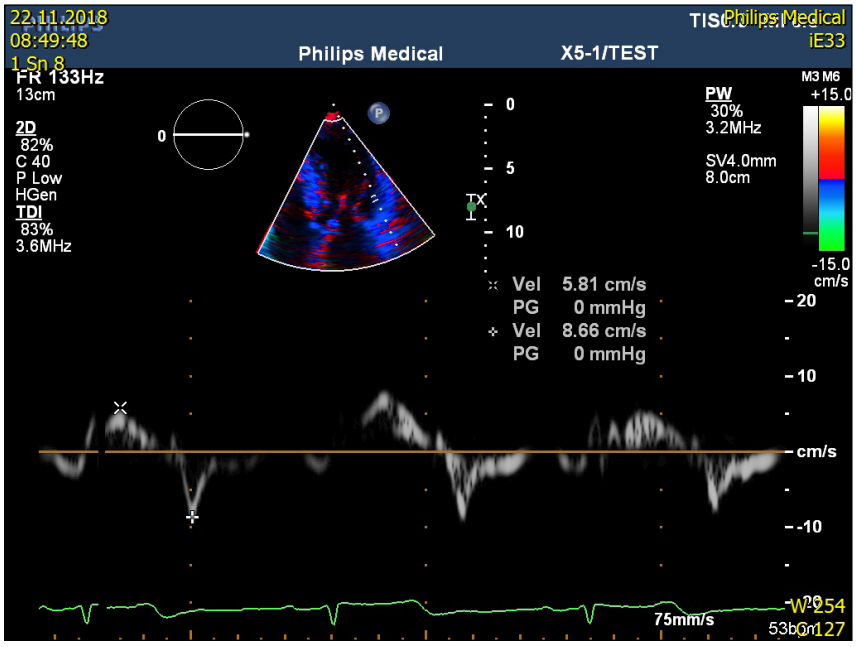
Mitrální regurgitaci ovlivňuje kvantitativně i kvalitativně množství abnormalit mitrálního aparátu, jako je fibróza a restrikce cípů, která může vést k abnormální elongaci předního mitrálního cípu, to pak vyvolává opakovaný kontakt s interventrikulárním septem. Koexistence myxomatózního onemocnění často rezultuje v závažnou mitrální regurgitaci, způsobenou poruchou koaptace prolapsem cípu do levé síně. Také kalcifikace mitrálního anulu může zhoršit mitrální regurgitaci restriktivním pohybem zadního mitrálního cípu. Nakonec byla u velkého počtu pacientů s HKMP popsána spontánní ruptura šlašinky, vedoucí k závažné mitrální regurgitaci.[3–5] Samotný SAM je pak zhoršován tachykardií zvýšením gradientu v LVOT a zkrácením diastolického plnicího času. Pacienti s HKMP s obstrukcí v LVOT jsou dále velmi citliví na změny volemie, protože i malý pokles plnicího tlaku dramaticky redukuje tepový objem a srdeční výdej (typicky strmý tvar křivky tlak-objem).[6,7]

