

Kardiomyopatie

Petr Kuchynka

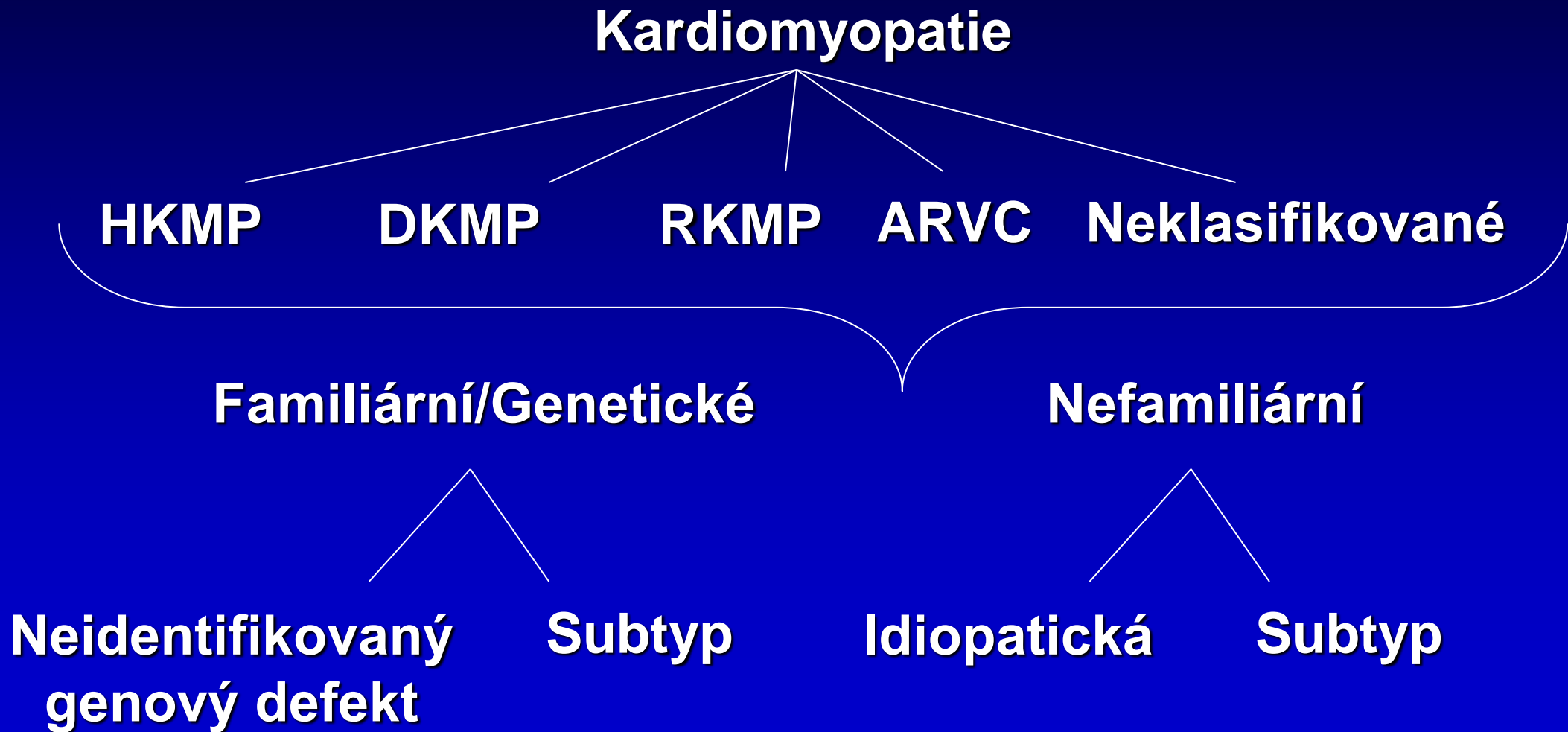
II. interní klinika - klinika kardiologie a angiologie,
Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská
fakulta Univerzity Karlovy v Praze



Definice kardiomyopatií

Kardiomyopatie představují strukturální nebo funkční onemocnění srdečního svalu, kdy tato srdeční patologie není vysvětlitelná ischemickou chorobou srdeční, arteriální hypertenzí, chlopenní či vrozenou srdeční vadou.

