

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Σύνδρομο Αναστρέψιμης Οπίσθιας Λευκοεγκεφαλοπάθειας και Συνοδή Μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo: η Σημασία της Συνεχούς Υπερηχοκαρδιογραφικής Παρακολούθησης στο Χώρο της ΜΕΘ

ΙΩΑΝΝΗΣ ΠΑΠΑΝΙΚΟΛΑΟΥ, ΜΑΡΙΑ ΤΣΙΡΑΝΤΩΝΑΚΗ, ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΚΟΥΚΟΥΛΙΤΣΙΟΣ,
ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ ΠΑΠΑΓΕΩΡΓΙΟΥ, ΧΡΙΣΤΙΝΑ ΜΑΝΔΗΛΑ, ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ ΚΑΡΑΚΙΤΣΟΣ,
ΑΝΔΡΕΑΣ ΚΑΡΑΜΠΙΝΗΣ

Μονάδα Εντατικής Θεραπείας, ΓΝΑ «Γ. Γεννηματάς», Αθήνα

Λέξεις ευρετηρίου:
**Σύνδρομο
Αναστρέψιμης
Οπίσθιας
Λευκοεγκεφαλοπάθειας; Μυοκαρδιοπάθεια
Takotsubo; Οξεία
Νεφρική Ανεπάρκεια;
Οξώδης
Πολυαρτηρίτιδα.**

Παρουσιάζουμε ένα σπάνιο περιστατικό μιας ασθενούς με οξεία νεφρική ανεπάρκεια επί εδάφους οξώδους πολυαρτηρίτιδας. Η πορεία της ασθενούς επιπλέχθηκε με μια ασυνήθιστη μορφή υπερτασικής εγκεφαλοπάθειας, γνωστή ως Σύνδρομο της Αναστρέψιμης Οπίσθιας Λευκοεγκεφαλοπάθειας (ΣΑΟΛ). Η ασθενής μέσα σε σύντομο χρονικό διάστημα παρουσίασε εικόνα καρδιογενούς καταπληξίας, διασωληνώθηκε και μεταφέρθηκε στη ΜΕΘ. Ο ηχωκαρδιογραφικός και ο κατάλληλος εργαστηριακός έλεγχος κατέδειξαν την ύπαρξη Μυοκαρδιοπάθειας Takotsubo (MTT), μιας σπάνιας μορφής επαγόμενης από το στρες αναστρέψιμης μυοκαρδιοπάθειας. Υποθέσαμε ότι η εμφάνιση της MTT συνδέεται παθοφυσιολογικά με το ΣΑΟΕ, πιθανότατα μέσω της υπερδιέγερσης του Συμπαθητικού Νευρικού Συστήματος. Αμφότερες οι ως άνω διαταραχές αποδείχτηκαν πλήρως αναστρέψιμες, και η εντατική ηχωκαρδιογραφική παρακολούθηση ήταν κεφαλαιώδους σημασίας για την αιμοδυναμική σταθεροποίηση της ασθενούς.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
4 Ιούνιος 2008·
Ημερ. αποδοχής:
23 Ιανουαρίου 2009

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Ιωάννης
Παπανικολάου

17ης Νοεμβρίου 1973,
αριθμός 80,
155 62 Χολαργός,
Αθήνα
e-mail:
y-papanikolaou@hotmail.com

Tο σύνδρομο της αναστρέψιμης οπίσθιας λευκοεγκεφαλοπάθειας [reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS)] έχει προσφάτως περιγραφεί ως μια ιδιαίτερη μορφή υπερτασικής εγκεφαλοπάθειας, η οποία συνδέεται παθοφυσιολογικά με νοσολογικές οντότητες όπως νεφρικά νοσήματα, αγγειίτιδες, εκλαμψία αλλά και με τη χορήγηση ανοσοκατασταλτικών παραγόντων.^{1,2} Η κλινική εικόνα του άνωθεν συνδρόμου χαρακτηρίζεται από παροδικά επεισόδια κεφαλαλγίας, διαταραχών της όρασης, έκπτωσης του επιπέδου συνείδησης και επιληπτικών σπασμών. Η ακτινολογική εικόνα περιλαμβάνει παροδικά

νευροαπεικονιστικά ευρήματα, όπως διαταραχές της λευκής ουσίας [στη μαγνητική τομογραφία (MT) του εγκεφάλου], οι οποίες εντοπίζονται κυρίως στους βρεγματικούς και ινιακούς λοβούς.^{3,4}