Kazuistika

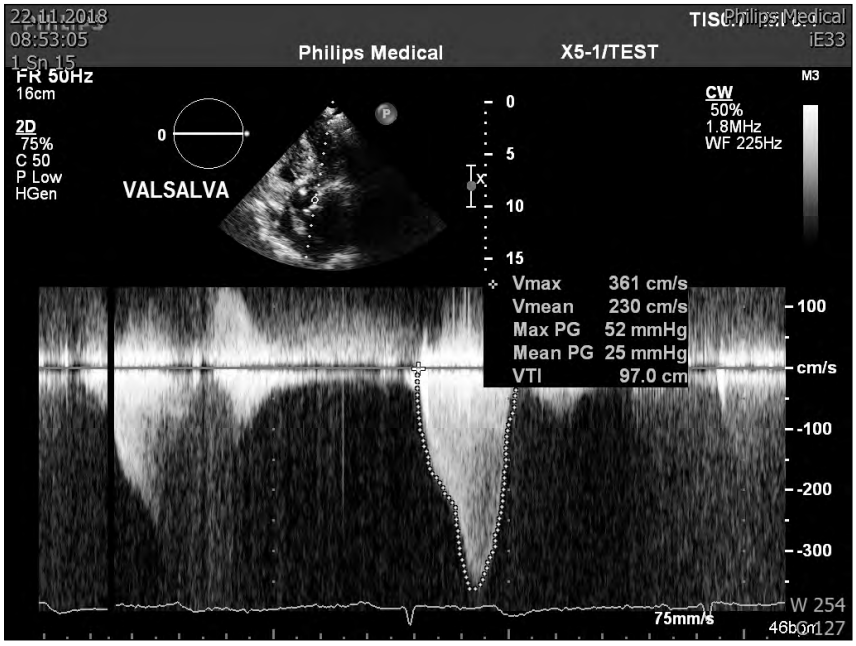
Šedesátiletá pacientka, alkoholička, kuřačka, s anamnézou stavu po operaci žaludku pro vředy před lety, byla referována na katetrizační sál pro podezření na akutní infarkt myokardu s kompletní blokádou levého Tawarova raménka. Přijetí předcházela náhle vzniklá bolest na hrudi s dušností a kolapsovým stavem. Při příjezdu záchranné služby byla pacientka hypotenzní, tachykardická, na EKG byl sinusový rytmus s frekvencí kolem 120/min a hluboké deprese úseku ST anterolaterálně. Během transportu byla podána kyselina acetylsalicylová v dávce 500 mg, 7 500 j. heparinu a tekutiny, celkem asi 500 ml fyziologického roztoku. Katecholaminy podávány nebyly. Provedená urgentní koronarografie ukázala normální nález na věnčitých tepnách (video 1–3, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=650, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=657, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=658). Na ventrikulografii byla přítomna masivní mitrální regurgitace při normální systolické funkci levé komory, bez ložiskové poruchy kinetiky (video 4, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=659). Během vyšetření došlo k prohloubení hypotenze s poklesem hodnot systémového krevního tlaku až na 60/40 mm Hg, trvala sinusová tachykardie s frekvencí kolem 110/min. Byla zahájena podpora oběhu noradrenalinem a objemová substituce krystaloidy. Progrese respirační insuficience s oběhovou nestabilitou a neklid pacientky si vyžádaly intubaci a ventilační podporu. Na sále provedená bedside echokardiografie ukázala obraz hypertrofické kardiomyopatie s obstrukcí ve výtokovém traktu levé komory, masivní mitrální regurgitaci při akinezi obou cípů, které nekoaptovaly v celém rozsahu (obraz „wide open" regurgitace), a unloading levé komory při těžké hypovolemii (video 5, 6, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=660, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=661). Po převozu na koronární jednotku byla pacientka dvakrát defibrilována pro komorovou tachykardii. Ve vstupní laboratoři byly výrazně vysoké hodnoty jaterních transamináz a kardiomarkerů (AST až 136 μkat/l, vysoce senzitivní troponin T 16 011 ng/l), elevace renálních parametrů. Bylo pokračováno v intenzivní parenterální hydrataci krystaloidy, celkem bylo podáno 2 500 ml tekutin během prvních čtyř hodin. Po této objemové substituci už pak při podrobném jícnovém echokardiografickém vyšetření na koronární jednotce nebyla přítomna dynamická obstrukce ve výtokovém traktu levé komory, ani masivní „wide open" mitrální regurgitace. Cípy mitrální chlopně koaptovaly se širokou zónou koaptační linie



Obr. 1. – Transmitrální průtok hodnocený pulsním dopplerovským vyšetřením ukazující restriktivní typ plnění levé komory

