

Midventrikulární obstrukce u hypertrofické kardiomyopatie

(Midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy)

Tomáš Březák, Josef Veselka

Kardiologická klinika, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 22. 2. 2018

Přijat: 3. 8. 2018

Dostupný online: 28. 5. 2019

Klíčová slova:

Echokardiografie

Hypertrofická kardiomyopatie

Midventrikulární obstrukce

Keywords:

Echocardiography

Hypertrophic cardiomyopathy

Midventricular obstruction

SOUHRN

V předkládaném sdělení prezentujeme tři nemocné s midventrikulární obstrukcí jakožto méně častou komplikací hypertrofické kardiomyopatie. Stručně rozebíráme mechanismy vedoucí ke vzniku midventrikulární obstrukce, její důsledky, terapeutické alternativy a zejména diagnostické možnosti echokardiografie včetně ukázky typických nálezů. Cílem článku je připomenutí této vzácnější varianty onemocnění, s níž se kardiolog ve své praxi setkává.

© 2019, ČKS.

ABSTRACT

In this series of case reports we present three patients with midventricular obstruction as a less usual complication of hypertrophic cardiomyopathy. We briefly analyse mechanisms leading to the development of midventricular obstruction, its consequences, therapeutic alternatives and especially diagnostic possibilities of echocardiography including the demonstration of typical findings. The aim of the article is to remind this less frequent variant of the disease that may be encountered in a cardiologist's practice.

Úvod

Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP) je vrozené onemocnění, jehož hlavním makroskopickým projevem je jinak nevysvětlitelná hypertrofie zejména levé srdeční komory. Ta může být, co se jejího rozsahu a lokalizace týče, přítomna v různých morfologických variantách s vícero možnostmi ovlivnění hemodynamiky. Typickým důsledkem je dynamická obstrukce výtokového traktu levé komory (LVOT), kterou nazýváme subaortální. Méně častým nálezem je obstrukce midventrikulární, která je přítomna až u 10 % všech nemocných s HKMP^{1,2} a vede ke vzniku tlakového gradientu ve střední části dutiny levé komory. Za významný je považován gradient 30 mm Hg a více.

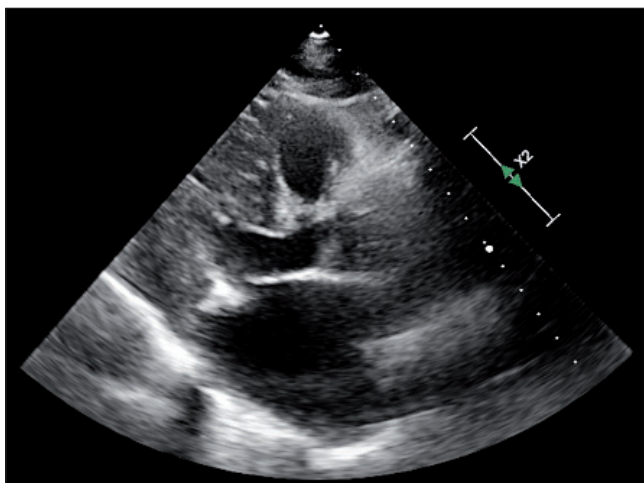
Způsob vzniku midventrikulární obstrukce je v zásadě dvojitý. Častější je mechanismus sfinkterový, kdy dochází k vzájemné systolické apozici hypertrofických papilárních svalů nebo i septa a boční stěny. V důsledku toho je dutina levé komory rozdělena na apikální a bazální část a získává tvar přesýpacích hodin. Mezi těmito dvěma oddíly

