

Μυοκαρδίτιδες

Ν.Κουτσογιάννης
Καρδιολόγος, Επιμελητής Α
Καρδιολογικό Τμήμα
Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Πατρών

Ορισμός

- Ορίζεται κλινικά και παθολογοανατομικά ως **φλεγμονή του μυοκαρδίου**.
- Μια από τις δυσκολότερες διαγνώσεις στην Καρδιολογία λόγω της **εξαιρετικής μεταβλητότητας** στην κλινική παρουσίαση και εξέλιξη και της **μειωμένης ευαισθησίας** των συνηθισμένων διαγνωστικών εξετάσεων .

Επιδημιολογία

- Η πραγματική επίπτωσή της είναι **δύσκολο** να καθοριστεί λόγω της ποικίλης κλινικής έκφρασης και της σπάνια διενεργούμενης ενδομυοκαρδιακής βιοψίας η οποία επιπρόσθετα εμφανίζει διαγνωστικά προβλήματα.
- Νόσος κυρίως των **νεαρών ενηλίκων** (20-51 ετών) με ελαφρά επικράτηση των ανδρών.
- Νεκροτομικές μελέτες έδειξαν ότι είναι το αίτιο **αιφνιδίου θανάτου** σε ποσοστό **μέχρι 12%** σε νεαρούς ενήλικες.
- Σε προοπτικές μελέτες με χρήση βιοψίας διαπιστώθηκε ότι είναι το αίτιο **9-10%** των περιπτώσεων **διατακτικής μυοκαδιοπάθειας** .

**Ιογενείς
λοιμώξεις**

**Μη ιογενείς λοιμώδεις
παράγοντες**

(βακτήρια σπειροχαίτες, μύκητες,
ρικότσιες, πρωτόζωα, σκώληκες)

Αιτιολογία

Καρδιοτοξίνες

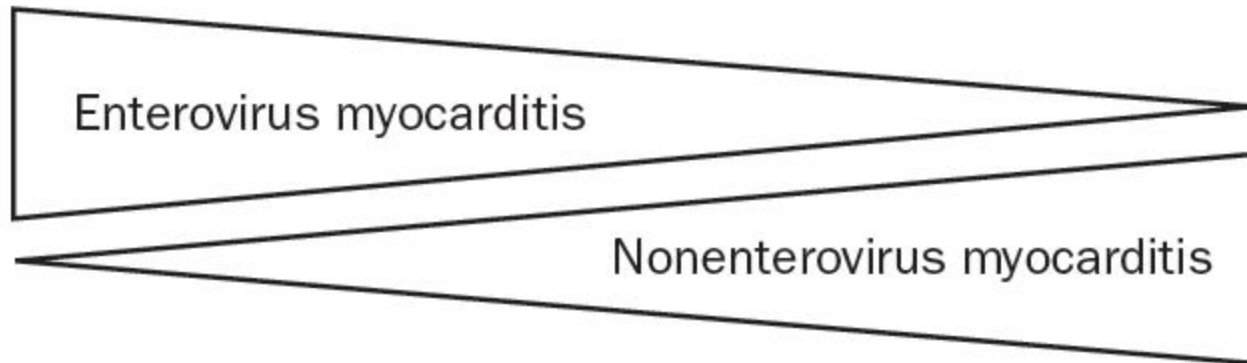
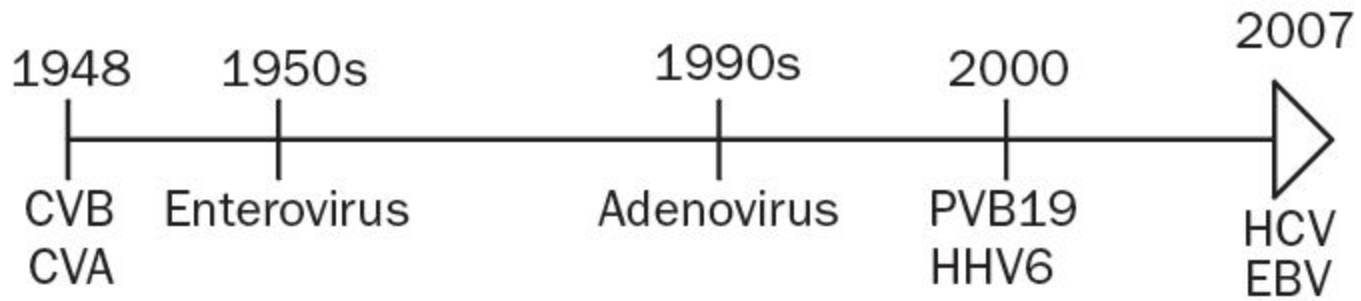
Alcohol
Anthracyclines
Arsenic
Carbon monoxide
Catecholamines
Cocaine
Heavy metals

