

ARYTMOGENNA KARDIOMIOPATIA PRAWEJ KOMORY – POSTĘPOWANIE DIAGNOSTYCZNE KROK PO KROKU

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy –
step by step diagnosis

JUSTYNA GŁADYSZ^{A,B,D,E,F}

Oddział Kardiologii,
Wojewódzkie Centrum Medyczne w Opolu

A – przygotowanie projektu badania | study design, **B** – zbieranie danych | data collection, **C** – analiza statystyczna | statistical analysis, **D** – interpretacja danych | data interpretation, **E** – przygotowanie maszynopisu | manuscript preparation, **F** – opracowanie piśmiennictwa | literature search, **G** – pozyskanie funduszy | funds collection

STRESZCZENIE

Wstęp: Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (ARVC) jest rzadką, genetyczną chorobą mięśnia sercowego. Jej pierwszym objawem może być nagła śmierć sercowa, najczęściej występująca u młodych, pozornie zdrowych osób. Do rozpoznania ARVC konieczne jest zastosowanie kryteriów diagnostycznych Task Force.

Cel pracy: Celem pracy było przedstawienie zasad postępowania diagnostycznego u pacjentów z podejrzeniem ARVC.

Materiał i metody: W artykule zaprezentowano kryteria diagnostyczne Task Force na przykładzie przypadku 24-letniej

Słowa kluczowe: arytmogenna kardiomiopatia, kryteria Task Force, rozpoznanie

kobiety po incydencie utrwalonego częstoskurczu komorowego i zatrzymania krążenia.

Opis przypadku: Pacjentka spełniła cztery duże kryteria Task Force wynikające z nieprawidłowości wykazanych w badaniach obrazowych oraz w zapisie elektrokardiograficznym.

Wnioski: Wnikliwy wywiad medyczny, łącznie z wynikami powszechnie dostępnych i względnie tanich, nieinwazyjnych badań dodatkowych, takich jak elektrokardiografia i echokardiografia, umożliwił rozpoznanie ARVC u prezentowanej pacjentki.

SUMMARY

Background: The arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) is a rare and genetically determined heart disease. Its first manifestation might be a sudden cardiac death which usually affects young and apparently healthy people. The diagnosis of ARVC is based on Task Force diagnostic criteria.

Aim of the study: The aim of this study was to present the rules of diagnostic procedures in patients suspected to be suffering from ARVC.

Material and methods: This article demonstrates current diagnostic criteria of ARVC on the example of a 24-year-old

Keywords: arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy, Task Force criteria, diagnosis

female patient with sustained ventricular tachycardia and cardiac arrest.

Case description: The patient met four major criteria of Task Force which resulted from the abnormalities in imaging and electrocardiographic examinations.

Conclusions: The precise examination based on the medical history and commonly available non-invasive and relatively cheap tests, i.e. electrocardiography and echocardiography, enabled the ARVC diagnosis in the patient.

(PU-HSP 2015; 9, 2: 12–17)

Wstęp

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (ARVC) jest rzadką, genetyczną chorobą mięśnia sercowego, dotyczącą najczęściej prawej komory (RV), która charakteryzuje się postępującym zanikiem kardiomiocytów i zastępowaniem ich przez tkankę włóknisto-tłuszczową, w następstwie czego dochodzi do rozstrzeni prawej komory, zaburzeń jej kurczliwości, niestabilności elektrycznej oraz występowania częstoskurczów komorowych. ARVC można inaczej nazwać chorobą desmosomów, gdyż zazwyczaj jest związana z defektami genów kodujących białka wchodzące w skład desmosomów, które odpowiedzialne są za tworzenie połączeń komórkowych [1].