Klasifikace kardiomyopatií



Dilatační kardiomyopatie (DKMP)

Dilatační kardiomyopatie - definice

Onemocnění charakterizované dilatací a systolickou dysfunkcí levé komory. Tíže postižení levé komory není vysvětlitelná ICHS, arteriální hypertenzí, chlopenní či vrozenou srdeční vadou.

Dilatační kardiomyopatie - obecně

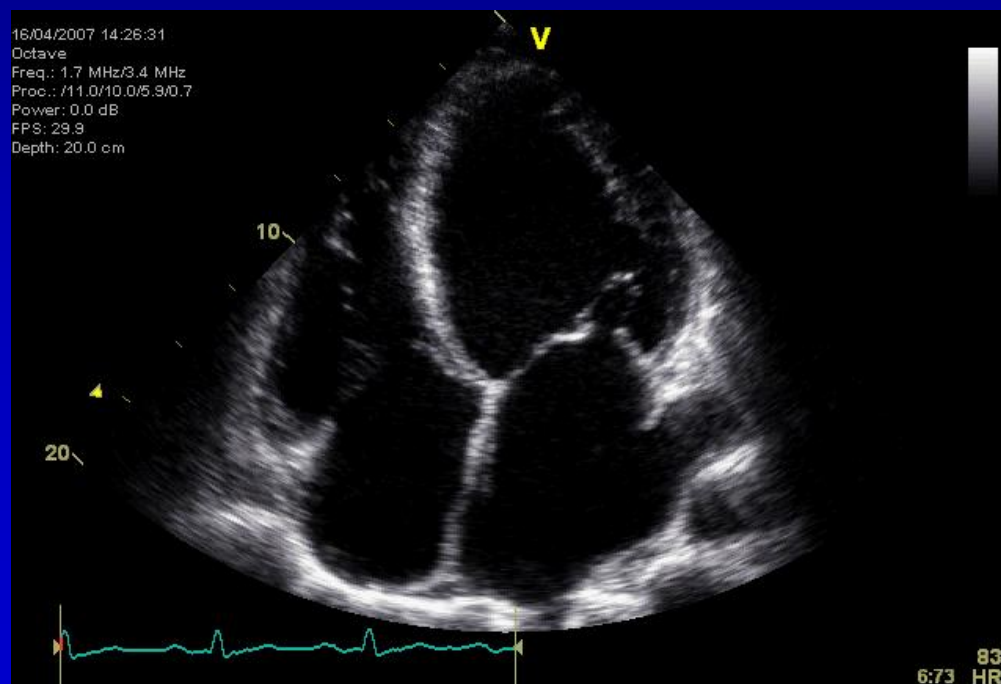
Onemocnění charakterizované:

- dilatací srdečních oddílů (kromě LK téměř vždy i LS, dilatace pravostranných oddílů méně častá)
- snížená systolickou funkcí levé komory či obou komor

Prevalence ~ 1: 2000

25-40% geneticky podmíněných

Terminální stádium většiny srdečních onemocnění myokardu může napodobovat DKMP!



