

**OPIS PRZYPADKU**  
CASE REPORT

## Prześciowy ciężki przerost prawej komory serca o nieznannej etiologii u noworodka

### Transient severe right ventricular hypertrophy of unknown aetiology in a neonate

Robert Sabiniewicz, Agnieszka Herrador Rey, Sebastian Ciemny

Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

#### STRESZCZENIE

Przerost prawej komory serca jest rzadką patologią u noworodków. Do znanych przyczyn przerostu mięśnia sercowego u płodu należą: kardiomiopatia przerostowa, wady wrodzone serca, cukrzyca ciążowa oraz przedwczesne zamknięcie przewodu tętniczego. W pracy przedstawiono przypadek noworodka z przejściowym znacznym przerostem prawej komory serca o nieustalonej przyczynie.

#### SŁOWA KLUCZOWE:

**noworodek, przerost prawej komory, kardiomiopatia przerostowa.**

#### ABSTRACT

Right ventricular hypertrophy is a rare pathology in newborns. Known aetiological factors of cardiac hypertrophy in neonates include hypertrophic cardiomyopathy, congenital heart disease, gestational diabetes, and premature closure of the ductus arteriosus. We present a clinical case of a term neonate diagnosed with a severe hypertrophy of the right ventricles with an undetermined cause, which disappeared within a five-week period.

#### KEY WORDS:

**newborn, right ventricular hypertrophy, hypertrophic cardiomyopathy**

#### OPIS PRZYPADKU

Noworodek płci męskiej został przekazany do kliniki kardiologii dziecięcej w 10. dobie życia z powodu desaturacji, szmeru nad sercem oraz poszerzenia sylwetki serca w badaniu radiologicznym.

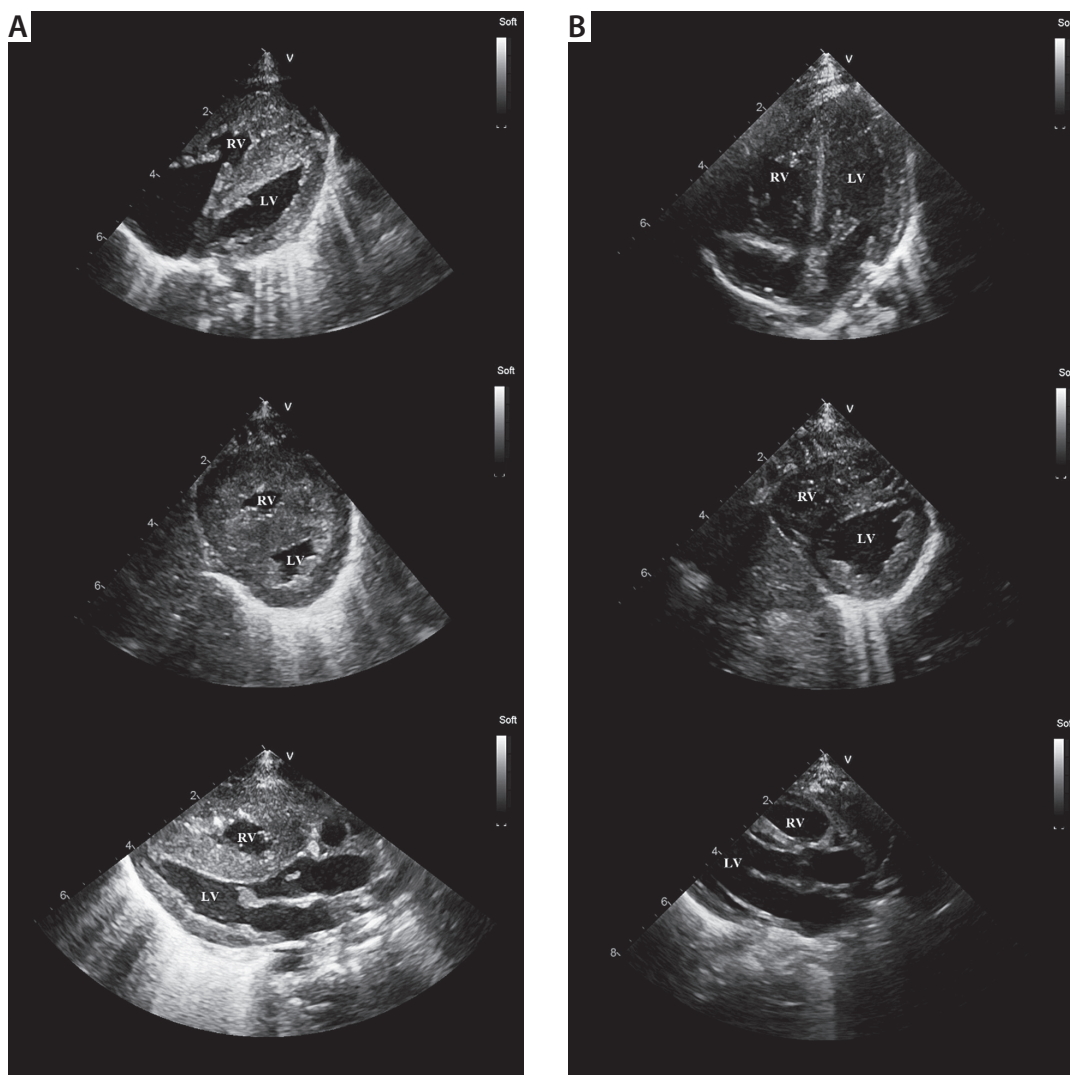
Dziecko pochodziło z pierwszej ciąży, urodzone w 42. tygodniu ciąży drogą cesarskiego cięcia z powodu trzykrotnej nieskutecznej indukcji porodu oraz owinięcia płodu pępowiną, z zielonych, gęstych wód płodowych.