se vytváří tlakový gradient, který obvykle nebývá vysoký a není zdrojem limitujících symptomů. Takto podmíněné tlakové přetížení, často ve spojení s myokardiální ischemií, však podporuje rozvoj nekrózy a apikálního aneurysmatu různé velikosti, jehož výskyt byl popsán až u 25 % nemocných s midventrikulární obstrukcí³ a může být spojen se zvýšeným rizikem komorových arytmií,^{4,5} tromboembolických příhod⁶ a srdečního selhání. Ruptura výdutě popsána nebyla. Druhý mechanismus spočívá v anomálním úponu hypertrofického, obvykle apikálně posunutého antero-laterálního papilárního svalu přímo do prodlouženého předního mitrálního cípu s velmi krátkou interpozicí šlašinek. Tak dochází k systolickému kontaktu hrotu papilárního svalu a cípu chlopně se střední a bazální částí mezikomorového septa, v důsledku čehož opět vzniká tlakový gradient. Tito nemocní mohou trpět limitujícími symptomy podobně jako ti se subaortální obstrukcí.

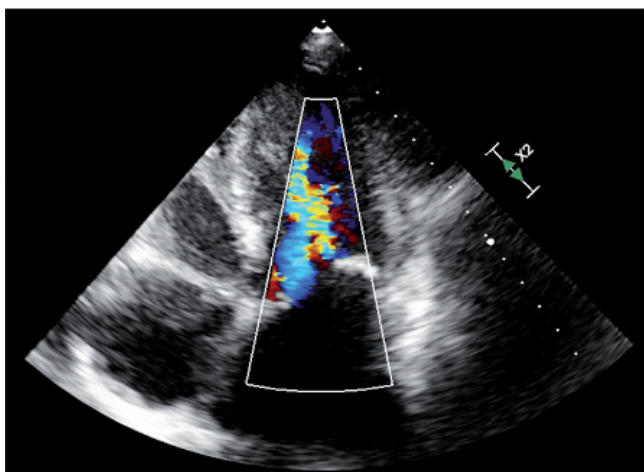
V diagnostice uvedených stavů má zásadní přínos echokardiografické vyšetření. Pro ilustraci problematiky prezentujeme tři vybrané kazuistiky s doprovodnými ultrazvukovými nálezy.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Tomáš Březák, Kardiologická klinika, 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, e-mail: Tomas.Brezak@fnmotol.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2018.08.002



Obr. 1 – Projekce PLAX, 2D, systola: Výrazná hypertrofie septa i inferolaterální stěny levé komory a papilárního svalu působí vzájemnou systolickou apozicí těchto struktur obliteraci dutiny levé komory. Přední mitrální cípy nejeví dopředný systolický pohyb (SAM).



Obr. 2 – A4C projekce, CFM, systola: Obliterace dutiny levé komory vede ke vzniku tlakového gradientu, jenž se v barevném mapování projevuje jako turbulentní proudění s počátkem na midventrikulární úrovni.



Obr. 3 – A4C projekce, CW se zaměřením na dutinu a výtokový trakt levé komory: Kolísající pozdně systolický tlakový gradient dosahující maximálních hodnot přibližně 60 mm Hg, křivka je superponována na záznam průtoku aortálním ústím. V diastole je patrný průtok IVRT daný rychlejší relaxací apikálních segmentů komory.