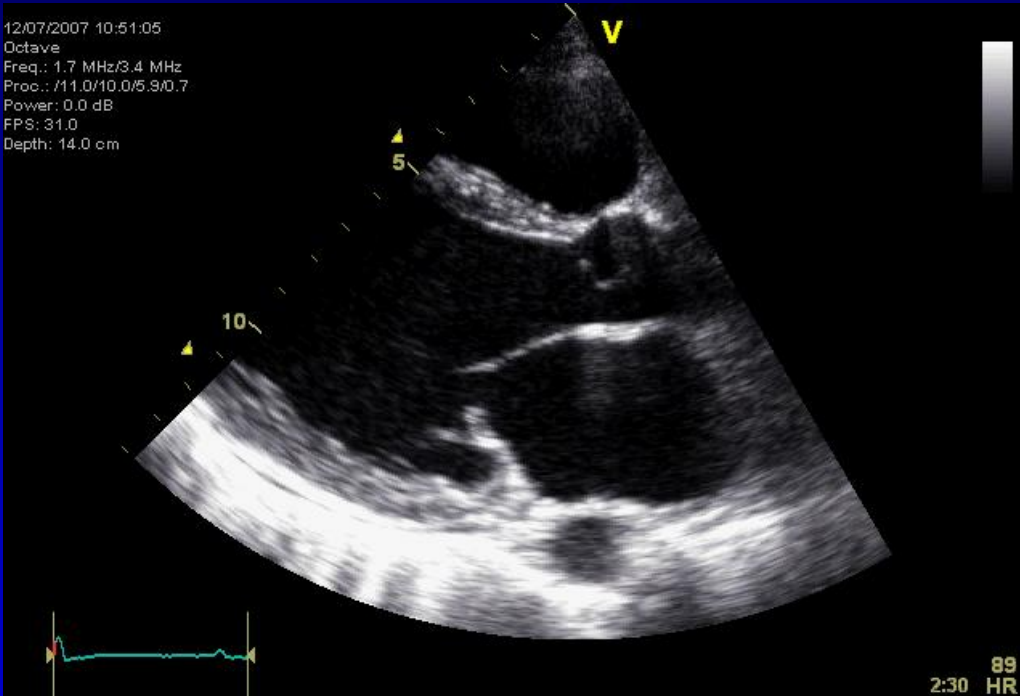
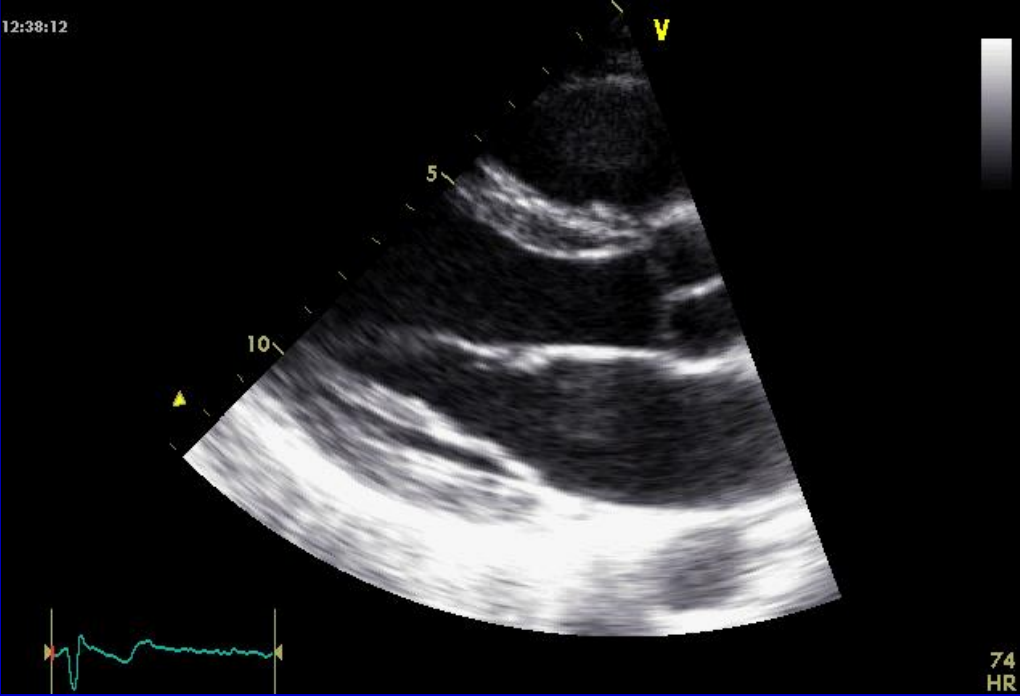
Dilatační kardiomyopatie - etiologie