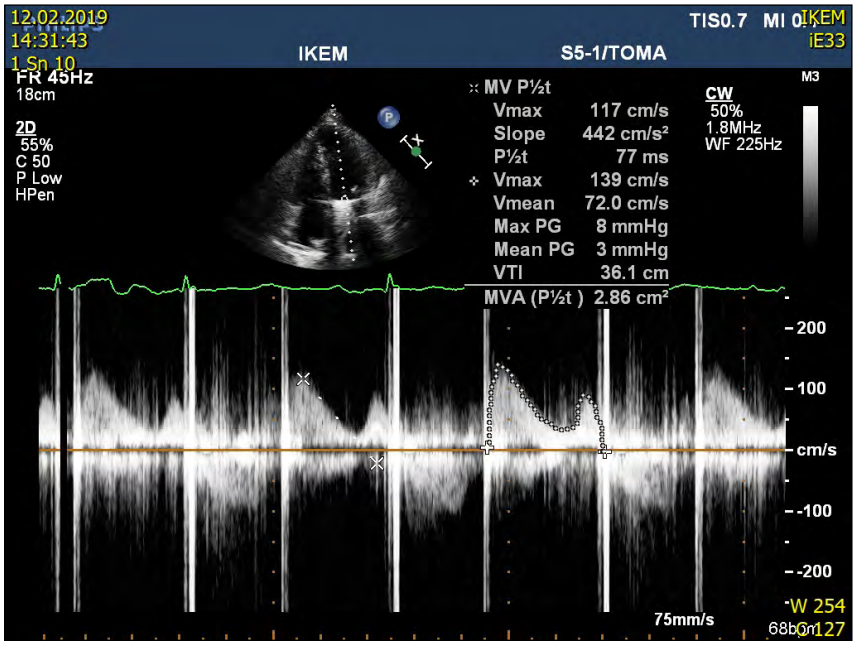


Obr. 2 – Tkáňové dopplerovské vyšetření v oblasti laterálního anulu mitrální chlopně

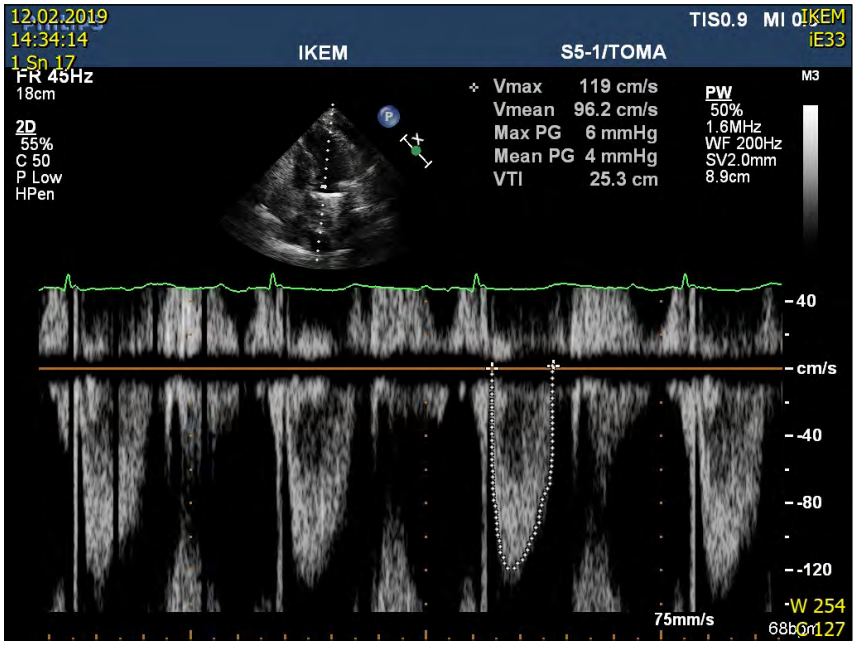


Obr. 3 – Vysoký gradient při Valsalvově manévru svědčící pro významnou obstrukci v LVOT