ARVC jest chorobą o niespecyficznym obrazie klinicznym. Objawy pojawiają się zwykle w okresie dorastania i u młodych dorosłych dotychczas niechorujących

wynikają z wystąpienia komorowych zaburzeń rytmu [1,2]. ARVC stanowi jedną z głównych przyczyn nagłych zgonów sercowych u sportowców w trakcie zawodów i treningów. Trening fizyczny powoduje przyspieszenie progresji choroby, gdyż jej istotą jest dysfunkcja desmosomów, a w przypadku często pojawiającego się zwiększenia naprężenia ścian mięśnia komory, występującego podczas wysiłku, dochodzi do postępującego uszkodzenia połączeń komórkowych, apoptozy kardiomiocytów z następczym włóknieniem i stłuszczeniem mięśnia sercowego.

Materiał i metody

Do rozpoznania arytmogennej kardiomiopatii prawej komory konieczne jest zastosowanie powstałych w 1994 roku i zmodyfikowanych w 2010 roku kryteriów diagnostycznych Task Force (tabela 1).

Tabela 1. Zmodyfikowane kryteria Task Force rozpoznania arytmogennej kardiomiopatii prawej komory [3–5]. Kursywą wyróżniono kryteria spełnione u analizowanej pacjentki.

Parametr	Kryteria duże	Kryteria małe
Globalne lub odcinkowe zaburzenia kurczliwości i zmiany strukturalne	Echokardiografia 2D: <i>odcinkowa akineza lub dyskineza lub tętniak RV + ≥ 1 z poniższych (pomiar pod koniec rozkurczu):</i> – PLAX RVOT ≥ 32 mm (skorygowany względem BSA [PLAX/BSA] ≥ 19 mm/m ²); – PSAX RVOT ≥ 36 mm (skorygowany względem BSA [PSAX/BSA] ≥ 21 mm/m ²); – FAC $\leq 33\%$. Rezonans magnetyczny serca: <i>odcinkowa akineza lub dyskineza, lub asynchronia skurczu RV + ≥ 1 z poniższych:</i> – RVEDV/BSA ≥ 110 ml/m ² ♂ lub ≥ 100 ml/m ² ♀ – RVEF $\leq 40\%$ Wentrykulografia RV: – odcinkowa akineza, dyskineza lub tętniak RV	Echokardiografia 2D: <i>odcinkowa akineza lub dyskineza RV + ≥ 1 z poniższych (pomiar pod koniec rozkurczu):</i> – PLAX RVOT ≥ 29 i < 32 mm (skorygowany względem BSA [PLAX/BSA] ≥ 16 i < 19 mm); – PSAX RVOT ≥ 32 i < 36 mm (skorygowany względem BSA [PSAX/BSA] ≥ 18 i < 21 mm); – FAC $> 33\% \leq 40\%$. Rezonans magnetyczny serca: <i>odcinkowa akineza lub dyskineza, lub asynchronia skurczu RV + ≥ 1 z poniższych:</i> – RVEDV/BSA ≥ 100 i < 110 ml/m ² ♂ lub ≥ 90 i < 100 ml/m ² ♀ – RVEF $> 40\% \leq 45\%$
Obraz histopatologiczny	$< 60\%$ rezydualnych kardiomiocytów w badaniu morfometrycznym (lub $< 50\%$, jeżeli odsetek szacowany), z obecnością tkanki włóknistej w ≥ 1 próbce pobranej z wolnej ściany RV, niezależnie od obecności tkanki tłuszczowej w biopsji endomiokardialnej	$60\text{--}75\%$ rezydualnych kardiomiocytów w badaniu morfometrycznym (lub $50\text{--}65\%$, jeżeli odsetek szacowany), z obecnością tkanki włóknistej w ≥ 1 próbce pobranej z wolnej ściany RV, niezależnie od obecności tkanki tłuszczowej w biopsji endomiokardialnej
Zaburzenia przewodzenia/okresu depolaryzacji	<i>Fala epsilon w odprowadzeniach V1–V3 (powtarzalny niskonapięciowy sygnał między końcem zespołu QRS i początkiem załamka T)</i>	– Późne potencjały w SAEKG w ≥ 1 z 3 parametrów, przy braku poszerzenia QRS ≥ 110 ms w standardowym EKG – fQRS ≥ 114 ms; – Czas trwania końcowej części zespołu QRS (o amplitudzie < 40 μ V) ≥ 38 ms; – Wartość skuteczna napięcia końcowych 40 ms zespołu QRS ≤ 20 μ V; – Czas aktywacji końcowej zespołu QRS ≥ 55 ms mierzony od dna załamka S do końca zespołu QRS, wliczając R', w odprowadzeniach V1, V2 lub V3, przy braku RBBB
Zaburzenia okresu repolaryzacji	<i>Odwrócony załamek T w odprowadzeniach V1, V2 i V3 u pacjentów > 14. rż. (bez RBBB)</i>	– Odwrócony załamek T w odprowadzeniach V1 i V2 u pacjentów > 14 . rż. (bez RBBB) lub w odprowadzeniach V4, V5, V6; – Odwrócony załamek T w odprowadzeniach V1, V2, V3 i V4 u chorych > 14 . rż. w obecności RBBB
Zaburzenia rytmu	<i>nsVT lub sVT o morfologii LBBB z osią górną (ujemny lub nieokreślony QRS w odprowadzeniach II, III, aVF i dodatni QRS w aVL)</i>	– nsVT lub sVT o konfiguracji jak z drogi odpływu RV lub o morfologii LBBB z osią dolną (dodatni QRS w II, III, aVF, ujemny w aVL) – > 500 VE/24 h (EKG metodą Holtera)
Wywiad rodzinny	– ARVC potwierdzona u krewnego I°, który spełnia zmodyfikowane kryteria Task Force; – ARVC potwierdzona patomorfologicznie (autopsja lub operacja) u krewnego I°; – Identyfikacja mutacji o potwierdzonym lub prawdopodobnym związku z rozwojem ARVC u pacjenta poddawanego ocenie klinicznej	– Wywiad w kierunku ARVC u krewnego I°, ale nie można określić, czy osoba spełnia zmodyfikowane kryteria Task Force; – Przedwczesna nagła śmierć (< 35 . rż.) z powodu podejrzanego ARVC u krewnego I°; – ARVC potwierdzona histopatologicznie lub na podstawie kryteriów Task Force u krewnego II°

