

Dilatační kardiomyopatie

David Zemánek

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

Zemánek D. **Dilatační kardiomyopatie.** *Cor Vasa* 2010;52:411–412.

Dilatační kardiomyopatie je relativně časté onemocnění srdečního svalu. Tento článek přehledně shrnuje diagnostické metody používané u tohoto onemocnění. Závěrečná část se věnuje popisu současných možností v léčbě dilatační kardiomyopatie včetně farmakologické i nefarmakologické léčby.

Klíčová slova: Dilatační kardiomyopatie – Srdeční selhání

Zemánek D. **Dilated cardiomyopathy.** *Cor Vasa* 2010;52:411–412.

Dilated cardiomyopathy (DCM) is a relatively frequent myocardial disease. The paper provides a clear overview of the diagnostic methods used with this condition. The final part examines current options in the treatment of DCM including pharmacological and non-pharmacological therapy.

Key words: Dilated cardiomyopathy – Heart failure

Adresa: MUDr. David Zemánek, Kardiologické oddělení, Kardiovaskulární centrum, FN Motol, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5, Česká republika, e-mail: david.zemaneck@seznam.cz

Úvod

S dilatační kardiomyopatií (DCM) se můžeme v běžné klinické praxi setkat poměrně často. V rámci různých klasifikací kardiomyopatií existuje několik definic tohoto onemocnění, pro běžnou klinickou praxi je nejvhodnější klasifikace Evropské kardiologické společnosti, která je založena na morfologickém popisu. Dilatační kardiomyopatie je definována přítomností dilatace srdečních komor se sníženou systolickou funkcí za podmínky nepřítomnosti hemodynamických příčin (hypertenze, chlopenní vady) nebo koronární nemoci dostatečných k vyvolání těžké systolické dysfunkce komor. Postižení pravé komory (PK) může být přítomno, ale pro stanovení diagnózy není nutné.¹ V některých případech nedochází u pacientů s klinickým obrazem DCM k výrazné dilataci levé komory (LK). Tento stav označujeme jako kardiomyopatii s minimální dilatací. Její prognóza a léčba jsou podobné klasické DCM.

Etiologie a patofyziologie

Dilatační kardiomyopatie byla dříve nejčastěji považována za idiopatické sporadické onemocnění, v dnešní době se však převážně považuje za primárně podmíněné onemocnění. DCM dělíme na familiární a nefamiliární formy. Za familiární DCM považujeme onemocnění s primárním genetickým základem. Genetický podklad nyní předpokládáme asi u 40–60 % případů DCM. Problémem zůstává neúplná exprese fenotypu v postižených rodinách, která často maskuje familiární výskyt. Z nového úhlu se nyní také pohlíží na řadu nefamiliárních DCM, dříve považovaných za sekundární (jako například alkoholem navozenou DCM, těhotenskou

DCM, zánětlivou DCM apod.). Podle současných poznatků se u řady těchto pacientů předpokládá primárně genetické postižení, které se pomocí dalšího spouštěcího faktoru (alkohol, porodní stres) plně klinicky projeví.

Familiární DCM je způsobena mutacemi genů pro různé proteiny s různým mechanismem účinku, které jsou příčinou funkčních poruch na buněčné úrovni. Ty pak následně vedou k aktivaci lokálních cytokinů s následnou hypertrofickou maladaptací myocytů, změně poměru izoforem myosinu, poklesu aktivity Ca-ATPázy sarkoplazmatického retikula, apoptóze a fibróze intersticia; všechny tyto změny zhoršují systolickou funkci LK. Zhoršená schopnost adekvátně zabezpečit hlavní funkci srdce aktivuje celou řadu kompenzačních neurohumorálních mechanismů s jejich negativním vlivem na myokard, vedoucím k postupné progresi choroby. Primárně tedy dochází k poruše na úrovni myocytu, která způsobuje, že nemůže dobře plnit svoji roli. Následně probíhají v myokardu kompenzační mechanismy a změny, které jsou společné selhávajícímu srdci, a to bez ohledu na primární vyvolávající příčinu, která původně vedla ke vzniku onemocnění. U nefamiliárních forem DCM hraje roli také primární poškození myocytu, které je způsobeno zevním vlivem, například alkoholem, některými protinádorovými léky, infekcí a řadou dalších faktorů.

Klinický obraz

Vlastní klinický obraz se neliší zásadně od obrazu srdečního selhání u onemocnění jiné etiologie. V jeho projevu dominují známky vyplývající ze snížené schopnosti LK a často také PK zajistit činnost srdeční pumpy. Typickým příznakem je

vznik dušnosti, nejprve námahové, která se může zhoršovat až do klidové dušnosti. Námahové stenokardie nejsou pro DCM typické, i když se mohou vyskytovat až u zhruba 30 % pacientů. Ze známek pravostranné srdeční nedostatečnosti se nejčastěji setkáváme se zvýšenou náplní krčních žil a otoky dolních končetin, které jsou typicky oboustranné symetrické. Mezi méně časté příznaky pak patří nechutenství a bolest v epigastriu z důvodů městnavé hepatomegalie. Poměrně vzácný, i když prognosticky závažný, je výskyt synkop. Fyzikální nález, podobně jako příznaky, není u DCM příliš odlišný od jiných příčin srdečního selhání.

Diagnostika

Diagnóza DCM je většinou postavena na vyloučení jiných příčin vedoucích k systolické dysfunkci LK. V podmínkách běžné klinické praxe je především důležité vyloučit ischemickou chorobu srdeční (ICHS).