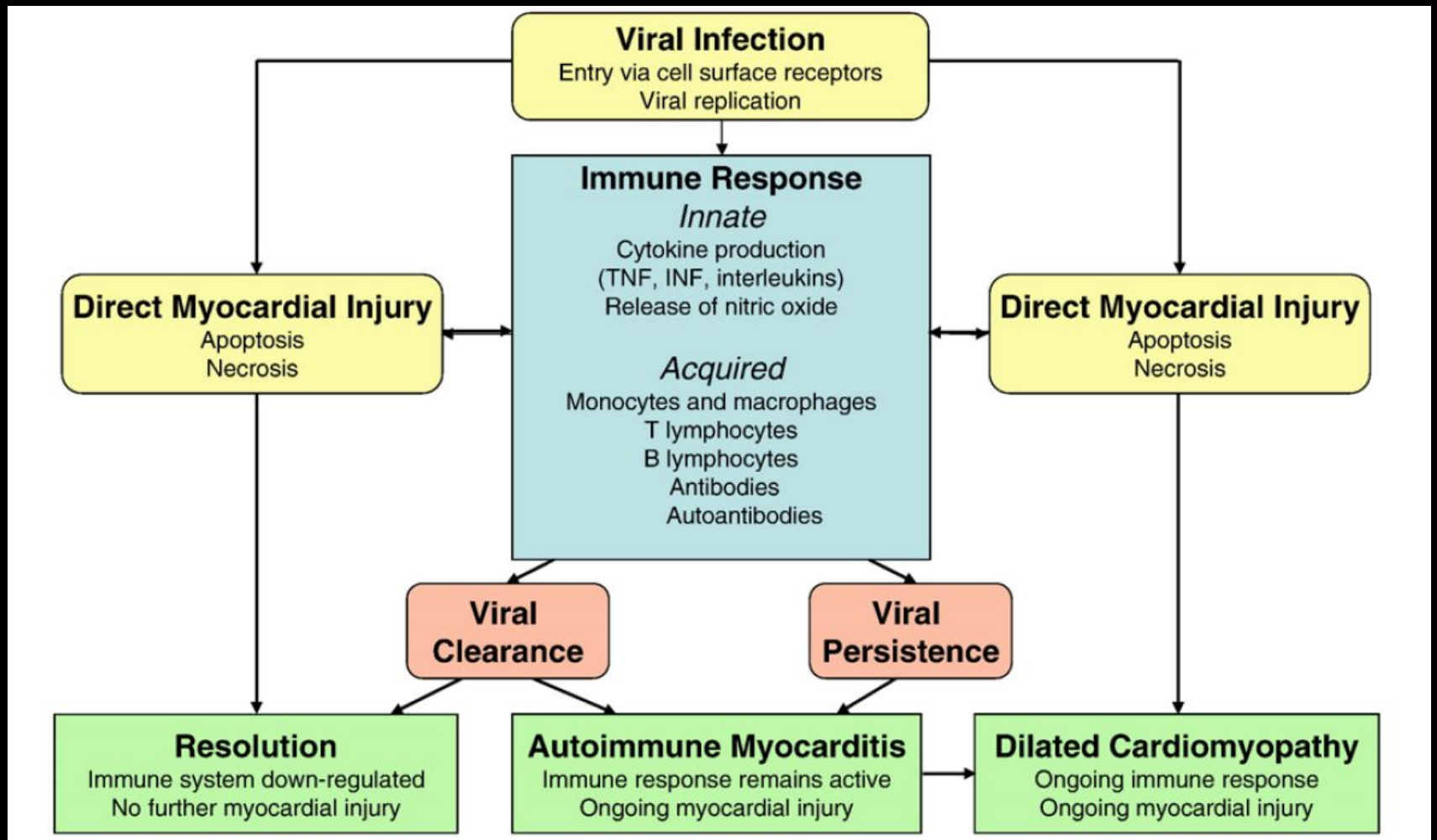
**Αντιδράσεις
υπερευαισθησίας**

Antibiotics
Clozapine
Diuretics
Insect bites
Lithium
Snake bites
Tetanus toxoid

**Συστηματικές
νόσοι**

Celiac disease
Connective tissue disorders
Hypereosinophilia
Kawasaki disease
Sarcoidosis
Thyrotoxicosis
Wegener granulomatosis





Συχνά κλινικά απαρατήρητη λόγω του περιορισμού της βλάβης από το ανοσολογικό σύστημα

Ανοσολογική δυσρύθμιση (αυτοανοσία) λόγω
 α) **διασταυρούμενης αντίδρασης**
 β) **Απελευθέρωσης ενδομυοκαρδιακών πρωτεϊνών** (απο κυτταρική καταστροφή)

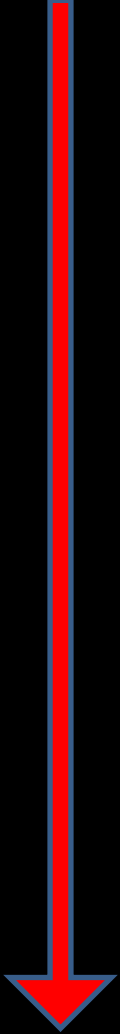
Χρόνια χαμηλού βαθμού φλεγμονή, νέκρωση, ίνωση, και αποδόμηση του matrix που οδηγούν σε εκτεταμένη κοιλιακή δυσλειτουργία