RV – prawa komora, PLAX – projekcja przyrostkowa w osi długiej, RVOT – droga odpływu prawej komory, BSA – powierzchnia ciała, PSAX – projekcja przyrostkowa w osi krótkiej, FAC – zmiana pola powierzchni prawej komory, RVEDV – objętość końcowo-rozkurczowa prawej komory, RVEF – frakcja wyrzutowa prawej komory, SAEKG – elektrokardiografia uśredniona, EKG – elektrokardiogram, RBBB – blok prawej odnogi pęczka Hisa, nsVT – nieutrwalony częstoskurcz komorowy, sVT – utrwalony częstoskurcz komorowy, LBBB – blok lewej odnogi pęczka Hisa, VE – przedwczesne pobudzenie komorowe.



Parametrami brany pod uwagę podczas diagnozowania choroby na podstawie kryteriów diagnostycznych Task Force są zaburzenia kurczliwości i zmiany strukturalne wykazane w badaniu echokardiograficznym lub w rezonansie magnetycznym, obraz histopatologiczny biopsjatu ze ściany prawej komory, wykazane w zapisie elektrokardiograficznym zaburzenia przewodzenia, okresu repolaryzacji i depolaryzacji, ponadto obecność komorowych zaburzeń rytmu oraz obciążający wywiad rodzinny.

Rozróżniamy kryteria duże i małe. Spełnienie dwóch dużych kryteriów, jednego dużego i dwóch małych, lub czterech małych pozwala jednoznacznie rozpoznać arytmogenną kardiomiopatię prawokomorową. W przypadku wykazania jednego dużego kryterium i jednego małego lub trzech małych, diagnoza ARVC jest graniczna. Stwierdzenie jednego dużego kryterium lub dwóch małych sprawia, że rozpoznanie jest prawdopodobne. Sumować należy jedynie kryteria należące do różnych kategorii.