- **Myokarditida – zánětlivá kardiomyopatie**
- **Etylismus**
- **Kardiotoxická léčba**
- **Tachykardií indukovaná kardiomyopatie**
- **Endokrinopatie, nutriční deficity**
- **Systémová onemocnění, autoimunitní postižení**
- **Peripartální kardiomyopatie**
- **Geneticky podmíněné formy (familární či nefamiliární)**
- **Idiopatická**

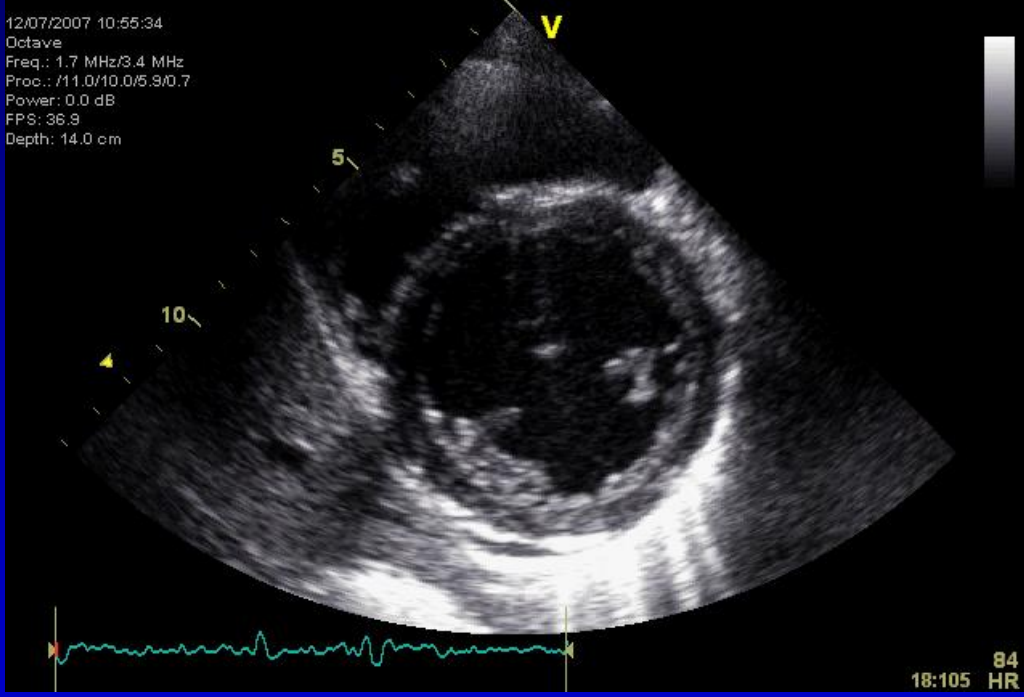
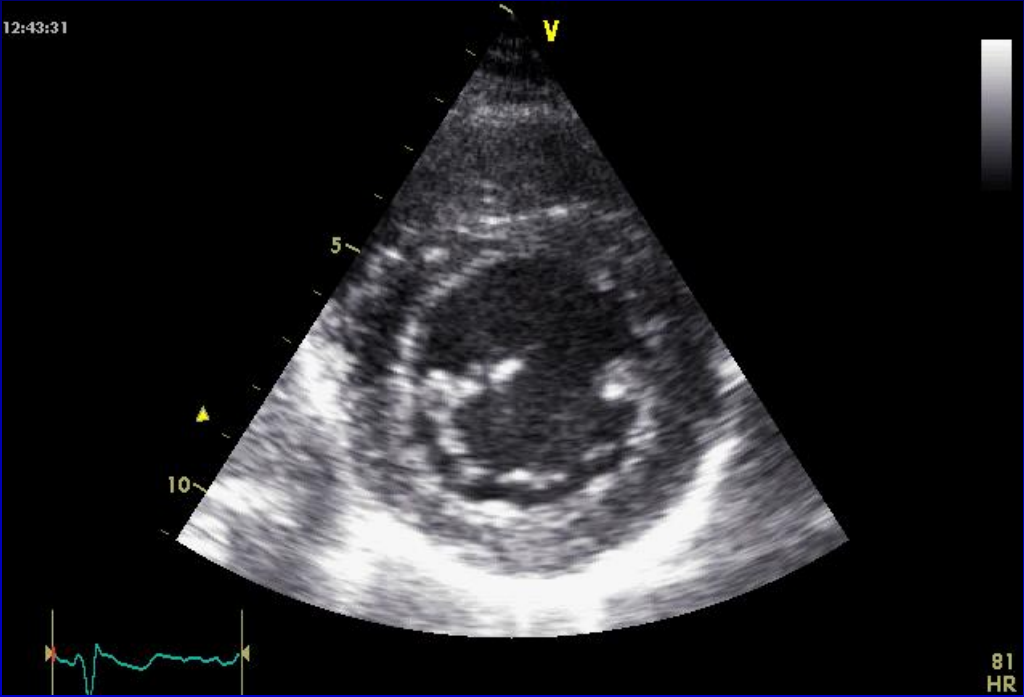
Dilatační kardiomyopatie: symptomy a fyzikální nálezy

