

11. KARDIOMIOPATIA PRZEROSTOWA ORAZ KARDIOMIOPATIA GĄBCZASTA (NIESCALONY MIĘŚIEN LEWEJ KOMORY)

Jednym z elementów oceny serca płodu jest pomiar grubości przegrody międzykomorowej, optymalnie w prezentacji M-mode w okresie rozkurczu. Opracowano normogramy dla obiektywizacji tego pomiaru w II połowie prawidłowej ciąży. Dla uproszczenia można też założyć, że grubość prawidłowej przegrody międzykomorowej niezależnie od wieku ciążowego nie powinna przekraczać 4,5 mm. Izolowany „nieprawidłowy” pomiar przegrody międzykomorowej, np. 5 mm w 36. tygodniu ciąży, nie musi oznaczać patologii kardiologicznej, ale może sugerować obecność dużego płodu (LGA), a zatem przede wszystkim należy brać pod uwagę makrosomię.

Makrosomia płodu może być trudna do wykrycia w przypadku pojedynczego badania przeprowadzanego w III trymestrze ciąży na podstawie rutynowej uproszczonej biometrii obejmującej pomiary główki, brzuszka oraz długość kości udowej i ramiennej. Jeżeli przy „typowej biometrii” stwierdza się dobrze rozwiniętą tkankę tłuszczową na brzuszku płodu (np. 5 mm), duże stopy oraz przegrodę międzykomorową grubości 5 mm, to należy spodziewać się dużego eutroficznego płodu. Warto także wykluczyć matczyną hiperglikemię, jako że makrosomia płodu/novorodka może być objawem cukrzycy ciążowej.

Kardiomiopatię przerostową manifestującą się pogrubieniem przegrody międzykomorowej stwierdza się czasami u płodów z anomaliami nerek oraz przy innych wadach pozasercowych, np. przepuklinie pępowinowej (*omphalocele*). Pogrubienie mięśnia sercowego może wystąpić także w przebiegu zespołu przetoczenia krwi między płodami. Opisano też przejściową kardiomiopatię po podaniu steroidów.

Kardiomiopatia przerostowa jest ważnym objawem u płodu, mogącym zwiastować jego wczesne niedotlenienie, dlatego została ujęta w skali niewydolności krążenia CVPS. W badaniach eksperymentalnych

wykazano, że hipertrofia mięśnia sercowego płodu może być wynikiem niedożywienia oraz stresu antyoksydacyjnego. Po uzyskaniu stanu poprawy płodu obserwuje się ustępowanie hipertrofii.

U płodu tendencja do regeneracji tkanek bywa tak duża, że czasem obserwuje się nawet regresję fibroelastozy wsierdzia. W badaniu echokardiograficznym pojawia się ona jako hiperechogeniczne pogrubiałe wsierdzie, najczęściej w przebiegu uogólnionej hipokinety lewej komory, zwykle w przebiegu krytycznej stenozы zastawki aorty lub hipoplazji lewego serca.

Najczęściej kardiomiopatia płodu powstaje wtórnie do pierwotnej przyczyny, ale występują także stosunkowo rzadkie kardiomiopatie pierwotne (tab. 11.1). Należy do nich kardiomiopatia w przebiegu choroby mitochondrialnej. Przypadek taki opisali Gracia-Diaz i wsp. W 37. tygodniu ciąży u płodu zarejestrowali uogólnioną hipertrofię mięśnia sercowego z wysiękiem w osierdziu. U noworodka badanie ECHO wyglądało podobnie, a w zapisie EKG stwierdzano zespół WPW. Wykonano biopsję mięśnia szkieletowego, na podstawie której wykazano defekt mitochondrialnej fosforylacji tlenowej. W ciągu rocznej obserwacji pacjenta hipertrofia stopniowo ustępowała, a pojawiła się kardiomiopatia gąbczasta, czyli niescalenie mięśnia w lewej komorze serca.

Kardiomiopatia gąbczasta (*non-compaction*) znana jest zarówno kardiologom dorosłym, jak i dziecięcym, a więc stwierdzenie jej u płodu nie oznacza wady letalnej. Zaburzenie to polega na obecności wzmożonej trabekulacji sięgającej w głąb mięśnia sercowego, przy czym część ściany mięśnia jest zaopatrywana od strony wnętrza serca, a nie przez naczynia wieńcowe. Anomalia może dotyczyć lewej lub prawej komory, albo obydwu komór. Badanie histopatologiczne mięśnia sercowego ujawnia nieprawidłowe mitochondria, sarkomery i włókna.