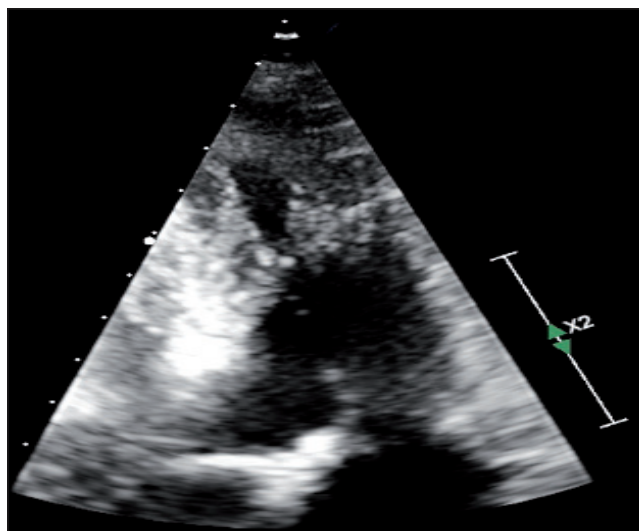
Kazuistiky

Případ 1

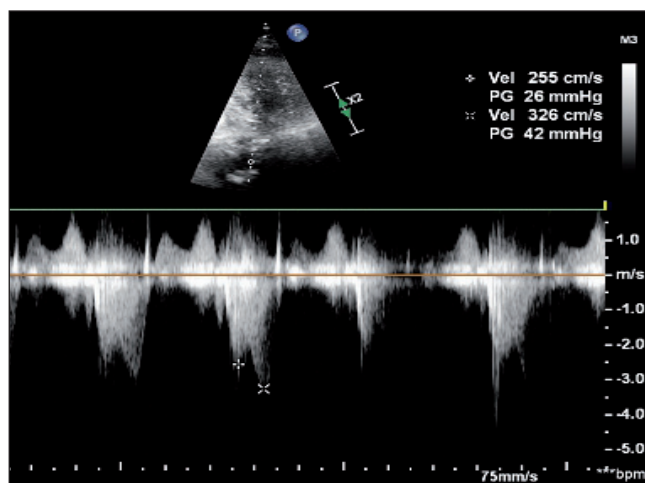
Pacientka s HKMP v minulosti podstoupila alkoholovou septální ablací (ASA) první septální větve s odstraněním subaortální obstrukce a symptomů. Již při vstupním echokardiografickém vyšetření předcházejícím výkonu byly patrně výrazně hypertrofické, apikálně posunuté papilární svaly způsobující systolickou apozicí k septu obliteraci střední části dutiny levé komory (obr. 1). V této úrovni je barevným mapováním (CFM) detekovatelný turbulentní tok (obr. 2). Měření rychlosti průtoku kontinuální dopplerovskou metodou (CW) bylo umožněno až snížením tlakového gradientu ve výtokovém traktu, jehož signál byl do té doby ve spektrální křivce dominantní a překrýval záznam z midventrikulární oblasti. Typický je pozdně systolický vrchol rychlosti (obr. 3). Zajímavý je také u pacientů s HKMP poměrně častý nález tzv. intrakavitárního průtoku IVRT, což je proudění apikálním směrem během fáze izovolumické relaxace v důsledku rychlejší relaxace hrotových segmentů. V průběhu dispenzarizace je pacientka asymptomatická při farmakoterapii beta-blokátorem.

Případ 2

Pacientka je ambulantně sledována po ASA, bez reziduálního gradientu v LVOT. Po dlouhém asymptomatickém období došlo k rozvoji námahové dušnosti ve funkční třídě NYHA II, echokardiograficky byla konstatována nově vzniklá midventrikulární obstrukce bez patrné výraznější progresy hypertrofie myokardu. Ve snaze o redukci tlakového gradientu byla navýšena dávka beta-blokátoru. Poučný je echokardiografický obraz, kde je patrná obliterace střední části dutiny levé komory apozicí papilárních svalů a septa podobně jako v předchozím případě, ale navíc jsou přítomny degenerativní změny aortální chlopně (obr. 4). Na tomto podkladě lze v CW záznamu rozlišit dva vrcholy systolického průtoku, a sice vrchol časně systolický daný lehkou aortální stenózou a vrchol pozdně systolický způsobený dynamickou obstrukcí (obr. 5).