Οι καρδιοτρόποι ιοί είναι κοινά αίτια ιώσεων και το 90% των ανθρώπων προσβάλλεται από κάποιον από αυτούς στη διάρκεια της ζωής τους, χωρίς η μεγάλη πλειοψηφία να εμφανίσει ποτέ κλινικές εκδηλώσεις



Βέβαια η πραγματική επίπτωση της νόσου παραμένει άγνωστη λόγω των υποκλινικών μορφών και της μειωμένης ευασθησίας των κοινών εξετάσεων

Κλινική παρουσίαση

- 
- Ασυμπτωματική προσβολή (υποκλινική μορφή)
 - Μίμηση οξέως στεφανιαίου συνδρόμου
 - Αρρυθμίες, διαταραχές αγωγής
 - Νεοεμφανιζόμενη καρδιακή ανεπάρκεια
 - Καρδιογενές Shock
 - Αιφνίδιος καρδιακός θάνατος

Πρόδρομο στάδιο - υποκλινική μορφή

- Μπορεί να αναφέρεται **πρόδρομο στάδιο** με πυρετό, μυαλγίες, αναπνευστικά συμπτώματα ή γαστρεντερίτιδα σε πολύ κυμαινόμενο ποσοστό απο 10-80% αποδειγμένων περιπτώσεων μυοκαρδίτιδος
- Στη πορεία των κοινών ιώσεων της κοινότητας συχνά παρατηρούνται παροδικές ηλεκτροκαρδιογραφικές διαταραχές που μπορεί να υποδηλώνουν μυοκαρδιακή συμμετοχή. Οι περισσότεροι ασθενείς παραμένουν τελείως **ασυμπτωματικοί**.

Οξεία διατακτική μυοκαρδιοπάθεια

- Η πιό **δραματική** κλινική μορφή της νόσου.
- Εύκολη κόπωση, δύσπνοια, αίσθημα παλμών, θωρακικό άλγος.
- Ταχυκαρδία, παρεκτόπιση ώσης, ↓S1, S3, S4, συστολικό φύσημα κορυφής, **περικαρδιακή τριβή**, υγροί ρόγχοι των πνευμόνων.
- Ειδική μορφή η **κεραυνοβόλος προσβολή** που χαρακτηρίζεται από οξεία αιμοδυναμική επιβάρυνση (καρδιογενές shock) που απαιτεί την χορήγηση αγγειοσυσπαστικών φαρμάκων ή μηχανικής υποστήριξης της κυκλοφορίας για την επιβίωση του ασθενούς.
- Σταθερό εύρημα η **μείωση της συστολικής λειτουργίας** της αριστερής κοιλίας με ή χωρίς διάτασή της.

Μίμηση οξύ στεφανιαίου συνδρόμου

Θωρακικό άλγος

Θετική τροπονίνη



Ισχαιμικό ΗΚΓ

- σε νεότερους ασθενείς χωρίς στεφανιαίους παράγοντες κινδύνου
- Το ποσοστό των ασθενών με αυτή την εικόνα που πάσχουν από μυοκαρδίτιδα είναι από 32-78%

Φυσιολογική στεφανιογραφία

Αρρυθμίες

- Κολποκοιλιακός αποκλεισμός, ενδοκοιλιακή διαταραχή αγωγής.
- Κοιλιακή ταχυκαρδία.
- Αιφνίδιος θάνατος.
- Σπάνιες κλινικές εκφράσεις της νόσου που μπορεί να εμφανιστούν στο οξύ στάδιο ή αργότερα (εγκατάσταση διατατατικής μυοκαρδιοπάθειας)
- Συχνότερα υπερκοιλιακές και κοιλιακές καλοήθειες (με εμμένουσες) αρρυθμίες

