

Diagnostika a léčba hypertrofické kardiomyopatie

Josef Veselka

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

Veselka J. **Diagnostika a léčba hypertrofické kardiomyopatie.** *Cor Vasa* 2010;52:409–410.

Hypertrofickou kardiomyopatii charakterizuje přítomnost zesílené srdeční stěny nebo zvýšené srdeční hmotnosti při absenci onemocnění, jako je arteriální hypertenze či chlopenní vada, které by mohly tuto abnormalitu způsobit. Nitrokomorová obstrukce, nejčastěji subaortální, doprovází přibližně polovinu až dvě třetiny nemocných s hypertrofickou kardiomyopatií. Ke stanovení diagnózy používáme nejčastěji echokardiografické vyšetření. Medikamentózně léčíme pouze symptomatické pacienty. V případě rezistence na léčbu lze u obstrukčních forem provést myektomii nebo alkoholovou septální ablací. U pacientů s přítomností rizikových faktorů náhlé smrti implantujeme kardioverter-defibrilátor.

Klíčová slova: Hypertrofická kardiomyopatie – Obstrukce – Septální ablace – Myektomie

Veselka J. **The diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.** *Cor Vasa* 2010;52:409–410.

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is characterized by a thickened myocardium or increased cardiac mass in the absence of an underlying condition such as arterial hypertension or heart valve disease that may have caused this abnormality. About half to two thirds of HCM patients have intraventricular obstruction, most often subaortic one. The most common diagnostic tool is echocardiography. Pharmacotherapy is only initiated in symptomatic patients. Non-responders with obstructive forms of HCM may have myectomy or alcohol septal ablation. Patients with risk factors for sudden death have cardioverter-defibrillator devices implanted.

Key words: Hypertrophic cardiomyopathy – Obstruction – Septal ablation – Myectomy

Adresa: prof. MUDr. Josef Veselka, CSc., FESC, FSCAI, FICA, Kardiologické oddělení, Kardiovaskulární centrum, FN Motol, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, Česká republika, e-mail: josef.veselka@fnmotol.cz

Hypertrofickou kardiomyopatii (HCM) charakterizuje přítomnost zesílené srdeční stěny nebo zvýšené srdeční hmotnosti při absenci onemocnění, jako je arteriální hypertenze či chlopenní vada, které by mohly tuto abnormalitu způsobit.¹ Nitrokomorová obstrukce, nejčastěji subaortální, doprovází přibližně polovinu až dvě třetiny hypertrofických kardiomyopatií. V případě, že naměřený tlakový gradient přesahuje hodnotu 30 mm Hg, hovoříme o hypertrofické obstrukční kardiomyopatii (HOCM). Klidová obstrukce se v neselektovaných souborech pacientů objevuje přibližně u jedné čtvrtiny až třetiny případů a u dvojnásobného počtu pacientů je přítomna dynamická obstrukce během zátěže. Samotná obstrukce není pro diagnózu HOCM patognomická a může se objevovat i u jiných stavů – typicky u nemocných s aortální stenózou a malou, výrazně hypertrofickou levou komorou. Podobný obraz se výjimečně vyskytuje u nemocných v časně pooperační fázi po náhradě aortální chlopně.

Diagnózu lze obvykle stanovit již při prvním vyšetření pacienta, pokud nalezneme hypertrofii srdečních komor (obvykle levé), která není adekvátní případné hypertenzi.

Pro diagnózu HCM svědčí i asymetrický charakter hypertrofie postihující především interventrikulární septum a přední stěnu levé komory. Nesmíme však zapomenout, že u této diagnózy je možná jakákoli distribuce hypertrofie.²

V rámci diferenciální diagnostiky musíme odlišit především atletické (sportovní) srdce a zesílené srdeční stěny u nemocných se srdeční amyloidózou. Atletické srdce charakterizuje výborná diastolická funkce LK, menší rozměry srdečních síní, spíše větší rozměry srdečních komor a do jisté míry i anamnéza pacienta. Amyloidózu srdce můžeme vzhledem ke zvýšené hmotnosti srdečních komor zařadit pod diagnózu HCM, avšak extracelulární ukládání amyloidu není spojeno s hypertrofií myokardu, ale pouze se zesílením srdečních stěn. Navíc typický hemodynamický obraz amyloidózy je spojen s výrazně zvýšenými plnicími tlaky, a tudíž i s restriktivní hemodynamikou. Proto logičtěji řadíme srdeční amyloidózu mezi restriktivní kardiomyopatie.¹ Echokardiografická diferenciace mezi HCM a amyloidózou je někdy složitá. Pro amyloidózu svědčí zesílení srdečních stěn ve všech segmentech, lehce omezená systolická funkce LK, „jiskřící“ struktura myokardu, malý

perikardiální výpotek a v rozvinuté fázi onemocnění již zmíněná restriktivní hemodynamika.