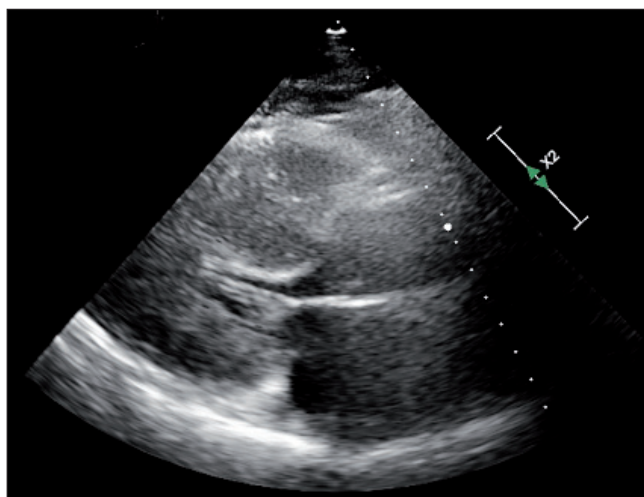
Obr. 4 – A4C projekce, 2D, systola: Obliterace dutiny levé komory apozicí hypertrofického papilárního svalu a septa. Degenerativní změny v oblasti aortální chlopně.



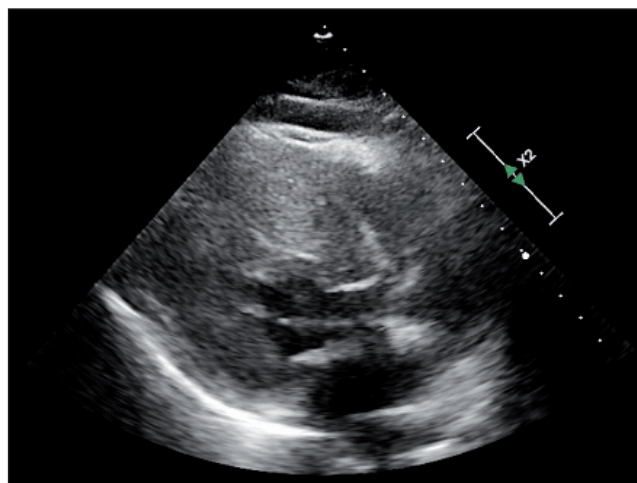
Obr. 5 – A4C projekce, CW se zaměřením na dutinu levé komory a aortální ústí: v záznamu systolického toku jsou patrné dva vrcholy. Časně systolický vrchol odpovídá tlakovému gradientu na lehké aortální stenóze, pozdně systolický vrchol je dán dynamickou mid-ventrikulární obstrukcí.

Případ 3

Poslední případ ukazuje možnost intervenčního ovlivnění midventrikulární obstrukce. U této pacientky byl zjištěn tlakový gradient dosahující klidových hodnot 80 mm Hg na subaortální a 50 mm Hg na midventrikulární úrovni, jež se klinicky projevuje námahovou dušností třídy III dle klasifikace NYHA. Patofyziologickým mechanismem zde byl systolický kontakt anterolaterálního papilárního svalu a prodlouženého předního mitrálního cípu s výrazně hypertrofickou mezikomorovou přepážkou (obr. 6). Vzhledem k anatomii příznivé pro výkon byla provedena ASA dvou septálních větví, tedy s lokalizací ablačního ložiska nejen bazálně, ale i ve střední části septa. Při kontrolním vyšetření je patrné vymizení obliterace dutiny levé komory (obr. 7) s redukcí tlakového gradientu na hodnoty nepřesahující 30 mm Hg na obou etážích a s ústupem symptomů.



Obr. 6 – Projekce PLAX, 2D, systola: Obliterace dutiny levé komory apozicí papilárního svalu, prodlouženého předního mitrálního cípu nejvíceho dopředný pohyb a mezikomorového septa při výrazné myokardiální hypertrofii.



Obr. 7 – Projekce PLAX, 2D, systola: Ve srovnání s obr. 6 patrný efekt alkoholové septální ablace s ablačním ložiskem lokalizovaným na bazální a střední úrovni septa.