Διαγνωστική προσπέλαση

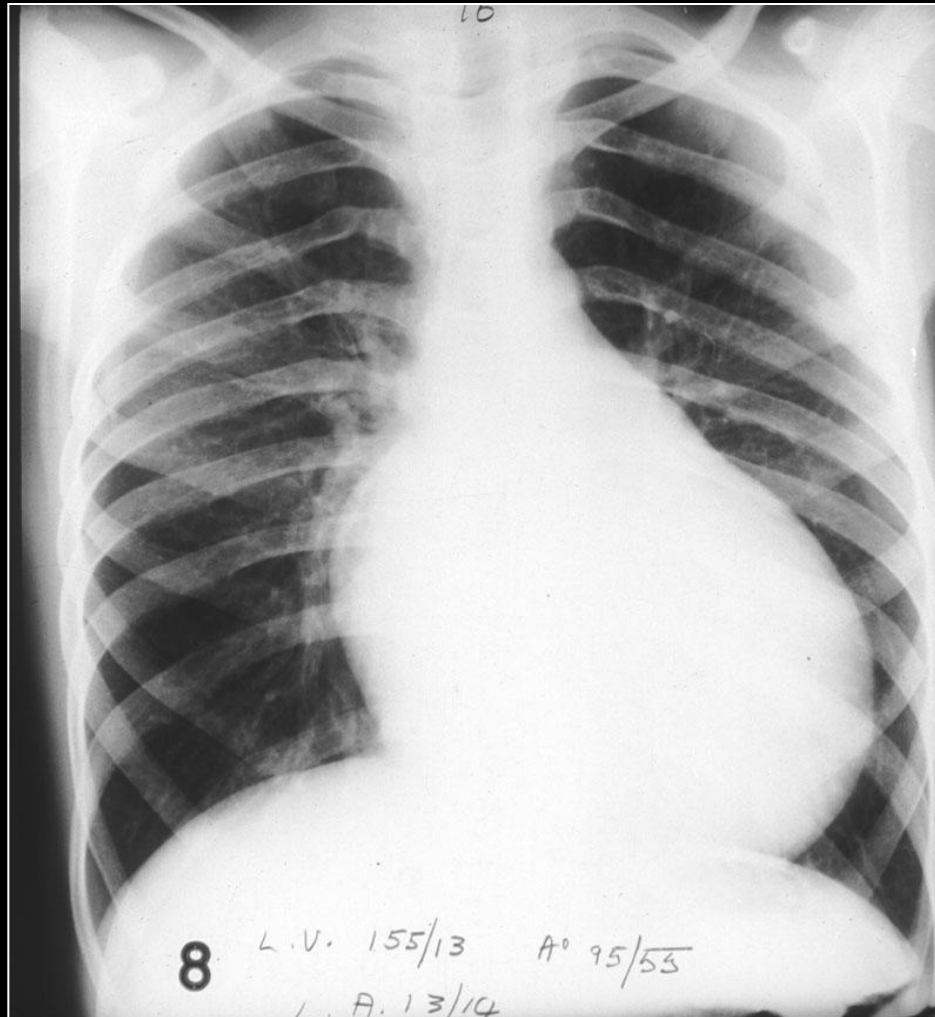
- ΗΚΓ
- Ro θώρακος
- Καρδιακά ένζυμα
- Υπερηχοκαρδιογράφημα
- MRI καρδιάς
- Βιοψία μυοκαρδίου

Ηλεκτροκαρδιογράφημα

- Συνήθως μη ειδικές αλλοιώσεις T κυμάτων.
- Μίμηση οξέως στεφανιαίου συνδρόμου ή αλλοιώσεις περικαρδίτιδας ($\uparrow\downarrow$ ST διαστήματος, \downarrow PR διαστήματος, παθολογικά Q κύματα)
- Νεοεμφανιζόμενες υπερκοιλιακές ή κοιλιακές αρρυθμίες
- Σπανιότερα διαταραχές κολποκοιλιακής και ενδοκοιλιακής αγωγής
- Ευαισθησία του ΗΚΓ περίπου 50%

Ακτινογραφία θώρακος

Καρδιομεγαλία
(διάταση LV ή/και
περικαρδιακή
συλλογή)



Πλευριτική
συλλογή

Πνευμονική
συμφόρηση

Μυοκαρδιακά ένζυμα

- Τα μυοκαρδιακά ένζυμα (CK, CK-MB, troponin I,T) μετρούνται ως ρουτίνα σε υποψία μυοκαρδίτιδος.
- Σε μια μελέτη η τροπονίνη T >0.1ng/ml είχε ευαισθησία 53%, ειδικότητα 94%, θετική προβλεπτική σημασία 93% και αρνητική προβλεπτική σημασία 56%
- Η αυξημένη τροπονίνη I σε μια υποομάδα ασθενών στην Multicenter Myocarditis Treatment trial είχε ευαισθησία 34% και ειδικότητα 89%
- Η πρόσφατη έναρξη συμπτωμάτων <4 εβδομάδες αυξάνει την ευαισθησία της τροπονίνης
- Συνιστάται η μέτρηση της τροπονίνης T ή I ως ρουτίνα όταν υπάρχει κλινική υποψία μυοκαρδίτιδας

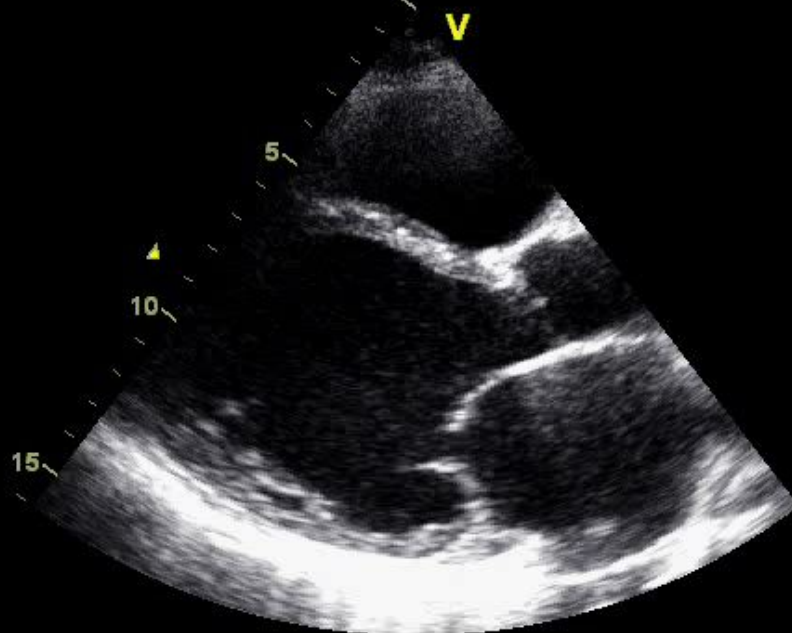
Αποκλεισμός άλλων
αιτίων καρδιακής
ανεπάρκειας