Jego stan ogólny oceniono jako dobry (ocena w skali Apgar 8 i 9 punktów w 1. i 5. minucie życia); masa urodzeniowa wynosiła 3590 g. W wywiadzie stwierdzono niedoczynność tarczycy u matki leczoną lewotyroksyną (Euthyrox) (w okresie ciąży w stanie eutyreozы). Ciąża przebiegała bez powikłań.

Po narodzinach u noworodka obserwowano szare zabarwienie powłok skórnych i desaturację (78–84%). Akcja serca wynosiła 110–130 uderzeń/min, stwierdzono też szmer nad sercem. W RTG klatki piersiowej opisywano

#### ADRES DO KORESPONDENCJI:

Agnieszka Herrador Rey, Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny, ul. Dębinki 7, 80-211 Gdańsk, Polska, e-mail: [aga.stanko@gmail.com](mailto:aga.stanko@gmail.com)



RV – prawa komora, LV – lewa komora

**RYCINA 1. A)** Obraz echokardiograficzny w momencie rozpoznania: ciężki przerost prawej komory serca (RVEDd 7 mm). **B)** Obraz w 5. tygodniu życia dziecka: widoczna całkowita normalizacja wymiarów prawej komory serca

znaczne poszerzenie sylwetki serca (wskaźnik sercowo-płucny – CTR: 0,75). W związku z podejrzeniem nieprawidłowości układu krążenia noworodek został przekazany do kliniki kardiologii dziecięcej w celu wykonania dalszej diagnostyki.