Diskuse

Základním echokardiografickým nálezem u izolované midventrikulární obstrukce je systolické zúžení dutiny levé komory v důsledku jednoho z výše uvedených mechanismů, s absencí dopředného pohybu předního cípu mitrální chlopně. Na přítomnost tlakového gradientu upozorní již zobrazení CFM turbulentního proudění s počátkem v odpovídající úrovni komory. Jeho kvantifikace pomocí CW měření však může být obtížná či nemožná v případech, kdy je současně přítomna i subaortální obstrukce. Pokud tento problém nelze vyřešit angulací sondy, je možno použít i pulsní záznam, avšak pouze tehdy, není-li měřená rychlost příliš vysoká. Další alternativou je invazivní měření gradientu. Neexistuje systém pro klasifikaci závažnosti midventrikulární obstrukce, výsledkem vyšetření je tedy konstatování její přítomnosti a popis struktur podílejících se na jejím vzniku. V diagnostice lze využít i levostrannou ventrikulografii současně s již zmíněným invazivním měřením tlaků či srdeční magnetickou rezonancí, jež může být přínosná zejména v detekci apikálního aneurysmatu.

Metodu první volby ve snaze o zmírnění gradientu a symptomů představuje farmakoterapie vysokými dávkami negativně inotropních látek, to jest beta-blokátorů nebo non-dihydropyridinových blokátorů kalciových kanálů. V případech s vhodnou anatomí lze přistoupit i k septální redukční terapii. Zkušenosti z některých center ukazují možnost provedení chirurgické myektomie s dobrými krátkodobými výsledky.^{7,8} Kromě klasického transaortálního přístupu je v této indikaci používán i přístup transapikální či kombinovaný. U vybraných pacientů může být alternativou i alkoholová septální ablace, jak ukazuje výše uvedená kazuistika 3. Specifický přístup mohou vyžadovat vzácné komplikace apikálního aneurysmatu. Jedná se buď o trombózu vyžadující dlouhodobou antikoagulační terapii,⁶ nebo o na tomto substrátu vznikající komorovou tachykardii, která může být přístupná mapování s následnou ablací.^{4,5} Primárně preventivní použití implantabilního kardioverteru-defibrilátoru není v těchto případech při absenci jiných rizikových faktorů náhlé srdeční smrti indikováno.⁹

Závěr

Midventrikulární obstrukce je méně častou komplikací hypertrofické kardiomyopatie. Na jejím vzniku se podílejí různé struktury levé srdeční komory a mitrální chlopně. Výsledný tlakový gradient se může projevit i limitujícími symptomy či vést k rozvoji apikálního aneurysmatu spojeného se zvýšeným rizikem náhlé srdeční smrti. Diagnóza je obvykle stanovena echokardiograficky. Redukce gradientu lze dosáhnout farmakologicky, v některých případech je možná i perkutánní či chirurgická léčba, ačkoliv zkušenosti s nimi jsou omezené.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že studie byla provedena podle etických standardů.

Literatura

1. Efthimiadis GK, Pagourelas ED, Parcharidou D, et al. Clinical characteristics and natural history of hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. *Circ J* 2013;77:2366–2374.
2. Minami Y, Kajimoto K, Terajima Y, et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:2346–2355.
3. Maron MS, Finley JJ, Bos JM, et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2008;118:1541–1549.
4. Alfonso F, Frenneaux MP, McKenna WJ. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm. *Br Heart J* 1989;61:178–181.
5. Gao XJ, Kang LM, Zhang J, et al. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm and sustained ventricular tachycardia: a case report and literature review. *Chin Med J (Engl)* 2011;124:1754–1757.
6. Takeda I, Sekine M, Matsushima H, et al., Two cases of cerebral embolism caused by apical thrombi in midventricular obstructive cardiomyopathy. *Intern Med* 2011;50:1059–1060.
7. Said SM, Schaff HV, Abel MD, et al. Transapical approach for apical myectomy and relief of midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *J Card Surg* 2012;27:443–448.
8. Kunkala MR, Schaff HV, Nishimura RA, et al. Transapical approach to myectomy for midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg* 2013;96:564–570.
9. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2014;35:2733–2779.