W artykule przedstawiono kryteria diagnostyczne Task Force na przykładzie przypadku 24-letniej kobiety po incydencie utrwalonego częstoskurczu komorowego i zatrzymania krążenia. W celu oceny liczby spełnionych przez pacjentkę kryteriów w postępowaniu diagnostycznym wykorzystano zapis elektrokardiograficzny, badanie echokardiograficzne oraz rezonans magnetyczny serca.

Opis przypadku i wyniki badań

24-letnia kobieta została skierowana do Izby Przyjęć szpitala rejonowego z powodu częstoskurczu komorowego o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa z rytmem komór 190/min. W trakcie obserwacji rozwinął się wstrząs kardiogeny na podłożu arytmii i z tego powodu chora została przyjęta na Oddział Anestezjologii i Intensywnej Terapii (OAIT), gdzie doszło do dekompensacji i zatrzymania krążenia. Przeprowadzono skuteczną resuscytację krążeniowo-oddechową, uzyskując powrót rytmu zatokowego. Po ustabilizowaniu stanu klinicznego chora została przekazana na oddział kardiologii w celu diagnostyki i leczenia.

Duże znaczenie w postępowaniu z chora miał wywiad medyczny. Dziadek pacjentki i jego brat zmarli nagle w młodym wieku, co sugeruje tło genetyczne choroby. Dodatkowo pacjentka w ciągu sześciu ostatnich miesięcy zredukowała masę ciała poprzez podjęcie treningów na siłowni, co u osoby z odpowiednią predyspozycją genetyczną mogło przyspieszyć ekspresję i ujawnić objawy choroby.

W zapisie elektrokardiograficznym przy przyjęciu do OAIT obserwowano wywołujący niestabilność hemodynamiczną częstoskurcz komorowy o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa z osią górną, z rytmem komór 190/min, co stanowi pierwsze duże kryterium rozpoznania ARVC.

Po ustabilizowaniu stanu pacjentki w elektrokardiogramie opisano rytm zatokowy miarowy 60/min. Normogram. Blok przedsionkowo-komorowy I stopnia. Obecność ujemnego załamka T w odprowadzeniach III, aVF, V1–V5 stanowi drugie duże kryterium rozpoznania ARVC według Task Force (rycina 1). Dodatkowo

obliczono stosunek czasu trwania QRS w odprowadzeniach V1–V3 (300 ms) względem czasu trwania QRS w odprowadzeniach V4–V6 (230 ms), który wyniósł 1,3 (> 1,2).



Rycina 1. 12-odprowadzeniowy elektrokardiogram u pacjentki z ARVC

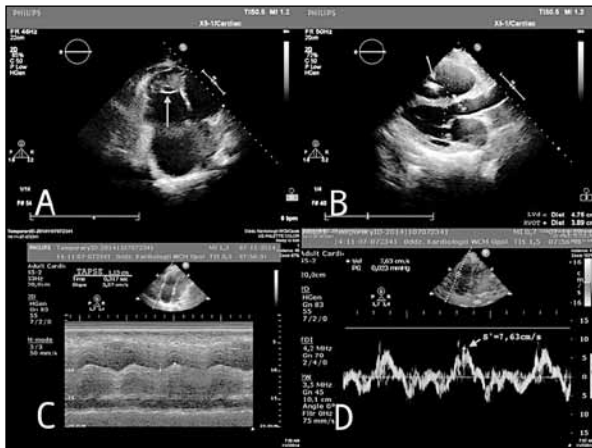
Kiedy wykonano zapis elektrokardiograficzny ze zmodyfikowanym ułożeniem elektrod V1–V3, umiejscowionym o jedno międzyżebro wyżej, z prędkością przesuwu taśmy 50 mm/s, z podwójną cechą 20 mm/1mV, wówczas w odprowadzeniach V1–V3 uwidoczniono obraz niskonapięciowego sygnału pomiędzy końcem zespołu QRS a załamkiem T, który odpowiada fali epsilon i stanowi trzecie duże kryterium rozpoznania ARVC (rycina 2).



