

Diagnostika a léčba non-kompaktní kardiomyopatie

Jiří Fiedler

Kardiologické oddělení, Kardiovaskulární centrum, Fakultní nemocnice Motol, Praha, Česká republika

Fiedler J. **Diagnostika a léčba non-kompaktní kardiomyopatie.** *Cor Vasa* 2010;52:403–404.

Non-kompaktní kardiomyopatie je heterogenní a poměrně vzácná skupina srdečních chorob, u kterých dominuje výrazná nekompaktnost luminální vrstvy myokardu některých segmentů levé komory. Ke stanovení diagnózy používáme echokardiografické vyšetření. V něm dominuje abnormální, výrazně prominující trabekularizace svaloviny levé komory především posterolaterálních segmentů levé komory s hlubokými recesy. Léčba se řídí stejnými pravidly jako u dilatační kardiomyopatie.

Klíčová slova: Degenerativní aortální stenóza – Balonková valvuloplastika – Perkutánní intervence – Srdeční selhání

Fiedler J. **Diagnosis and treatment of left ventricular non-compaction cardiomyopathy.** *Cor Vasa* 2010;52:403–404.

Left ventricular non-compaction (LVNC) cardiomyopathy is a heterogeneous and relatively rare group of heart disease with the dominant feature being marked non-compactness of the myocardial luminal layer of some left ventricular segments. Its diagnosis is established by echocardiography, with the finding dominated by abnormal, appreciably prominent trabecularization of the left ventricular myocardium, particularly left ventricular postero-lateral segments with deep recessions. Treatment is governed by the same rules as with dilated cardiomyopathy.

Key words: Degenerative aortic stenosis – Balloon valvuloplasty – Percutaneous coronary intervention – Heart failure

Adresa: MUDr. Jiří Fiedler, Kardiologické oddělení, Kardiovaskulární centrum, FN Motol, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, Česká republika, e-mail: georgejf@post.cz

Termínem non-kompaktní kardiomyopatie (LVNC) rozumíme heterogenní a poměrně vzácnou skupinu srdečních chorob, u kterých dominuje výrazná nekompaktnost luminální vrstvy myokardu některých segmentů levé komory. Většinu poznatků o ní máme až z posledních dvou desetiletí. Přesný výskyt choroby není znám, podle posledních prací by mohl být větší, než se soudilo v minulých letech.

V současnosti nejde o všeobecně uznávanou, samostatnou nosologickou jednotku (*sui generis*). Nejsou ani dosud všeobecně akceptována jednoznačná diagnostická kritéria, neznáme do detailů přirozený vývoj ani vlastní příčiny této kardiomyopatie. Co se týče patogeneze, bývá nejčastěji přijímána hypotéza o poruše organogeneze srdeční svaloviny v časném embryonálním vývoji. Rozlišujeme formu izolovanou a formy doprovázející jiná srdeční postižení, především některé vrozené srdeční vady.

V typických případech je LVNC snadno rozpoznatelná, s nezaměnitelným morfoloogickým obrazem. V něm dominuje abnormální, výrazně prominující trabekularizace svaloviny především posterolaterálních segmentů levé komory s hlubokými recesy. Mikroskopicky u většiny postižených bývá přítomna fokální, především subendokardiální fibróza a různé abnormality jednotlivých myocytů na buněčné úrovni. Extrakardiální manifestace u dospělých je raritní.

Z pohledu genetiky lze definovat formy familiární (jsou zodpovědné za 18–50 % případů, více u dospělých), ve zbylých případech jde o sporadický výskyt. U příbuzných prvního stupně obligátně doporučujeme echokardiografický screening a odběr krve na genovou analýzu. Řada nemocných je totiž diagnostikována v rámci genetického screeningu či zcela náhodně, a to i v pokročilém věku. Latentní postižení, kdy se onemocnění klinicky neprojevuje, bývá poměrně časté. Naproti tomu během intrauterinního vývoje může LVNC vést i k odumření plodu. Celkový průběh nacházíme obecně výrazně horší u symptomatických jedinců a rovněž v populaci dětí.

Klinický obraz není specifický, je převážně důsledkem sférické remodelace a progredující systolické i diastolické dysfunkce levé komory. Zahrnuje triádu srdeční insuficience, arytmie (včetně maligních forem) a tromboembolických příhod. K nim přispívá mimo jiné výraznější oblenění krevního toku v recesech komunikujících s lumen levé komory.

Diagnostika LVNC se kromě odběru anamnézy a fyzikálního vyšetření neobejde bez EKG. Ač jde o vyšetření v tomto ohledu nespecifické, prakticky nikdy nenacházíme úplně normální křivku. Přesné určení diagnózy LVNC nemusí být snadné ani s použitím moderních zobrazovacích

Tabulka 1 Principy echokardiografické diagnostiky izolované formy LVNC (nutné kladné odpovědi ve všech bodech)

- Lze vyloučit jinou strukturální patologii na chlopních, velkých cévách a komorovém septu?
- Je z kterékoliv standardní echokardiografické projekce patrná dvoustupňová struktura LK?
- Odpovídá vnitřní vrstva souhybem s ostatními segmenty srdeční stěny a svou echogenitou (případně obrazem po podání kontrastní látky vyšší generace) myokardu LK?
- Lze vyloučit akcelerovanou lokální remodelaci svaloviny LK po prodělaném infarktu příslušné části myokardu?
- Lze odlišit myokardiální recesy s dopplerovskými či pomocí kontrastní látky patrným pohybem krve mezi trabekulami?
- Je počet abnormálně prominujících trabekul vyšší než tři?
- Odpovídá jejich výskyt apikální části LK s převahou na spodní, zadní a boční stěně pod úrovní papilárních svalů?
- Je maximální poměr nekompaktní a kompaktní vrstvy větší než 2,0 na konci systoly v parasternální krátké ose?

metod, a dokonce ani sekčně. Výjimečné není ani dodatečné přehodnocení původní diagnózy jiné kardiomyopatie (dilatační či hypertrofické). V průměru uběhne do jejího správného určení několik let.¹ Zvýšenou pravděpodobnost záchytu LVNC přináší její potvrzený výskyt u příbuzného, současné neuromuskulární postižení či anamnéza obvyklých klinických komplikací.

V klinické praxi se ze zobrazovacích metod využívá nejvíce echokardiografie, při nejasném nálezů doplněná o vyšetření CT či MR. Posledně jmenovaná metoda předstává u LVNC zlatý standard.²

U symptomatických jedinců je snížena kinetika postižených segmentů LK pravidlem, při latentní formě nemusí být významněji narušena. Typicky je postižení lokalizováno na hrot, spodní, zadní a boční stěnu v apikálních dvou třetinách LK. Bazální část nebývá postižena, stejně jako anteroseptální segmenty nepřiléhající k hrotu (*tabulka 1*). V indikovaných případech je nutné vyloučit kongenitální formu LVNC pomocí fetální echokardiografie.

Léčba se řídí stejnými pravidly jako u dilatační kardiomyopatie. Farmakoterapií i nefarmakologickými postupy se snažíme ovlivnit vznik a progresi srdečního selhání, maligních i ostatních významných arytmií a předcházet systémovým embolizacím. Nezbytnou součástí péče je genetické vyšetření a poradenství, včetně otázek plánovaného těhotenství.

Literatura

1. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26–31.
2. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:91–100.

Došlo do redakce 3. 5. 2010

Přijato 1. 6. 2010