Przy przyjęciu noworodek znajdował się w stanie ogólnym dość dobrym, był wydolny krążeniowo i oddechowo, bez cech duszności, z saturacją 85–90%. W badaniu fizykalnym stwierdzono cichy szmer nad sercem (2 punkty w skali Levina), poza tym bez cech dysmorfii ani innych istotnych nieprawidłowości. W EKG zaobserwowano cechy przerostu prawej komory, obniżenie odcinka ST w V1, V2 o 1 mm oraz uniesienie odcinka ST w aVF, V5 o 1 mm. W badaniu echokardiograficznym uwidocznił się znaczny przerost prawej komory bez zwężeń śródkomorowych i umiarkowany przerost lewej komory (grubość przedniej ściany prawej komory w rozkurczu – RVAWd: 9 mm – *z-score* 11,6; wymiar końcoworozkurczowy prawej komory – RVEDd: 7 mm – *z-score* –0,7; grubość przegrody międzykomorowej w rozkurczu

– IVSd: 8 mm, *z-score* 6,55; wymiar końcoworozkurczowy lewej komory – LVPWd: 5 mm, *z-score* 2,55) oraz przeciek prawo-lewy przez otwór owalny. Ciśnienie w prawej komorze oszacowane z fali niedomykalności zastawki trójdzielnej wynosiło 38 mm Hg (ryc. 1A). W badaniach laboratoryjnych krwi stwierdzono podwyższone wartości BNP (613 pg/ml), bez innych nieprawidłowości. Wykonano badania echokardiograficzne u obojga rodziców, nie stwierdzając cech patologii. Wywiad rodzinny także nie ujawnił istotnych obciążeń.

Włączono propranolol w dawce dobowej 2,0 mg/kg m.c., który był dobrze tolerowany. W trakcie hospitalizacji obserwowano poprawę stanu ogólnego dziecka – noworodek, karmiony piersią, prawidłowo przybierał na wadze, badanie EKG metodą Holtera i kardiomonitoring nie wykazały zaburzeń rytmu serca. W przeprowadzonych badaniach w kierunku choroby Pompego oraz badaniach przesiewowych nie stwierdzono nieprawidłowości.

W 17. dobie życia noworodek został wypisany do domu w stanie ogólnym dobrym, wydolny krążeniowo

i oddechowo. Po 2 tygodniach od wypisu w kontrolnym badaniu echokardiograficznym uwidoczniło się prawidłowe wymiary i kurczliwość serca, nie stwierdzając cech przerostu mięśnia sercowego (ryc. 1B).

## OMÓWIENIE

Przerost prawej komory serca u noworodka może wynikać zarówno z pierwotnego uszkodzenia serca w przebiegu kardiomiopatii przerostowej (HCM), jak i z wtórnych zmian adaptacyjnych, takich jak wady wrodzone serca, cukrzyca ciążowa u matki, przedwczesne zamknięcie przewodu tętniczego (DA) czy zamartwica płodu.

Kardiomiopatia przerostowa jest rzadką (0,3–0,5/100,000) pierwotną chorobą mięśnia sercowego o zróżnicowanej etiologii, charakteryzującą się przerostem lewej lub obu komór serca. Najczęściej HCM u dzieci jest wynikiem mutacji genów kodujących białka sarkomeru. Do innych przyczyn HCM należą wrodzone zaburzenia metabolizmu (m.in. glikogenozy), zespoły genetyczne (szczególnie zespół Noonan), zaburzenia mitochondrialne oraz choroby nerwowo-mięśniowe. Rozpoznanie HCM ustala się na podstawie obrazu echokardiograficznego i/lub rezonansu magnetycznego (MRI) serca oraz po wykluczeniu innych, wtórnych przyczyn przerostu mięśnia sercowego. Kardiomiopatia przerostowa rozpoznana w pierwszym roku życia ma ciężki przebieg i wiąże się z wysoką śmiertelnością w mechanizmie niewydolności serca [1, 2].

Do wad wrodzonych serca prowadzących do przerostu prawej komory należą przede wszystkim zwężenie zastawki pnia płucnego, tetralogia Fallota oraz wspólny pień tętniczy. Przejściowy przerost mięśnia sercowego występuje również u 20–40% noworodków urodzonych z cięż obciążonych cukrzycą [3]. W ostatnich latach coraz częściej w literaturze wymienia się przedwczesne zamknięcie DA jako przyczynę przerostu prawej komory serca. Do znanych czynników ryzyka przedwczesnego zamknięcia DA w ciąży należy przyjmowanie przez matkę inhibitorów syntezy prostaglandyn (niesteroidowe leki przeciwzapalne, glikokortykosteroidy) [4]. Istnieją również doniesienia o wpływie diety bogatej w polifenole (winogrona, jagody, orzechy, herbata, pomarańcze, czekolada) na przedwczesne zamknięcie DA [5].