Rycina 2. Fragment zapisu elektrokardiograficznego ze zmodyfikowanym ułożeniem elektrod. Odprowadzenia V1–V3. Fala epsilon zaznaczona strzałką

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym stwierdzono poszerzenie części napływowej prawej komory, poszerzenie i wypuklenie 1/3 przyszczytowej części RV ze wzmożonym beleczkowaniem tej okolicy (rycina 3A). Wymiar prawej komory w projekcji przymostkowej w osi długiej wyniósł 39 mm. Zobrazowano także pogrubiałą wiązkę pośrednią (rycina 3B).

Zaburzoną kurczliwość prawej komory udowodniono poprzez wykazanie obniżenia amplitudy ruchu pierścienia trójdzielnego (TAPSE) wynoszącego 1,1 cm (rycina 3C), pomiar frakcji zmiany pola powierzchni prawej komory (FAC) wynoszącej 20%. Zastosowano również obrazowanie metodą doplera tkankowego i obliczono, że maksymalna prędkość skurczowa ruchu pierścienia trójdzielnego S' jest istotnie obniżona i wynosi 7,6 cm/s (rycina 3D).



Rycina 3. Przekłatkowe dwuwymiarowe badanie echokardiograficzne.

- A. Projekcja koniuszkowa czterojamowa skierowana na prawą komorę. Wzmoczone bełczkowanie w przyszczytowej części RV (strzałka).
 B. Projekcja przymostkowa podłużna. Pogrubienie bełczki przegrodowo-brzeźnej (strzałka).
 C. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Obrazowanie M-mode. Pomiar przemieszczenia skurczowego pierścienia trójdzielnego (TAPSE).
 D. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Obrazowanie metodą doplera tkankowego. Maksymalna prędkość skurczowa ruchu pierścienia trójdzielnego S' (strzałka).

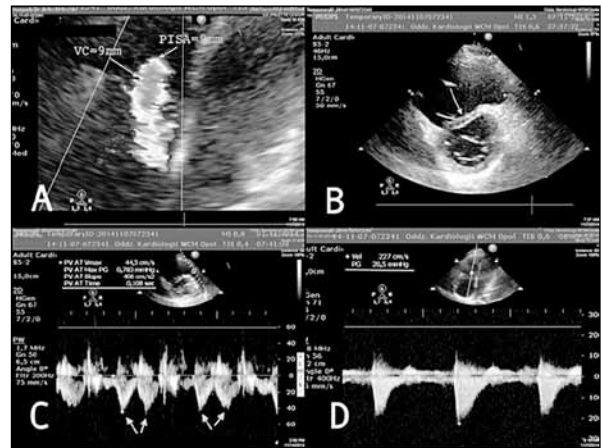
W badaniu echokardiograficznym stwierdzono ponadto dużą czynnościową niedomykalność zastawki trójdzielnej, z wymiarem PISA 9 mm i *vena contracta* 9 mm (rycina 4A). Uwidoczniono także obecność poszerzonej żyły wątrobowej i skurczowy wsteczny przepływ w jej zakresie, potwierdzające obecność dużej niedomykalności zastawki trójdzielnej.

Wymiar jamy lewej komory nie był powiększony. Wykazano niewielkie obniżenie frakcji wyrzutowej do 50% związane z paradoksalnym ruchem przegrody międzykomorowej, spowodowanym przeciążeniem prawej komory (rycina 4B).

Ewenementem badania echokardiograficznego, wykonanego u opisywanej chorej, jest uwidocznione dwufazowe spektrum przepływu przez zastawkę płucną (rycina 4C). Najprawdopodobniej jest to kolejny dowód nieprawidłowej funkcji skurczowej istotnie uszkodzonej prawej komory i być może ma związek z asynchronią skurczu mięśnia prawej komory.

W celu oszacowania prawdopodobieństwa nadciśnienia płucnego obliczono czas akceleracji przepływu płucnego, który był prawidłowy i wyniósł 108 ms (rycina 4C), uwidoczniono gradient wsteczny przez zastawkę trójdzielną, wynoszący 20 mmHg (rycina 4D), stwierdzono nieposzerzony pień płucny o szerokości 1,9 cm, poszerzoną do 2,3 cm żyłę główną dolną o zapadalności oddechowej mniejszej niż 50%.