Προγνωστικές πληροφορίες
(συστολική λειτουργία LV,RV) και
διαχρονική παρακολούθηση

04/11/2010 15:16:34

Echo

(ανατομικές, λειτουργικές
και αιμοδυναμικές
πληροφορίες)



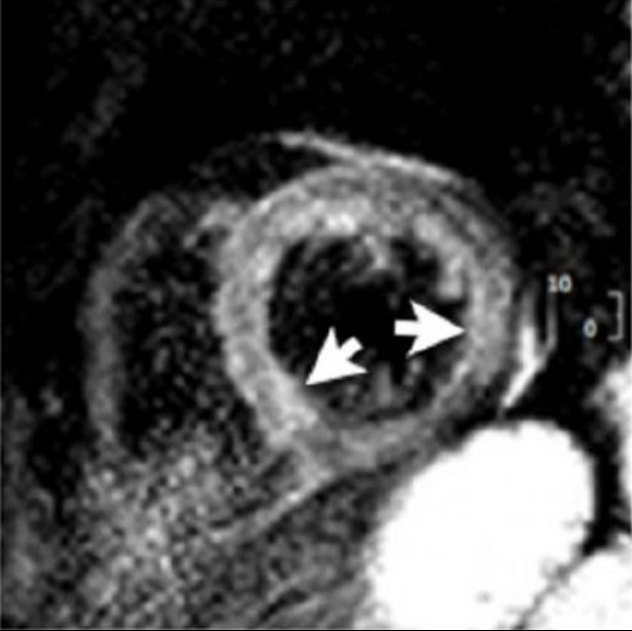
80
2:38 HR

Παρουσία περικαρδικής συλλογής
και ενδοκαδιακών θρόμβων

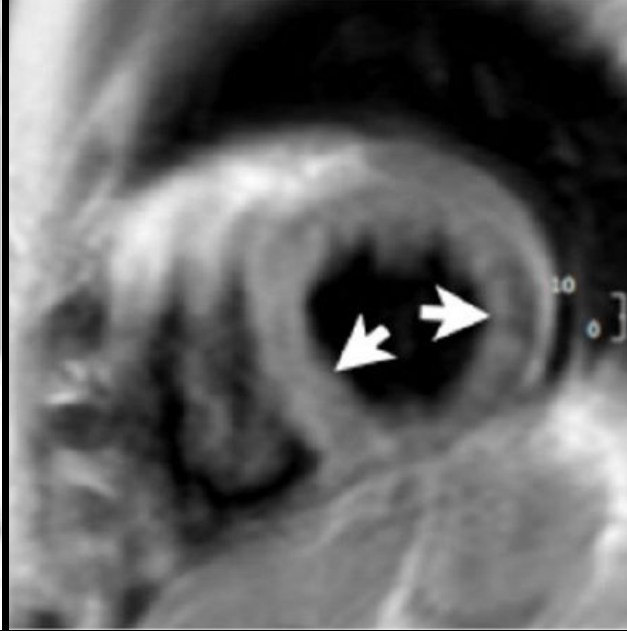
Κεραυνοβόλος μορφή (φυσιολογικό μέγεθος
LV με αυξημένο πάχος τοιχωμάτων και
σοβαρά επηρεασμένη συσπαστικότητα

Καρδιακή MRI

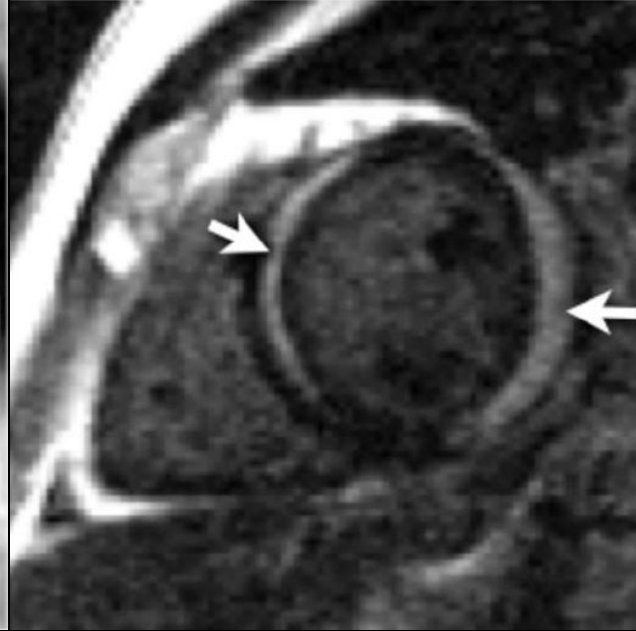
- Έχει αναδειχθεί ως το **κυριώτερο** διαγνωστικό εργαλείο για την μυοκαρδίτιδα σήμερα.
- Εκτός από τις ανατομικές και λειτουργικές πληροφορίες έχει το μεγάλο πλεονέκτημα του **ιστικού χαρακτηρισμού**.
- Τα τρία κύρια ευρήματα της MRI στην μυοκαρδίτιδα είναι το **οίδημα**, η **υπεραιμία** και τριχοειδική διαρροή και η **νέκρωση και ίνωση**, όλα δηλαδή τα χαρακτηριστικά της φλεγμονής του μυοκαρδίου.