a výrazným tentingem do levé komory (video 7, 8, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=-detail&id=99&pid=1146&file=662, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=663), došlo k regresi mitrální regurgitace na středně významnou (video 9, 10, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=664, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=649) nicméně stále přetrvávaly známky hypovolemie (video 11, 12, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=651, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=652). Během následujících 24 hodin došlo k postupné restituci oběhu, bylo možné zcela vysadit noradrenalin, došlo ke zpomalení tepové frekvence, pacientka byla extubována. Delirantní stav zvládán na dvoukombinaci antipsychotik. Postupně se upravily parametry vnitřního prostředí, renální funkce a došlo k poklesu jaterních transamináz. Pro elevaci zánětlivých parametrů byla empiricky zahájena léčba potencovaným aminopenicilinem s dobrým efektem, kulti-



Obr. 4 – Transmitrální průtok po kardiochirurgickém výkonu hodnocený kontinuálním dopplerovským vyšetřením



Obr. 5 – Nízký gradient v LVOT svědčící o dobrém výsledku kardiochirurgického výkonu

vační nálezy však byly negativní. Pacientka byla následně propuštěna do domácího ošetřování. Kontrolní jícnová echokardiografie s odstupem tří týdnů potvrdila malou, koncentricky hypertrofickou levou komoru s maximem hypertrofie v oblasti komorového septa (17 mm) (video 13 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=653) s restriktivním typem plnění (obr. 1, 2, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=644, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=645), s významnou dynamickou obstrukcí ve výtokovém traktu levé komory (obr. 3 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=646) s plně vyjádřeným systolickým dopředným pohybem předního mitrálního cípu a významnou mitrální regurgitaci při výrazném vytažení závěsného aparátu s tentingem obou cípů (maximum regurgitace mezi scalopy A2/P2) (video 14, 15, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=654, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=655). Provedená endomyo-

kardiální biopsie vyloučila střádavá onemocnění, potvrdila hypertrofii myocytů s typickými „disarray" ložisky. Na základě výše uvedených nálezů byla u pacientky indikována myektomie septa a náhrada mitrální chlopně. Do mitrální pozice byla implantována mechanická chlopenní protéza (video 16 http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=656). Na kontrolním echokardiografickém vyšetření po kardiochirurgickém výkonu byla patrna redukce tloušťky interventrikulárního septa na 12 mm, známky obstrukce v LVOT již nebyly přítomny ani midventrikulárně (obr. 4, 5, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=647, http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146&file=648). Výkon i pooperační průběh včetně následné rehabilitace proběhl bez komplikací, pacientka je aktuálně ve funkční třídě NYHA I–II.

Diskuse

U naší pacientky vedla těžká hypovolemie k výraznému snížení plnění levé komory srdeční a k tachykardii se zhoršením dynamické obstrukce v LVOT a v jejím důsledku k masivní mitrální regurgitaci a poklesu srdečního výdeje. Došlo k rozvoji kardiogenního šoku s globální hypoperfuzí hypertrofického myokardu a orgánové hypoperfuzi (zvýšení koncentrace laktátu, troponinu, transamináz a renálních parametrů). Objemovou substitucí (preload) a vazopresorickou podporou (afterload) se podařilo zlepšit plnění, a tím dopředný výdej LK. V důsledku toho došlo ke zmenšení mitrální regurgitace a stabilizaci stavu pacientky.

Klíčovou metodou diagnostiky a neinvazivní monitorace hemodynamiky byla echokardiografie. Je to jednoduché a bezpečné vyšetření, jež přináší u pacientů v kritickém stavu řadu cenných informací o velikosti srdečních oddílů, funkci a kontraktilitě obou srdečních komor, chlopenním aparátu a anatomii perikardiálního prostoru. Dopplerovské vyšetření pak umožňuje odhadnout hemodynamické parametry, jako jsou plnicí komorové tlaky, tlaky v plicnici, tepový objem a srdeční výdej.[1,8] Nález malé koncentricky hypertrofické levé komory s vysokými gradienty v LVOT s plně vyjádřeným SAM, masivní mitrální regurgitace a současně přítomnost známek těžké hypovolemie nás vedly k možnosti rychle stanovit příčinu nízkého srdečního výdeje a rozvoje šokového stavu. Echokardiografie také umožnila monitorovat odpověď na léčebné intervence.

