

Πρώιμη διάγνωση μυοκαρδιοπάθειας στις νευρομυϊκές παθήσεις

Ματθαίος Β. Διδάγγελος

Ειδ. Καρδιολογίας, Επιστημονικός Συνεργάτης Εργ. Μυοκαρδιοπαθειών, Α΄ Παν/κή
Καρδιολογική Κλινική, Τμήμα Ιατρικής Σ.Ε.Υ. Α.Π.Θ., Π.Γ.Ν.Θ. «ΑΧΕΠΑ»

Εισαγωγή

Οι νευρομυϊκές παθήσεις περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα νοσημάτων με κύριο χαρακτηριστικό τη μυϊκή δυσλειτουργία, είτε άμεσα μέσω βλαβών στον ίδιο τον μυ είτε έμμεσα μέσω βλαβών στα νεύρα και στις νευρομυϊκές συνάψεις. Η προσβολή του καρδιακού μυός ποικίλει επίσης σημαντικά μεταξύ των διαφόρων αυτών νοσημάτων τόσο ως προς το είδος της, όσο και ως προς τη συχνότητα και τη βαρύτητά της.

Καρδιακή συμμετοχή

Οι ανατομικές δομές της καρδιάς που μπορεί να προσβληθούν στις νευρομυϊκές παθήσεις είναι συνήθως το μυοκάρδιο και το ερεθισματοαγωγό σύστημα, χωρίς όμως να αποκλείεται και συμμετοχή του ενδοκαρδίου, του περικαρδίου, των βαλβίδων, των στεφανιαίων αγγείων και της αορτής. Έτσι ο φαινότυπος που εκδηλώνεται κλινικά στη συνέχεια περιλαμβάνει σημεία και συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας, αρρυθμιών, στένωσης/ ανεπάρκειας βαλβίδων, πνευμονικής υπέρτασης, υπερτροφίας του μυοκαρδίου, διάτασης της αορτής, συγγενών ανωμαλιών, περικαρδιακής συλλογής, αιφνιδίου θανάτου. Πιο συγκεκριμένα η μυοκαρδιοπάθεια στις νευρομυϊκές παθήσεις μπορεί να λάβει μορφή διατακτικής, υπερτροφικής, περιοριστικής, non-compaction ή συνδρόμου tako-tsubo.

Η καρδιακή βλάβη μπορεί να εκδηλωθεί πριν, κατά τη διάρκεια ή ακόμη και μετά την εκδήλωση των βλαβών από τους μυς ή τα νεύρα και η βαρύτητά της να ποικίλει από τελείως ασυμπτωματική έως βαριά μορφή καρδιακής ανεπάρκειας ή ακόμη και αιφνίδιο θάνατο. Εμφανίζεται πιο συχνά στις παθήσεις που χαρακτηρίζονται από αμιγείς μυϊκές βλάβες σε σχέση με εκείνες που αφορούν τα νεύρα και τις συνάψεις. Οι μυϊκές δυστροφίες Duchenne και Becker είναι οι συχνότερες από αυτές και αυτές που συνεπώς έχουν μελετηθεί περισσότερο. Τέλος σε κάθε πάθηση περισσότερες από μία καρδιακές ανατομικές δομές προσβάλλονται συνήθως.

Πρώιμη διάγνωση

Η πρώιμη διάγνωση καρδιακής συμμετοχής στις νευρομυϊκές παθήσεις αποκτά όλο και μεγαλύτερη σημασία γιατί φαίνεται ότι η έγκαιρη αναγνώριση υποκλινικής ακόμη καρδιακής βλάβης και η έναρξη κατάλληλης θεραπευτικής αγωγής μπορεί να βελτιώσει σημαντικά την πρόγνωση και την ποιότητα ζωής αυτών των ασθενών.

- **Ιστορικό και κλινική εξέταση:** Πολλές φορές, οι ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις λόγω της περιορισμένης κινητικότητάς τους αργούν να εκδηλώσουν συμπτώματα π.χ. καρδιακής ανεπάρκειας όπως δύσπνοια ή εύκολη κόπωση. Έχει σημασία λοιπόν η

διερεύνηση να κατευθύνεται συγκεκριμένα προς συμπτώματα και σημεία καρδιακής βλάβης (π.χ. αίσθημα παλμών-αρρυθμίες, οιδήματα κάτω άκρων-καρδιακή ανεπάρκεια, φυσήματα-βαλβιδοπάθειες).