T2
Οίδημα



Early enhancement
Υπεραιμία-τριχοειδική διαρροή



Late enhancement
Νέκρωση-ίνωση

Όταν δύο από τα τρία κριτήρια είναι παρόντα η διαγνωστική ακρίβεια είναι **78%** ενώ όταν είναι παρούσα μόνον η νέκρωση η διαγνωστική ακρίβεια είναι 68%

Υποστηρικτικά ευρήματα της νόσου η συστολική δυσλειτουργία και η παρουσία περικαρδιακής συλλογής

Μυοκαρδιακή βιοψία

- Ως εξέταση γενικά δικαιολογείται όταν το αποτέλεσμά της μπορεί να έχει σημαντική επίδραση στην θεραπευτική προσέγγιση (ύπαρξη ειδικής θεραπείας) ή σημαντικές προγνωστικές πληροφορίες.
- Πρέπει να διενεργείται σε ένα υψηλά επιλεγμένο πληθυσμό (<5%) των ασθενών που μπορεί να ανταποκριθούν σε ειδική θεραπεία (ανοσοκαταστολή) ή τεκμηριώνεται κακοήθης αιτιολογία που οδηγεί σε μεταμόσχευση ή μηχανική υποστήριξη της κυκλοφορίας.
- Στη μεγάλη πλειοψηφία των περιπτώσεων (ιογενής αιτιολογία) δεν υπάρχει προς το παρόν ειδική θεραπεία.

The Role of Endomyocardial Biopsy in the Management of Cardiovascular Disease

A Scientific Statement From the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology

Κεραυνοβόλος γιγαντοκυτταρική ή νεκρωτική ηωσινοφιλική μυοκαρδίτιδα

Γιγαντοκυτταρική μη κεραυνοβόλος

Scenario Number	Clinical Scenario	Class of Recommendation (I, IIa, IIb, III)	Level of Evidence (A, B, C)
1	New-onset heart failure of <2 weeks' duration associated with a normal-sized or dilated left ventricle and hemodynamic compromise	I	B
2	New-onset heart failure of 2 weeks' to 3 months' duration associated with a dilated left ventricle and new ventricular arrhythmias, second- or third-degree heart block, or failure to respond to usual care within 1 to 2 weeks	I	B
3	Heart failure of >3 months' duration associated with a dilated left ventricle and new ventricular arrhythmias, second- or third-degree heart block, or failure to respond to usual care within 1 to 2 weeks	IIa	C
4	Heart failure associated with a DCM of any duration associated with suspected allergic reaction and/or eosinophilia	IIa	C