Διαταραχές του κεντρικού νευρικού συστήματος δύναται να συνδέονται με διαταραχές του καρδιαγγειακού συστήματος, όπως συμβαίνει σε ασθενείς με υπαραχνοειδή αιμορραγία οι οποίοι ταυτόχρονα παρουσιάζουν καρδιακή δυσλειτουργία στα πλαίσια της μυοκαρδιοπάθειας Takotsubo (ΤΤ). Η τελευταία έχει περιγραφεί μετά από σοβαρό συναισθηματικό ή/ και φυσικό στρεσογόνο ερέθισμα και χαρακτηρίζεται από παρο-

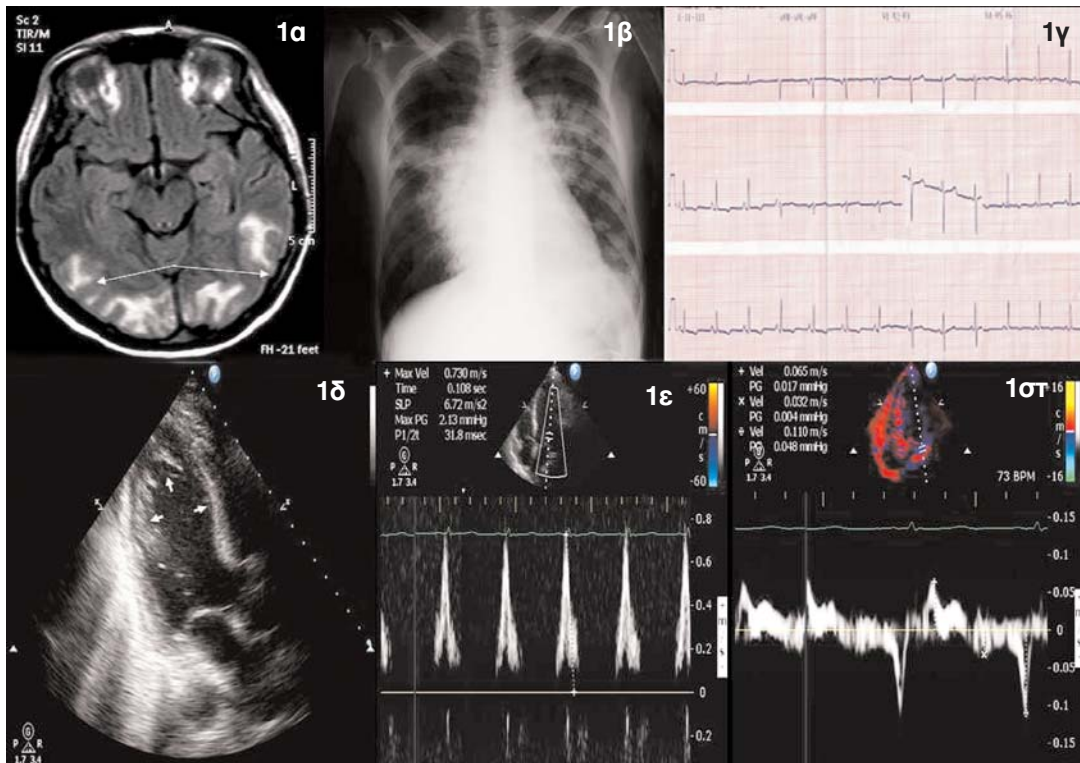
δική μυοκαρδιακή δυσλειτουργία. Η αυξημένη δραστηριότητα του συμπαθητικού νευρικού συστήματος φαίνεται να εμπλέκεται στην παθογένεση της νόσου.⁵

Παρουσιάζουμε ένα σπάνιο περιστατικό όπου η εμφάνιση οξείας νεφρικής ανεπάρκειας οδήγησε στην εκδήλωση RPLS και TT. Επίσης, σχολιάζεται ο ρόλος της ηχοκαρδιογραφίας στη ΜΕΘ στη διάγνωση αλλά και στην άμεση αξιολόγηση των διαφόρων θεραπευτικών παρεμβάσεων.