Ciśnienie skurczowe prawej komory (RVSP) – po zsumowaniu maksymalnego gradientu wstecznego przez zastawkę trójdzielną oraz oszacowanego na podstawie szerokości i zapadalności żyły głównej we wdechu ciśnienia w prawym przedsionku – wyniosło 35 mmHg, co wraz z obecnym poszerzeniem prawej komory i paradoksalnym ruchem przegrody między-



Rycina 4. Przekłatkowe dwuwymiarowe badanie echokardiograficzne.

- A. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Badanie z użyciem doplera kolorowego. Istotna czynnościowa niedomykalność zastawki trójdzielnej.
 B. Projekcja przymostkowa w osi krótkiej na poziomie pierścienia zastawki mitralnej. Spłaszczenie i wygięcie w kierunku jamy lewej komory przegrody międzykomorowej (strzałka).
 C. Projekcja przymostkowa w osi krótkiej naczyniowej. Dwufazowe spektrum przepływu przez zastawkę tętnicy płucnej (strzałki).
 D. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Badanie z użyciem fali ciągłej. Ocena wstecznego gradientu niedomykalności zastawki trójdzielnej.

komorowej pozwala nam oszacować prawdopodobieństwo nadciśnienia płucnego jako umiarkowane.

Należy jednak zwrócić uwagę na to, że uwidoczniony w naszym przypadku niski gradient przez zastawkę trójdzielną i wynikające z tego stosunkowo niskie ciśnienie skurczowe prawej komory może wynikać z nasilonych zaburzeń kurczliwości mięśnia prawej komory oraz obecności dużej niedomykalności zastawki trójdzielnej. Konieczne jest zatem wykluczenie uszkodzenia prawej komory, wynikającego z nadciśnienia płucnego. Przeciwno uszkodzeniu prawej komory na skutek nadciśnienia płucnego przemawia brak wrodzonej wady przeciekowej i wady lewej części serca, nieobecność przewlekłej choroby płuc oraz wykazanie w badaniu echokardiograficznym prawidłowej szerokości pnia płucnego i prawidłowego czasu akceleracji przepływu przez zastawkę tętnicy płucnej.

Obserwowane niewysokie prawdopodobieństwo nadciśnienia płucnego w przypadku izolowanej niewydolności prawej komory jest rzadziej występującą sytuacją kliniczną, będącą cechą charakterystyczną jednostki chorobowej, którą się zajmujemy. Najczęściej bowiem izolowane uszkodzenie prawej komory wynika z podwyższenia ciśnienia w łożysku płucnym, a nie – jak w tym przypadku – z pierwotnego uszkodzenia kardiomiocytów.

W oparciu o kryteria Task Force, dotyczące wyniku badania echokardiograficznego, spełnione zostało kolejne duże kryterium w związku z wykazaniem odcinkowej akinezyi mięśnia prawej komory wraz z poszerzeniem drogi odpływu prawej komory (RVOT) powyżej 32 mm w projekcji przymostkowej podłużnej oraz FAC wynoszącym poniżej 33%.



W celu potwierdzenia rozpoznania arytmogennej kardiomiopatii prawej komory w diagnostyce zastosowano również rezonans magnetyczny serca. W wykonanym u naszej pacjentki badaniu stwierdzono wszystkie cechy stanowiące duże kryterium rozpoznania ARVC – powiększenie prawej komory z objętością późnorozkurczową RV wynoszącą 178 ml (100 ml/m^2), z obecnym wzmocnionym beleczkowaniem, szczególnie nasilonym w okolicy koniuszka oraz z istotnie obniżoną frakcją wyrzutową wynoszącą 36%. Zaburzenia kurczliwości pod postacią akinezy wykazano w zakresie wolnej ściany RV w okolicy drogi napływu i odpływu i hipokinezy pozostałych segmentów. Stwierdzono także, tak jak w badaniu echokardiograficznym, paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej. Dodatkowo w sekwencjach późnego wzmocnienia kontrastowego uwidoczniło linijny podwiersiowy obszar późnego wzmocnienia w okolicy drogi odpływu prawej komory, co świadczy o obecności zwłóknienia w tym zakresie. Potwierdzono obecność nieposzerzonego pnia płucnego, powiększonego prawego przedsionka i poszerzonej żyły wątrobowej oraz brak cech uszkodzenia lewej komory.