TABELA 11.1

Najczęstsze przyczyny kardiomiopatii u płodu

Wtórne	Pierwotne
<ul style="list-style-type: none"> ◆ Makrosomia płodu ◆ Matczyna hiperglikemia ◆ Wady pozasercowe płodu (anomalia nerek, przepuklina pępowinowa) ◆ Anemia hemolityczna płodu ◆ Zespół przetoczenia krwi między płodami ◆ Podanie steroidów 	<ul style="list-style-type: none"> ◆ Choroba mitochondrialna ◆ Izolowana kardiomiopatia gąbczasta

W literaturze przedmiotu występują nieliczne doniesienia oceniające ten problem długofalowo, począwszy od okresu prenatalnego. Zwykle są to kazuistyczne przypadki z jedynie przekrojowymi opisami.

11.1. PRZYPADK 1: KARDIOMIOPATIA PRZEROSTOWA U PŁODU, A U NIEMOWLĘCIA KARDIOMIOPATIA GĄBCZASTA

W I trymestrze ciąży badania USG wykonywano w 5., 8., 10. i 12. tygodniu. Przezierność karkowa (NT) w 12. tygodniu wynosiła 1,58 mm. W 20. tygodniu ciąży opisano badanie USG płodu jako prawidłowe. W 26. tygodniu ciąży wykryto pogrubienie przegrody międzykomorowej i kardiomegalię, płód skierowano na badanie echokardiograficzne. W 34. i 36. tygodniu ciąży w badaniu ECHO (ryc. 11.1–11.3), przy prawidłowych powiązaniach przedsionkowo-komorowych i komorowo-tętnicznych, potwierdzono kardiomegalię (HA/CA = 0,5, AP = 44 mm) i kardiomiopatię przerostową uogólnioną (grubość przegrody międzykomorowej płodu do 8,5 mm), z zachowaną dobrą funkcją skurczową lewej komory (SF LV = 35%), nieco gorszą funkcją skurczową prawej komory

(SF RV = 28%), przy upośledzonej funkcji rozkurczowej obydwu komór (Tei index LV = 0,53, Tei index RV = 0,67). Przepływy obwodowe w naczyniach pępowinowych, w tętnicy środkowej mózgu i w przewodzie żylnym były prawidłowe.

W kolejnych badaniach zarejestrowano narastające małowodzie od 10 do 7 AFI. W 38. tygodniu ciąży wystąpiło zwolnienie przyrostu masy ciała płodu (wiek płodu według daty ostatniej miesiączki 38,5, a na podstawie biometrii 34,3 tygodnia ciąży). Podjęto decyzję o ukończeniu ciąży drogą cięcia cesarskiego. Chłopiec urodził się z masą ciała 2350 g. Został oceniony na 9 punktów w skali Apgar. Włączono propranolol i w 8. dobie życia wypisano noworodka z Kliniki Kardiologii Dziecięcej, w dobrym stanie ogólnym, z masą ciała 2450 g.

W wieku 5 tygodni klinicznie nie stwierdzano żadnych odchyłeń od normy. W badaniu echokardiograficznym dominował wyraźny przerost masy mięśnia lewej komory (ryc. 11.4).

W wieku 6 miesięcy niemowlę nadal było asymptomatyczne. Karmione piersią dobrze przybierało na wadze. W badaniu ECHO obserwowano poprawę struktury mięśnia sercowego prawej komory i lewokomorową kardiomiopatię gąbczastą.



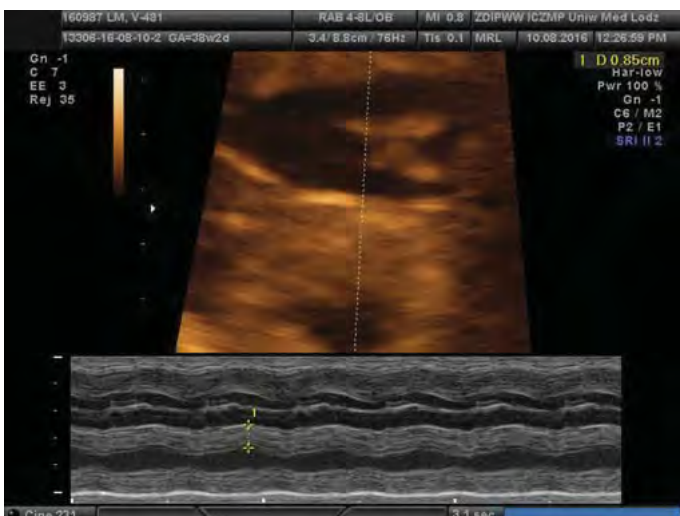
RYCINA 11.1

Obraz ECHO opisywanego pacjenta w 38. tygodniu ciąży – kardiomegalia, $H^A/C^A = 0,5$, wymiar AP serca = 44 mm, uogólniona kardiomiopatia przy prawidłowych powiązaniach przedsionkowo-komorowych oraz komorowo-tętniczych.



RYCINA 11.2

Obraz symetrycznych dużych naczyń śródpiersia opisywanego pacjenta.



RYCINA 11.3

W prezentacji M-mode grubość przegrody międzykomorowej = 8 mm (u zdrowych płodów norma wynosi do 4,5 mm).