Léčbou první linie byla u pacientky masivní tekutinová náhrada a v úvodu vysoké dávky vazopresoru (noradrenalinu). Vzhledem k těžké hypotenzi a tomu, že tachykardie nebyla vyvolávající příčinou, ale následkem, nebylo podání beta-blokátorů indikováno. Také inotropika by vedla ke zhoršení stavu zhoršením obstrukce a tachykardie.

Jednou z možností léčby hemodynamicky významné dynamické obstrukce LVOT je alkoholová septální ablace, která by však u této pacientky při morfologických abnormalitách cípů i závěsného aparátu mitrální chlopně nevyřešila regurgitaci.[9] Pacientku jsme proto indikovali ke kombinovanému kardiochirurgickému výkonu – septální myektomii a náhradě mitrální chlopně. Výsledek kardiochirurgické operace byl optimální, obtíže pacientky jsou po výkonu minimální. Po myektomii vymizela dynamická obstrukce v LVOT, mechanická náhrada v mitrální pozici je bez dysfunkce a bez reziduální regurgitace.

Podle kardiochirurgických registrů je třeba k tomuto kombinovanému operačnímu zákroku přikročit u 11–20 % pacientů s HKMP.[10]

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Žádný střet zájmů.

Financování
Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace
Práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas
Požadavky na informovaný souhlas se nevztahují na tento rukopis.

Odkaz na článek online
http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=99&pid=1146

Literatura

1. M. Táborský, J. Kautzner, A. Linhart, et al., Kardiologie I, 2. vydání, Praha: Mladá fronta, 2018; 613–614.
2. J. Vojáček, J. Kettner, Klinická kardiologie, 2. vydání, Hradec Králové: NUCLEUS HK, 2012; 507.
3. J. Silbiger, Abnormalities of the Mitral Apparatus in Hypertrophic Cardiomyopathy: Echocardiographic, Pathophysiologic and Surgical Insights, Journal of the American Society of Echocardiography 29 (2016) 626–627.
4. E. Yu, A. Omran, D. Wigle et al., Mitral Regurgitation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Relationship to Obstruction and Relief With Myectomy, Journal of the American College of Cardiology 36 (2000) 2219–2224.
5. M. Sherrid, S. Balaram, B. Kim et al., The Mitral Valve in Obstructive Cardiomyopathy, Journal of the American College of Cardiology 67 (2016) 1846–1857
6. A. J. Camm, T. F. Luscher, P. W. Serruys et al., The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine, 2. edition, 2009, 671–673, European Society of Cardiology Series.
7. M. C. Kapoor, Systolic anterior motion of the mitral valve in hypovolemia and hyperadrenergic states, Indian Journal of Anaesthesia 58 (2014) 7–8.
8. M. Hutyra, T. Paleček, M. Hromádka, The use of echocardiography in acute cardiovascular care, Cor et Vasa 60 (2018) e70–e88.
9. J. H. Hong , H.V. Schaff, R.A. Nishimura, et al., Mitral Regurgitation in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy – Implications for Concomitant Valve Procedures, Journal of the American College of Cardiology 68 (2016) 1498–1503.
10. A. Bogachev-Prokophiev, A. Afanasyev, S. Zheleznev, et al., Mitral valve repair or replacement in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a prospective randomized study, Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 25 (2017) 356–362.

CURRICULUM VITAE

Po absolvování Lékařské fakulty Univerzity Pavla Josefa Šafaříka v Košicích nastoupila **MUDr. Lucia Sabolová** v roce 2008 na interní oddělení nemocnice v Ostrově, kde byla do roku 2012. Poté začala pracovat v Kardiocentru Krajské nemocnice v Karlových Varech, kde působí doposud a aktuálně je v přípravě na kardiologickou atestaci. Věnuje se péči o pacienty na koronární jednotce a echokardiografii.