Μια 47χρονη μετεμμηνοπαυσιακή λευκή γυναίκα εισήχθη στη Νεφρολογική κλινική του νοσοκομείου μας με τη διάγνωση της οξείας νεφρικής ανεπάρκειας (κατά την εισαγωγή, Ουρία= 28 mg/dl, Κρεατινίνη= 3,5 mg/dl) και επιπλέον σημαντική απορρυθμισμό της αρτηριακής της πίεσης (ΑΠ= 200/120 mmHg). Η ασθενής ανέφερε κοιλιακό άλγος και εμπύρετο περίπου από διμήνου, συμπτωματολογία που αποδόθηκε σε πιθανή χολοκυστίτιδα και τελικά υποβλήθηκε σε χολοκυστεκτομή ολίγες ημέρες προ της εισαγωγής της. Κατά τη δεύτερη μέρα της νοσηλείας της η ασθενής παρουσίασε έντονη κεφαλαλγία. Μέσα σε σύντομο χρονικό διάστημα εκδήλωσε τρία επεισόδια με πλήρη απώλεια της όρασης (το τρίτο μάλιστα διήρκεσε περίπου 24 ώρες), ενώ στο μεσοδιάστημα εκδήλωσε δύο επεισόδια επιληπτικών σπασμών. Περιοχές αυξημένης ενίσχυσης σήματος εντοπιζόμενες στη λευκή ουσία των βρεγματικών και ινιακών λοβών απεικονίστηκαν στη ΜΤ εγκεφάλου. Οι άνωθεν αλλοιώσεις ήταν συμβατές με παθολογικές αλλοιώσεις της PRLS (Εικόνα 1α). Σε αυτή τη φάση χορηγήθηκαν νιτρούδη και φαινοτοϊνη. Λίγες ώρες αργότερα, η ασθενής ανέφερε οπισθοστερνικό άλγος και παρουσίασε δύσπνοια, ορθόπνοια, ψυχρή εφίδρωση, υπόταση και σημεία περιφερικής υποάρδευσης (ολιγουρία, έκπτωση του επιπέδου συνείδησης). Η ακτινογραφία θώρακα απεικόνισε σοβαρή πνευμονική συμφόρηση (Εικόνα 1β) και ετέθη η διάγνωση της καρδιογενούς καταπληξίας. Η ασθενής διασωληνώθηκε άμεσα, ετέθη σε μηχανική υποστήριξη της αναπνοής και αιμοδυναμική υποστήριξη με ινότροπα και μεταφέρθηκε στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα εισαγωγής (Εικόνα 1γ) δεν παρουσίασε ειδικά ευρήματα ενδεικτικά της ύπαρξης οξέος στεφανιαίου συνδρόμου. Ο υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος κατέδειξε την ύπαρξη συνολικής έκπτωσης της συσπαστικότητας της αριστεράς κοιλίας, η οποία κυρίως εντοπιζόταν στα μέσα τμή-

ματα της κοιλίας και στην κορυφή (Εικόνα 1δ), με συνοδό σοβαρή διαστολική δυσλειτουργία (περιοριστικός τύπος κοιλιακής πλήρωσης εκ του σήματος της διαμυτροειδικής ροής) (Εικόνες 1ε και 1στ). Ο συνδυασμός των σχεδόν φυσιολογικών καρδιακών ενζύμων (παρατηρήθηκε μια ελάχιστη μόνο αύξηση τροπονίνης I) και της δυσανάλογα σοβαρής μυοκαρδιακής δυσλειτουργίας, όπως αυτή αποτυπώθηκε σε συνεχείς υπερηχοκαρδιογραφικές μελέτες, κατέστησε σαφώς πιθανότερη τη διάγνωση της μυοκαρδιοπάθειας Takotsubo παρά αυτή του μυοκαρδιακού εμφράγματος. Καθώς η ασθενής παρουσίασε σημαντική αιμοδυναμική αστάθεια και πολυοργανική ανεπάρκεια, υιοθετήθηκε μια περισσότερο συντηρητική θεραπευτική στρατηγική. Συνεπώς, η ασθενής δεν υποβλήθηκε σε στεφανιογραφία στην οξεία φάση της νόσου. Η σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια της ασθενούς αντιμετωπίστηκε μέσω τεχνικών μηχανικού αερισμού ενώ η αιμοδυναμική υποστήριξη της ασθενούς έγινε με τη χρησιμοποίηση ινοτρόπων (δοβουταμίνη) και αγγειοδραστικών παραγόντων (νορεπινεφρίνη και βαζοπρεσίνη). Η οξεία υπερφόρτωση της καρδιάς συνεπεία της νεφρικής ανεπάρκειας αντιμετωπίστηκε με τεχνικές συνεχούς εξωνεφρικής κάθαρσης (continuous venous-venous hemodiafiltration) και οι πιέσεις κοιλιακής πλήρωσης βελτιστοποιήθηκαν μετά από προσεκτική και συνεχή υπερηχοκαρδιογραφική εκτίμηση της συστολικής και διαστολικής καρδιακής λειτουργίας.