Valliant i wsp. w 1997 r. opisali przypadki przejściowego przerostu prawej i lewej komory u trzech donoszonych noworodków urodzonych w stanie zamartwicy [6]. U wszystkich pacjentów obserwowano w EKG zmiany o charakterze niedokrwiennym, podwyższone wartości enzymów sercowych oraz charakterystyczną chronologię powstawania zmian przerostowych w badaniu echokardiograficznym – początkowo przerost przedniej ściany prawej komory, następnie przegrody międzykomorowej i ściany wolnej lewej komory. Za potencjalne przyczyny powyższych zmian adaptacyjnych uznano podwyższone ciśnienie w łożysku płucnym, przeciążenie objęściowe prawej komory oraz metaboliczne czynniki związane z

zwiększonym wyrzutem katecholamin i jonów wapnia w przebiegu niedotlenienia płodu.

W literaturze opisywano nieliczne przypadki ciężkiego przerostu prawej komory serca u noworodków o niewyjaśnionej etiologii. Tomar i wsp. podsumowali opisy 27 przypadków istotnego przerostu prawej komory serca u noworodków [7]. U znacznej większości przerost miał charakter przejściowy i ustępował w pierwszych tygodniach życia. W większości prac sugerowano przedwczesne zamknięcie DA jako możliwą przyczynę opisanych zmian. U czterech pacjentów nie stwierdzono znanego czynnika ryzyka przejściowego przerostu prawej komory.

## PODSUMOWANIE

Istnieje wiele uznanych przyczyn przerostu mięśnia sercowego u noworodków, natomiast żadna z nich nie wyjaśnia w pełni zmian obserwowanych w opisanym przez nas przypadku. Na uwagę zasługuje znaczny stopień przerostu ściany prawej komory, a także bardzo szybki czas jego ustąpienia i normalizacji wymiarów ściany prawej komory. Przejściowy charakter przerostu, nieobciążony wywiad rodzinny oraz brak stwierdzonych obciążeń współistniejących zmniejszają prawdopodobieństwo rozpoznania HCM. Pacjent będzie pozostawał pod dalszą ambulatoryjną opieką kardiologiczną.

## OŚWIADCZENIE

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

## PIŚMIENICTWO

1. Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM i wsp. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation* 2007; 115: 773-781.
2. Lipshultz SE, Orav EJ, Wilkinson JD i wsp. Risk stratification at diagnosis for children with hypertrophic cardiomyopathy: an analysis of data from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Lancet* 2013; 382: 1889-1897.
3. Ullmo S, Vial Y, Di Bernardo S i wsp. Pathologic ventricular hypertrophy in the offspring of diabetic mothers: a retrospective study. *Eur Heart J* 2007; 28: 1319-1325.
4. Lopes LM, Carrilho MC, Francisco RPV i wsp. Fetal ductus arteriosus constriction and closure: analysis of the causes and perinatal outcome related to 45 consecutive cases. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2016; 29: 638-645.
5. Zielinsky P, Piccoli AL, Manica JLL, Nicoloso LHS. New insights on fetal ductal constriction: role of maternal ingestion of polyphenol-rich foods. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2010; 8: 291-298.
6. Vaillant MC, Chantepie A, Casasoprana A i wsp. Transient hypertrophic cardiomyopathy in neonates after acute fetal distress. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 52-56.
7. Tomar M, Radhakrishnan S, Shrivastava S. Transient severe isolated right ventricular hypertrophy in neonates. *Cardiol Young* 2003; 13: 384-386.