Z laboratorních testů je užitečné stanovení koncentrace natriuretických peptidů, které mají vysokou negativní prediktivní hodnotu. Pomocí jejich koncentrace můžeme také sledovat účinek léčby. Na EKG nalézáme u většiny pacientů s DCM nějaké patologické odchylky, v typických případech blok levého Tawarova raménka. Žádná z těchto změn však není pro toto onemocnění specifická. Šíře komplexu QRS se používá v indikaci k biventrikulární kardiostimulaci. Echo-kardiografie je základní vyšetření pro diagnostiku a sledování pacientů s DCM. Při vyšetření nalézáme zvětšení srdečních oddílů, typicky levé komory. Systolická funkce levé komory, ale i pravé, bývá difuzně snížena. Nález je často doplněn centrální mitrální regurgitací, která je způsobena dilatací anulu a změnou geometrií levé komory. Některá pracoviště používají k určení odpovědi na resynchronizační léčbu také echokardiografii. Modernější zobrazovací metody zahrnují výpočetní tomografii a magnetickou rezonanci. Výhodou výpočetní tomografie je možnost současně vyšetřit i koronární tepny, a tak vyloučit ICHS. Nevýhodou je radiační zátěž.

Katetrizační vyšetření má především za cíl vyloučit koronární nemoc, méně často se používá především u kandidátů na transplantaci srdce ke zhodnocení plicní hypertenze. Endomyokardiální biopsie je invazivní vyšetření, které umožňuje odběr malé části myokardu a jeho následné hodnocení pomocí různých technik. Své místo má především u některých nefamiliárních forem DCM, především u zánětlivé DCM. Přes částečnou renesanci tohoto vyšetření z důvodů zavedení nového způsobu hodnocení zůstává její použití omezeno převážně na specializovaná centra, kde je součástí výzkumu. Zátěžové testy mají místo také především ve zhodnocení výkonnosti a prognózy nemocných v terminální fázi před transplantací srdce.

Léčba

Léčba pacientů s DCM je většinou společná s ostatními příčinami systolického srdečního selhání. Zahrnuje režimová opatření, farmakologickou i nefarmakologickou léčbu a poslední možností je transplantace srdce. Některé nefamiliární formy DCM mohou vyžadovat vzhledem k od-

lišné vyvolávající příčině specifickou, v některých případech kurabilní léčbu.

Režimová opatření zahrnují především restrikcí soli a tekutin u pacientů s manifestním srdečním selháním. Vhodné jsou denní vážení pacienta a úpravy dávky diuretik dle stavu. Na druhé straně přiměřenou fyzickou aktivitu u těchto nemocných neomezujeme. U alkoholem navozené DCM vede plná abstinence nejen ke stabilizaci či zlepšení příznaků, ale může vést k plné úpravě nálezu.

Farmakoterapie je nyní založena na kombinaci inhibitorů angiotensin konvertujícího enzymu (ACE) a beta-blokátorů od časných stadií DCM. V případě netolerance inhibitorů ACE je indikována léčba blokátory receptoru AT₁ pro angiotensin II. U pacientů s více příznaky přidáváme diuretika (nejprve thiazidová, později kličková). U pacientů se symptomy námahové dušnosti III. a IV. stupně funkční klasifikace je indikována léčba blokátory receptorů pro aldosteron. U výrazně symptomatických pacientů a u pacientů s fibrilací síní má své místo digoxin. Léčbě antiarytmiky se pokud možno vyhýbáme, v případě nutnosti používáme amiodaron. Antiagregační léčba není indikována. Nejasné zůstává postavení antikoagulační léčby, která by měla být zvážena u pacientů s EFLK < 20 %, s předchozí ischemickou cévní mozkovou příhodou a přítomným mobilním trombem. Plně indikována je u pacientů s fibrilací síní.²

Nefarmakologická léčba prodělala v posledním desetiletí bouřlivý rozvoj. Srdeční resynchronizační léčba prokázala u pacientů s pokročilým srdečním selháním příznivé ovlivnění morbidity i mortality. K implantaci biventrikulárního kardiostimulátoru jsou indikováni pacienti s námahovou dušností III. nebo vyššího stupně funkční klasifikace, s maximální farmakoterapií, systolickou funkcí levé komory < 35 % a s rozšířeným QRS > 120 ms. Současná indikace implantabilních kardioverterů-defibrilátorů v rámci prevence náhlé srdeční smrti nerozlišuje nemocné podle etiologie srdečního selhání, a tak platí pro DCM stejná kritéria jako pro ICHS. K implantaci jsou v rámci primární prevence indikováni nemocní limitovaní námahovou dušností II. a III. stupně funkční klasifikace, sníženou celkovou systolickou funkcí levé komory (ejekční frakce < 35 %) a prognózou přežití déle než jeden rok.³

U pacientů v terminální fázi srdečního selhání, nereagujících na všechny výše popsané farmakologické i nefarmakologické postupy, je po splnění některých podmínek indikováno provedení srdeční transplantace. Vzhledem k nedostatku vhodných dárcovských srdcí se v poslední době zvyšuje množství implantovaných mechanických srdečních podpor, především jako mostu k srdeční transplantaci.

Literatura

1. Elliott P, Andersson 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. Špinar J, Hradec J, Meluzín J, et al. Doporučení pro diagnostiku a léčbu chronického srdečního selhání ČKS 2006. Cor Vasa 2007;49(Suppl.):75–104.
3. Táborský M, Kautzner J, Bytešník J, et al. Zásady pro implantace kardiostimulátorů, implantabilních kardioverterů-defibrilátorů a systémů pro srdeční resynchronizační léčbu 2009. Cor Vasa 2009;51:602–618.

Došlo do redakce 3. 5. 2010

Přijato 1. 6. 2010