Η κλινική κατάσταση της ασθενούς (καρδιαγγειακή και νευρολογική) βελτιώθηκε εντυπωσιακά τις επόμενες μέρες. Μετά από περίπου μια εβδομάδα η καρδιακή λειτουργία είχε σχεδόν αποκατασταθεί. Σε αυτό ακριβώς το χρονικό σημείο ετέθη η διάγνωση της υποκείμενης νόσου (οξείας πολυαρτηριϊτιδα) από υλικό της βιοψίας που είχε ληφθεί κατά τη διάρκεια της χολοκυστεκτομής. Υποθέσαμε ότι η αρρυθμιστη αρτηριακή υπέρταση σε συνδυασμό με την ανάπτυξη οξείας νεφρικής ανεπάρκειας εξαιτίας της αγγειίτιδας οδήγησαν στην εκδήλωση υπερτασικής εγκεφαλοπάθειας (RPLS). Συμπερασματικά, η οξεία εγκεφαλική βλάβη προκάλεσε την παροδική μυοκαρδιακή δυσλειτουργία μέσω πιθανότατα υπέρμετρης διέγερσης του συμπαθητικού νευρικού συστήματος. Αξίζει να τονιστεί ότι η συνεχής υπερηχοκαρδιογραφική παρακολούθηση ήταν καίριας σημασίας στη διαρκή αιμοδυναμική αξιολόγηση, αλλά και στη διαγνωστική και θεραπευτική προσέγγιση της ασθενούς.



Εικόνα 1 (1α): Η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου απεικονίζει περιοχές αυξημένης ενίσχυσης σήματος εντοπιζόμενες στη λευκή ουσία αμφοτέρων των βρεγματικών και ινιακών λοβών, οι οποίες είναι παθολογικές του συνδρόμου της Αναστρέψιμης Οπίσθιας Λευκοεγκεφαλοπάθειας (λευκά βέλη). (1β): η ακτινογραφία θώρακα παρουσιάζει εικόνα οξέος πνευμονικού οιδήματος. (1γ): το ηλεκτροκαρδιογράφημα παρουσιάζει φλεβοκομβικό ρυθμό, με συχνότητα περίπου 75/min, πνευμονικά κύματα P στις απαγωγές II, II, aVF και αρνητικά κύματα T στις απαγωγές του κατωτέρου και πλαγίου τοιχώματος. (1δ): το συστολικό σιγμιότυπο της τροποποιημένης κορυφαίας τομής κατά το μακρό άξονα καταδεικνύει σημαντικό βαθμού κορυφαία παραμόρφωση της αριστερής κοιλίας «δίκην μπαλονιού» (κεφαλές βελών). (1ε και 1στ): εκ του σήματος της διαμτροειδικής ροής με τη χρησιμοποίηση παλμικού Doppler ($E/A > 2$, $EDT = 110$ msec) και της απεικόνισης με ιστικό Doppler των ταχυτήτων στο πλάγιο τοίχωμα του μιτροειδικού δακτυλίου ($E_m < A_m$, $E/E_m = 25$) προκύπτει σοβαρή διαστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας (του τύπου της περιοριστικής πλήρωσης).

Βιβλιογραφία

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome. *NEJM*. 1996; 334: 494-500.
2. Primavera A, Audenino D, Mavilio N, Cocito L. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome in systemic lupus and vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2001; 60: 534-537.
3. Lee SY, Dinesh SK, Thomas J. Hypertension-induced reversible posterior leucoencephalopathy syndrome causing obstructive hydrocephalus. *J Clin Neurosci*. 2008; 15: 457-459. Epub 2008.
4. Doelken M, Lanz S, Rennert J, Alibek S, Richter G, Doerfler A. Differentiation of cytotoxic and vasogenic edema in a patient with reversible posterior leucoencephalopathy syndrome using diffusion-weighted MRI. *Diagn Interv Radiol*. 2007; 13: 125-128.
5. Stöllberger C, Finsterer J, Schneider B. Takotsubo-like left ventricular dysfunction: clinical presentation, instrumental findings, additional cardiac and non-cardiac diseases and potential pathomechanisms. *Minerva Cardioangiol*. 2005; 53: 139-145.