- **Ηλεκτροκαρδιογράφημα (απλό και 24ωρη καταγραφή με Holter ρυθμού):** Η αξία του απλού ΗΚΓ και μάλιστα των επαναλαμβανόμενων ΗΚΓ ανά τακτά διαστήματα εξασφαλίζει την έγκαιρη ανίχνευση αλλαγών που παρατηρούνται στα πρώιμα στάδια εκδήλωσης των διαφόρων μυοκαρδιοπαθειών (αυξημένος λόγος R/S στις δεξιές προκάρδιες, βαθιά κύματα Q στις κατώτερες ή πλάγιες απαγωγές, βραχύ PR διάστημα, διαταραχές επαναπόλωσης, RBBB, LBBB, 1^{ου} - 2^{ου} βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός, παράταση QTc διαστήματος, διεύρυνση QRS, υπερκοιλιακές/κοιλιακές αρρυθμίες). Το 24ωρο ή και για μεγαλύτερα χρονικά διαστήματα Holter ρυθμού μπορεί να εντοπίσει το είδος και το φορτίο πιθανής αρρυθμογόνου δραστηριότητας οδηγώντας σε έγκαιρη αντιμετώπιση.
- **Υπερηχοκαρδιογράφημα:** Υπερηχογραφικά, ανάλογα με το στάδιο της νόσου, τα ευρήματα μπορεί να είναι τελείως φυσιολογικά, να παρατηρηθεί υπερτροφία τοιχωμάτων (κυρίως στα αρχικά στάδια), διάταση των κοιλιών, μειωμένο κλάσμα εξώθησης (γενικευμένη ή τμηματικές υποκινησίες), ανεπάρκειες βαλβίδων. Η εφαρμογή νέων τεχνικών όπως το ιστικό Doppler και το strain imaging μπορούν να ανιχνεύσουν πρώιμες διαταραχές και κυρίως ελαττωμένο μέγιστο συστολικό strain του οπισθίου τοιχώματος.
- **Μαγνητική τομογραφία καρδιάς:** Η μαγνητική καρδιάς προσφέρει εξαιρετικές δυνατότητες απεικόνισης τόσο της μορφολογίας όσο και της λειτουργίας του καρδιακού μυός και μάλιστα χωρίς τους περιορισμούς του υπερηχογραφήματος (κακής ποιότητας ακουστικά παράθυρα). Με την τεχνική της καθυστερημένης πρόσληψης γαδολινίου (LGE), μπορεί πολύ πρώιμα να αποκαλύψει περιοχές ίνωσης του μυοκαρδίου, με χαρακτηριστική συνήθως υπο-επικαρδιακή εντόπιση στο κατώτερο-πλάγιο τοίχωμα (παρομοίως με την ιογενή μυοκαρδίτιδα). Η ανίχνευση διατοιχωματικής ίνωσης δεν αποκλείεται πάντως και έχει συσχετισθεί με αυξημένη συχνότητα ανεπιθύμητων συμβαμάτων.
- **Διαγνωστικές μέθοδοι πυρηνικής ιατρικής (σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου με θάλιο ή τεχνήτιο, SPECT, PET):** Μπορούν πρώιμα να αναδείξουν περιοχές μη-αναστρέψιμης ισχαιμίας, διάχυτες διαταραχές αιμάτωσης και υπερδραστηριότητα του μυοκαρδιακού συμπαθητικού νευρικού συστήματος, με τον περιορισμό όμως της ακτινοβολίας στον εξεταζόμενο από τη χρήση των ραδιοϊσοτόπων.

Συμπεράσματα

Η καρδιακή προσβολή στις νευρομυϊκές παθήσεις εμφανίζεται συχνότερα στις μυϊκές δυστροφίες και εκδηλώνεται συνήθως με τη μορφή μυοκαρδιοπάθειας και αρρυθμιών. Υπάρχουν μέθοδοι (και εξελίσσονται συνεχώς) για την πρώιμη διάγνωση της καρδιακής βλάβης, η οποία θα πρέπει να αναζητείται από τον κλινικό ιατρό με σκοπό την βελτίωση της πρόγνωσης των ασθενών αυτών.

Βιβλιογραφία

1. Finsterer J, Stöllberger C. Heart Disease in Disorders of Muscle, Neuromuscular Transmission, and the Nerves. *Korean Circ J*. 2016 Mar;46(2):117-34.
2. Hor KN, et al. Prevalence and distribution of late gadolinium enhancement in a large population of patients with Duchenne muscular dystrophy: effect of age and left ventricular systolic function. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013 Dec 21;15:107.
3. Mavrogeni S, et al. Cardiac involvement in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *World J Cardiol*. 2015 Jul 26;7(7):410-4. doi: 10.4330/wjc.v7.i7.410.
4. McNally EM, et al. Contemporary cardiac issues in Duchenne muscular dystrophy. Working Group of the National Heart, Lung, and Blood Institute in collaboration with Parent Project Muscular Dystrophy. *Circulation*. 2015 May 5;131(18):1590-8.
5. Menon SC, et al. Predictive value of myocardial delayed enhancement in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Cardiol*. 2014 Oct;35(7):1279-85.
6. Mori K, et al. Myocardial strain imaging for early detection of cardiac involvement in patients with Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Echocardiography* 2007; 24: 598-608.
7. Zhang L, et al. Early myocardial damage assessment in dystrophinopathies using (99)Tc(m)-MIBI gated myocardial perfusion imaging. *Ther Clin Risk Manag*. 2015 Dec 10;11:1819-27. doi: 10.2147/TCRM.S89962. eCollection 2015.