Αλλεργική
μυοκαρδίτιδα

Σαρκοείδωση

The Role of Endomyocardial Biopsy in the Management of Cardiovascular Disease

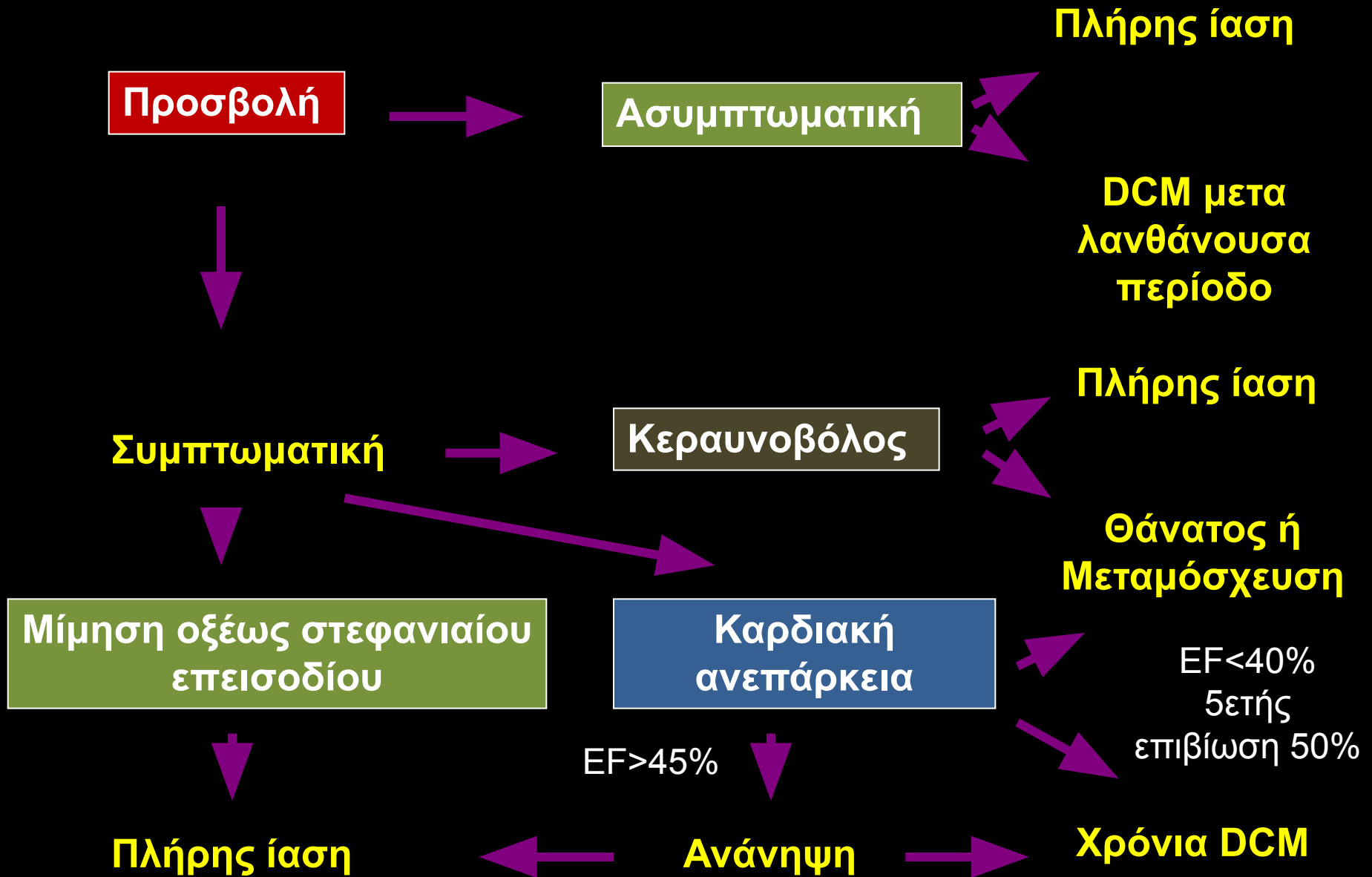
A Scientific Statement From the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology

Οξεία ιογενής μυοκαρδίτιδα (δεν έχει αποδειχθεί όφελος από την ανοσοκατασταλτική και την αντιϊκή θεραπεία)

9	New-onset heart failure of <i>2 weeks' to 3 months'</i> duration associated with a dilated left ventricle, without new ventricular arrhythmias or second- or third-degree heart block, that responds to usual care within 1 to 2 weeks	IIb	B
10	Heart failure of <i>>3 months'</i> duration associated with a dilated left ventricle, without new ventricular arrhythmias or second- or third-degree heart block, that responds to usual care within 1 to 2 weeks	IIb	C

Χρόνια διατακτική μυοκαρδιοπάθεια (πιθανό όφελος της ανοσοκατασταλτικής θεραπείας στη χρόνια φλεγμονώδη μυοκαρδιοπάθεια)

Φυσική ιστορία της μυοκαρδίτιδας



Προγνωστικοί παράγοντες χειρότερης έκβασης απο διάφορες μελέτες

- Σοβαρά συμπτώματα ΝΥΗΑ III-IV
- Στο ΗΚΓ Bundle block
- Κλάσμα εξώθησης <40%
- Δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας
- Αυξημένες πιέσεις πλήρωσης της αριστερής κοιλίας
- Πνευμονική υπέρταση
- Γιγαντοκυτταρική μορφή

Θεραπεία

Καρδιοτοξίνες- αντίδραση υπερευαισθησίας
–συστηματικές και αυτοάνοσες νόσοι

- Διακοπή της υπεύθυνης ουσίας ή φαρμάκου.
- Χορήγηση κορτικοστεροειδών (αντίδραση υπερευαισθησίας).
- Αντιμετώπιση της συστηματικής νόσου (ανοσοκαταστολή σε αυτοάνοσες παθήσεις και στην γιγανοκυτταρική μορφή).