Biorąc pod uwagę kryteria Task Force, przedstawiona pacjentka spełniła cztery duże kryteria wynikające z nieprawidłowości wykazanych w badaniach obrazowych (powiększenie prawej komory, odcinkowe zaburzenia kurczliwości w badaniu echokardiograficznym i rezonansie magnetycznym) oraz z zaburzeń elektrokardiograficznych dotyczących okresu repolaryzacji (ujemny załamek T w odprowadzeniach V1-V3, fala epsilon) i obecności utrwalonego częstoskurczu komorowego o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa. Powyższy wynik pozwala jednoznacznie rozpoznać ARVC.

W leczeniu pacjentki, zgodnie z wytycznymi dotyczącymi postępowania u chorych z komorowymi zaburzeniami rytmu serca i zapobiegania nagłemu zgonowi sercowemu z 2006 roku, zastosowano sotalol oraz implantowano kardiowerter – defibrylator w ramach profilaktyki wtórnej nagłego zgonu sercowego. Podczas wizyty kontrolnej po 6 miesiącach pacjentka była w stanie ogólnym dobrym, w badaniu fizykalnym nie stwierdzono cech dekompensacji niewydolności serca. W 24-godzinym monitorowaniu EKG metodą Holtera wykazano wstawki bezobjawowego nieutrwalonego częstoskurczu komorowego. W kontroli urządzenia nie zarejestrowano wyładowań.

Dyskusja

Zdiagnozowanie ARVC opiera się na wykazaniu obecności nieprawidłowości strukturalnych, funkcjonalnych i elektrofizjologicznych, występujących na podłożu zmian histologicznych mięśnia sercowego [4]. W prezentowanym przypadku wszystkie odchylenia od normy wykazane w zapisie elektrokardiograficznym i w badaniach obrazowych wynikają z uszkodzenia mięśnia sercowego prawej komory. Obecność ujemnych załamek T, fali epsilon oraz zwiększonego stosunku czasu trwania zespołów QRS w odprowadzeniach przedsercowych są spowodowane utrudnionym przewodzeniem bodźca w chorobowo zmienionych tkankach. Uszkodzenie mięśnia sercowego prawej komory stwarza także dogodne warunki do występowania częstoskurczu komorowego i nagłego zatrzymania krążenia.

Według dostępnej literatury [6] obecność ujemnych załamek T w odprowadzeniach V1-V3 przy nieobecności RBBB jest uznane za najbardziej typową cechę elektrokardiograficzną ARVC występującą u 59–83% chorych. Ta obserwowana u naszej pacjentki anomalia zapisu EKG świadczy o nasilonej dysfunkcji mięśnia sercowego prawej komory. Dowodem na istotne uszkodzenie RV jest także fala epsilon – bardzo charakterystyczna, lecz nie patognomoniczna zmiana, która występuje jedynie u 10–35% chorych. Poprzez modyfikację ułożenia elektrod V1-V3, zwiększenie prędkości przesuwu taśmy i podwojenie cechy, można uzyskać zdecydowanie lepszą detekcję fali epsilon, co potwierdzono również u prezentowanej pacjentki. Zwiększenie stosunku czasu trwania zespołu QRS w odprowadzeniach przedsercowych występuje u 22–47% chorych, choć istnieją także odmienne doniesienia, że dotyczy aż 98% chorych z ARVC [7].

Odnosząc się do uzyskanego wyniku badania echokardiograficznego i innych dostępnych publikacji dotyczących diagnostyki obrazowej ARVC, powiększenie prawej komory jest obserwowane u 100% chorych, dlatego przy podejrzeniu rozpoznania pomiar RVOT powinien być najważniejszym i pierwszym ocenianym parametrem [8].