Každé zobrazení srdce je pro stanovení diagnózy dobré, dominuje však diagnostika echokardiografická, která je tradičně rozšířena mezi kardiology především pro její dostupnost. Kvalitnější zobrazení srdce může obvykle nabídnout magnetická rezonance, která je při použití gadoliniové kontrastní látky schopna zobrazit ložiska pozdního nasycení. Ta představují ložiska fibrózy v myokardu, jejichž přítomnost může být spojena s vyšší pravděpodobností budoucích arytmií. Významnou roli může hrát MR i při posouzení indikace k chirurgické či ablační terapii. Anomálie papilárních svalů, délka předního cípu mitrální chlopně a subvalvulárního aparátu, které jsou někdy detekovatelné pouze pomocí MR, mohou výrazně ovlivnit úspěšnost u nás nejčastěji používaného nefarmakologického terapeutického postupu – alkoholové septální ablace.

Při prvním kontaktu s pacientem je kromě echokardiografického vyšetření třeba zhodnotit elektrokardiogram, jehož abnormality obvykle předcházejí abnormality echokardiografické. Nejčastějším nálezem na EKG je hypertrofie LK, avšak často bývají přítomny i další patologické nálezy zahrnující blokády Tawarových ramének nebo obrazy kompatibilní s diagnózou proběhlého infarktu myokardu.

Nemocného se stanovenou diagnózou HCM kontrolujeme nejméně jednou ročně, jeho příbuzné prvního stupně jednou za pět let (příbuzné druhého stupně v případě, že dělají vrcholový sport), pokud u nich nenacházíme žádnou abnormalitu při elektrokardiografickém nebo echokardiografickém vyšetření.²

Ačkoli nemocní s HCM nemají výrazněji zhoršenou prognózu, přesto mezi nimi existuje skupina (10–20 %) se zvýšeným rizikem náhlé smrti. V rámci její primární prevence byly stanoveny rizikové parametry (anamnéza předčasné náhlé smrti v rodině, synkopy, komorové tachykardie, tloušťka stěny LK přesahující 30 mm, neschopnost zvýšit krevní tlak při zátěžovém testu) signalizující vyšší riziko těchto pacientů. Tato problematika je velmi složitá, ale zjednodušeně lze shrnout, že přítomnost více než jednoho rizikového faktoru je indikací k implantaci kardiovertoru-defibrilátoru (ICD). Nemocné indikujeme k implantaci ICD i při spontánně vznikajících setrvalých komorových tachykardiích anebo po resuscitaci.^{2,3}

Medikamentózně léčíme pouze symptomatické nemocné, kterým podáváme nejčastěji beta-blokátory. Jejich alternativou je verapamil nebo disopyramid. V případě progredujícího srdečního selhání podáváme diuretika, blokátory aldosteronu nebo inhibitory ACE. Při vzniku fibrilace síní podáváme obvyklou medikaci.

Těžce symptomatické pacienty s obstrukcí můžeme léčit pomocí alkoholové septální ablace nebo myektomie. Přes řadu sporných bodů v indikacích těchto léčebných alternativ obecně platí, že pracoviště dlouhodobě se zabývající touto problematikou budou vykazovat akceptovatelné výsledky při obou způsobech terapie.^{2,4} Nejhorší alternativu pro nemocné s HOCM představují terapeutické pokusy, které jsou na daných pracovištích vzácné. Před takovým postupem bych chtěl lékaře i jejich pacienty rozhodně varovat. Účinnost dvoudutinové kardiostimulace při potlačení nitrokomorové obstrukce nebyla zatím jednoznačně potvrzena.

Nebyl dosud podán žádný nezvratný důkaz o zlepšení prognózy v souvislosti s alkoholovou septální ablací, myekтомиí, kardiostimulací nebo jakoukoli farmakoterapií. Naopak rizikovi nemocní mohou profitovat i z implantace ICD.²

Zásadním opatřením u všech nemocných s HCM je omezení fyzické zátěže. Pacientům by nemělo být dovoleno sportovat ani na výkonnostní úrovni (HCM je nejčastější příčinou náhlé smrti u sportovců ve věku do 35 let). O nutnosti prevence infekční endokarditidy se vedou spory, nicméně u pacientů s velkou obstrukcí bych ji i nadále doporučil.

Literatura

1. Elliott P, Anderson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J* 2008;29:270–276.
2. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2003;24:1965–1991.
3. Homolová S, Zemánek D, Veselka J. Stratifikace rizika náhlé smrti u hypertrofické kardiomyopatie. *Cor Vasa* 2009;51:38–40.
4. Veselka J, Zemánek D, Tomašov P, et al. Complications of low-dose, echo-guided alcohol septal ablation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;75:545–560.

Došlo do redakce 3. 5. 2010

Přijato 1. 6. 2010