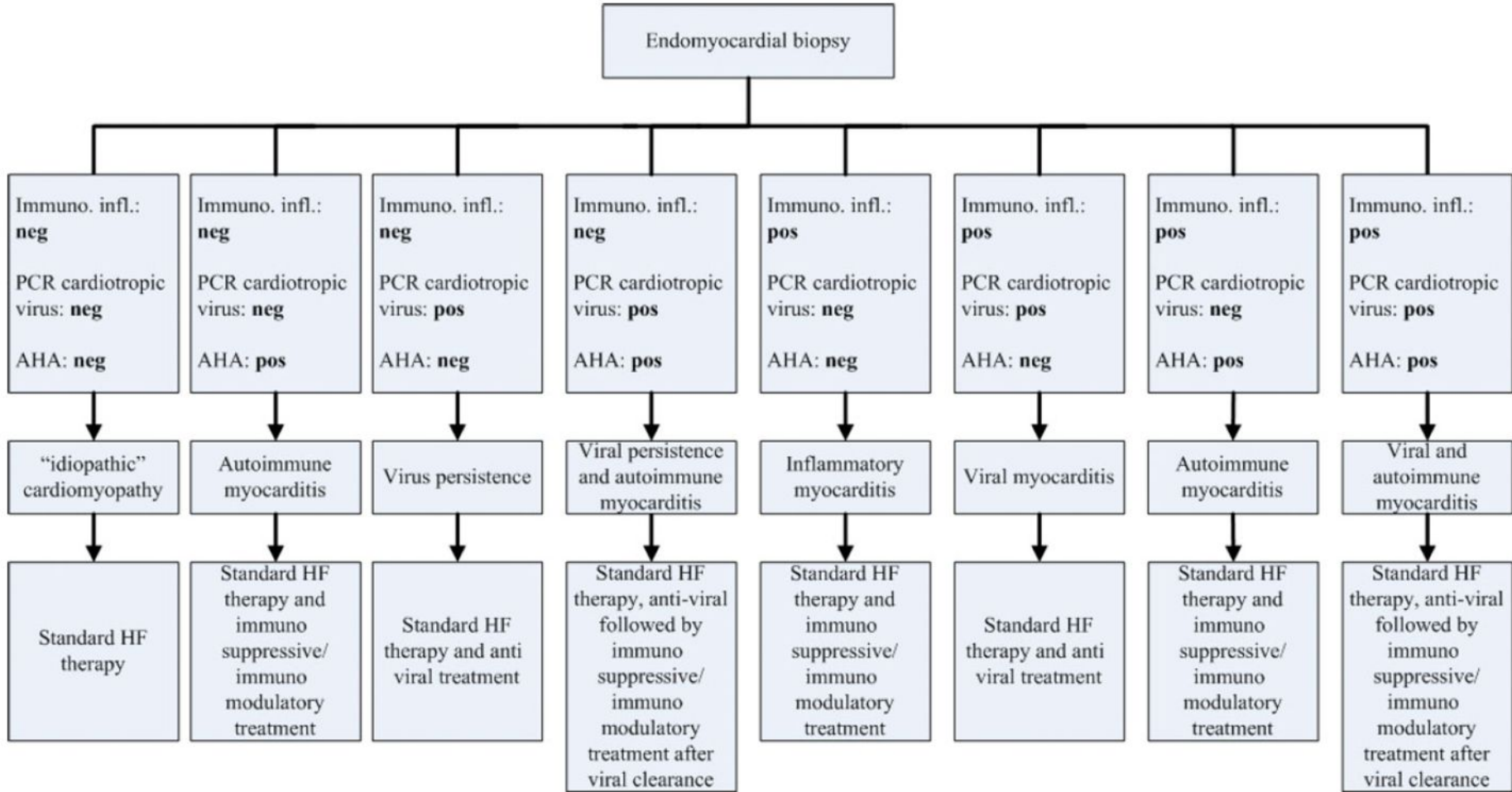
Θεραπεία – Κεραυνοβόλος μορφή

- Στην **μειονότητα** των ασθενών που εμφανίζουν την μορφή αυτή απαιτείται εντατική αιμοδυναμική υποστήριξη και επιθετική φαρμακευτική αγωγή (ινότροπα, αγγειοδιασταλτικά)
- Οι **συσκευές υποστήριξης της κυκλοφορίας** όπως η ενδοαορτική αντλία, η εμφυτεύσιμη συσκευή υποστήριξης της αριστερής κοιλίας και η συσκευή εξωσωματικής οξυγόνωσης μπορεί να χρειαστούν σε εκείνους τους ασθενείς με ανθεκτική καρδιακή ανεπάρκεια .
- Η **εξαιρετική πρόγνωση** εκείνων που επιβιώνουν από την οξεία φάση δικαιολογεί κάθε προσπάθεια επιθετικής αντιμετώπισης

Θεραπεία-Καρδιακή ανεπάρκεια

- Μετά την αρχική αιμοδυναμική σταθεροποίηση η θεραπεία πρέπει να ακολουθεί τις οδηγίες αντιμετώπισης της **καρδιακής ανεπάρκειας** απο συστολική δυσλειτουργία με την χορήγηση α-ΜΕΑ και β-αναστολέα σε όλους τους ασθενείς και ανταγωνιστή αλδοστερόνης σε εκείνους με λειτουργική κατηγορία NYHA III-IV.
- Η απόφαση για προφυλακτική εμφύτευση απινιδωτού στους ασθενείς με προχωρημένη κοιλιακή δυσλειτουργία πρέπει να καθυστερεί για αρκετούς μήνες όταν είναι δυνατόν, προκειμένου να δοθεί ικανός χρόνος για την πιθανή ανάκαμψη της κοιλιακής λειτουργίας.

Μελλοντική θεραπεία ;



Ειδική θεραπεία ανάλογα με τα αποτελέσματα της βιοψίας
(ϊικό γονιδίωμα, φλεγμονή, αυτοαντισώματα)