Przedstawione w tabeli kryteria rozpoznania Task Force są zawite i rozbudowane, gdyż uwzględniono w nich także rzadziej stosowane w codziennej praktyce lekarskiej badania, takie jak biopsja mięśnia sercowego, badania genetyczne członków rodziny oraz uśredniony elektrokardiogram. W przypadku pacjentki opisanej w niniejszej pracy w celu postawienia ostatecznej diagnozy nie było konieczności korzystania z mniej dostępnych i najbardziej skomplikowanych metod diagnostycznych zawartych w tabeli Task Force, co znajduje także potwierdzenie w innych pracach naukowych opisujących przypadki kliniczne pacjentów z ARVC.

Wnioski

Uwzględniając analizę przypadku naszej chorej, można wyciągnąć wniosek, iż wnikliwy wywiad medyczny, łącznie z wynikami powszechnie dostępnych i względnie tanich, nieinwazyjnych badań dodatkowych, takich jak elektrokardiografia i echokardiografia przezklatkowa, umożliwił rozpoznanie arytmogennej kardiomiopatii prawej komory.

W przypadku styczności w praktyce lekarskiej z pozornie zdrowym, młodym pacjentem, który zgłasza kołatanie serca i omdlenia, w różnicowaniu klinicznym zawsze należy brać pod uwagę rozpoznanie ARVC.

Zaprezentowany krok po kroku proces diagnostyczny powinien pomóc praktykującym lekarzom uaktualnić ich wiedzę o tej rzadkiej, lecz zagrażającej życiu chorobie.

Źródło finansowania

Praca sfinansowana ze środków własnych autora.

Konflikt interesów

Autor nie zgłasza konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Rubiś P, Łach J, Bednarek J, Stępniewski J, Tracz W, Podolec P. Long-term follow-up of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. W: Podolec P, red. *Rare cardiovascular diseases: from classification to clinical examples*. Kraków: Medycyna Praktyczna; 2013: 229–234.
2. Zienciuk A, Lica-Gorzyńska M, Pazdyga M, Raczak G. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory – przyczyna nagłej śmierci sercowej. *Chor Serca Naczyń* 2006; 3: 76–82.
3. Mizia-Stec K, Wita K, Gruszczyńska K, Wybraniec MT, Biernacka EK, Matek ŁA, et al. Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory we współczesnym obrazowaniu. Stanowisko grupy ekspertów polskiego Klinicznego Forum Obrazowania Serca i Naczyń. *Kardiologia Pol* 2014; 72(1): 71–82.
4. Marcus F, McKenna W, Sherrill D, Basso C, Baucé B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Circulation* 2010; 121: 1533–1541.
5. Kusz B, Myszor J, Wróbel W, Bochenek T, Mizia-Stec K. Ciężka dysfunkcja prawego serca niejasnego pochodzenia u 74-letniej chorej – im więcej szukamy, tym więcej widzimy. *Folia Cardiol* 2014; 9(3): 298–301.
6. Jain R, Dalal D, Daly A, Tichnell C, James C, Evenson A, et al. Electrocardiographic Features of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *Circulation* 2009; 120: 477–487.
7. Kręcki R, Krzemińska-Pakuła Maria, Lipiec P, Drożdż J. Arytmogenna kardiomiopatia/dysplazja prawej komory: analiza sześciu przypadków klinicznych. *Folia Cardiol* 2007; 2(12): 396–401.
8. Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, Calkins H, Towbin JA, Zareba W, et al. Echocardiographic Findings in Patients Meeting Task Force Criteria for Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(6): 860–865.

Adres do korespondencji:

Justyna Gładysz
ul. Malinowa 2
46-060 Winów
Tel. (+48) 507 087 753
E-mail: gladzia123@tlen.pl

Praca wpłynęła do redakcji: 16.05.2015
Po recenzji: 14.06.2015
Akceptacja do druku: 15.06.2015