- Dušnost
- Palpitace
- Bolest na hrudi
- Únava
- Kašel
- Synkopa
- Srdeční hrot více laterálně a kaudálně
- Systolický šelest na hrotě s propagací do axily
- Tachykardie resp. cval
- Inspirační chrůpky
- Znamky pravostranné insuf.

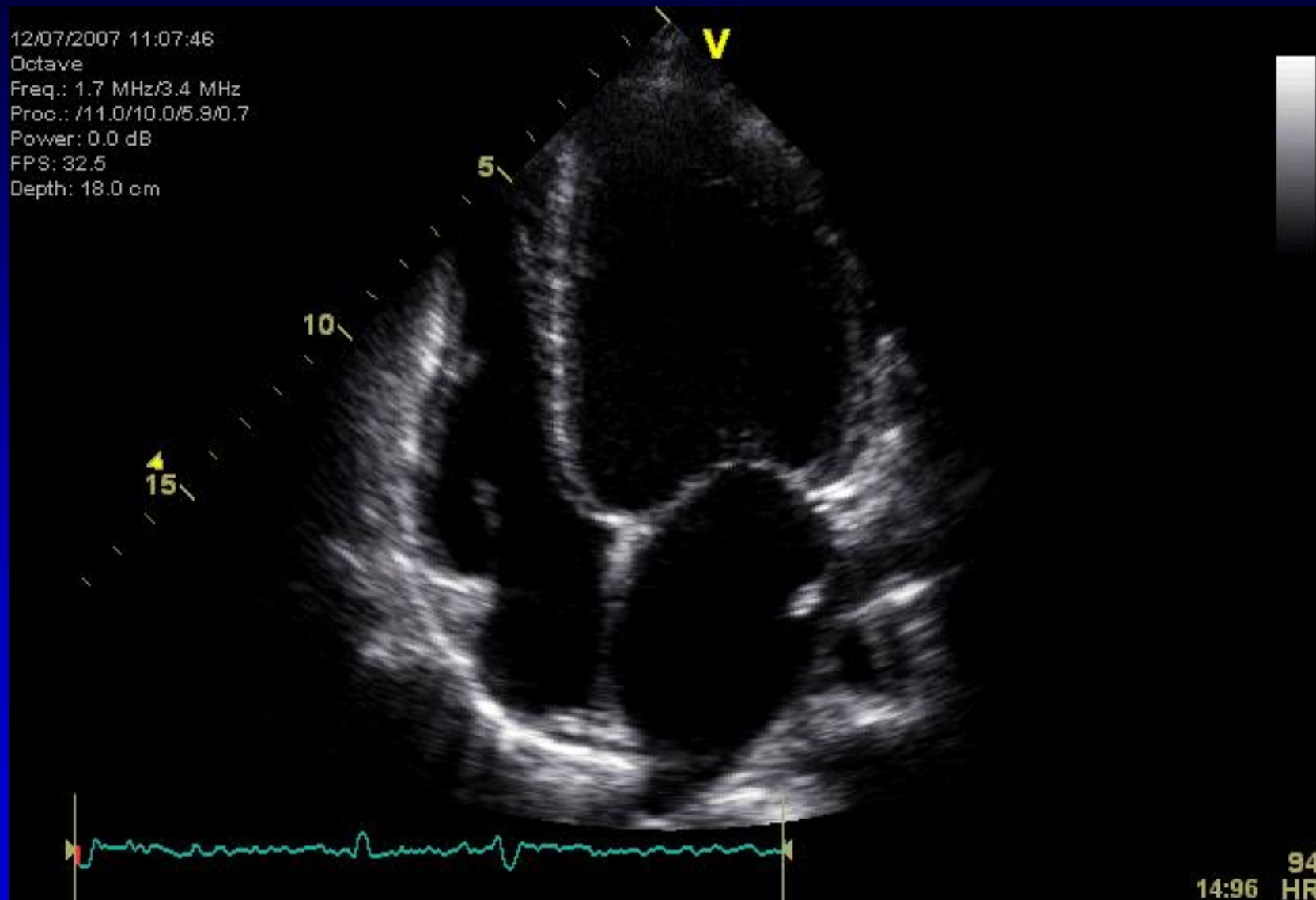
Dilatační kardiomyopatie - echo



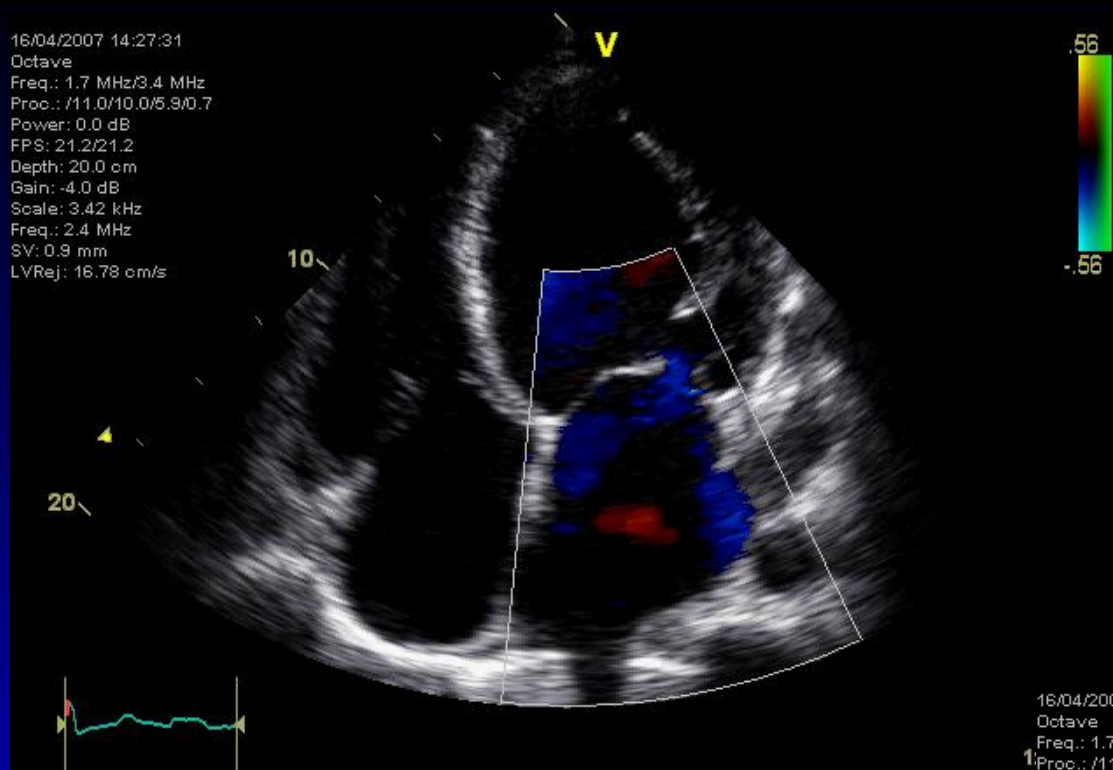
Dilatační kardiomyopatie - echo



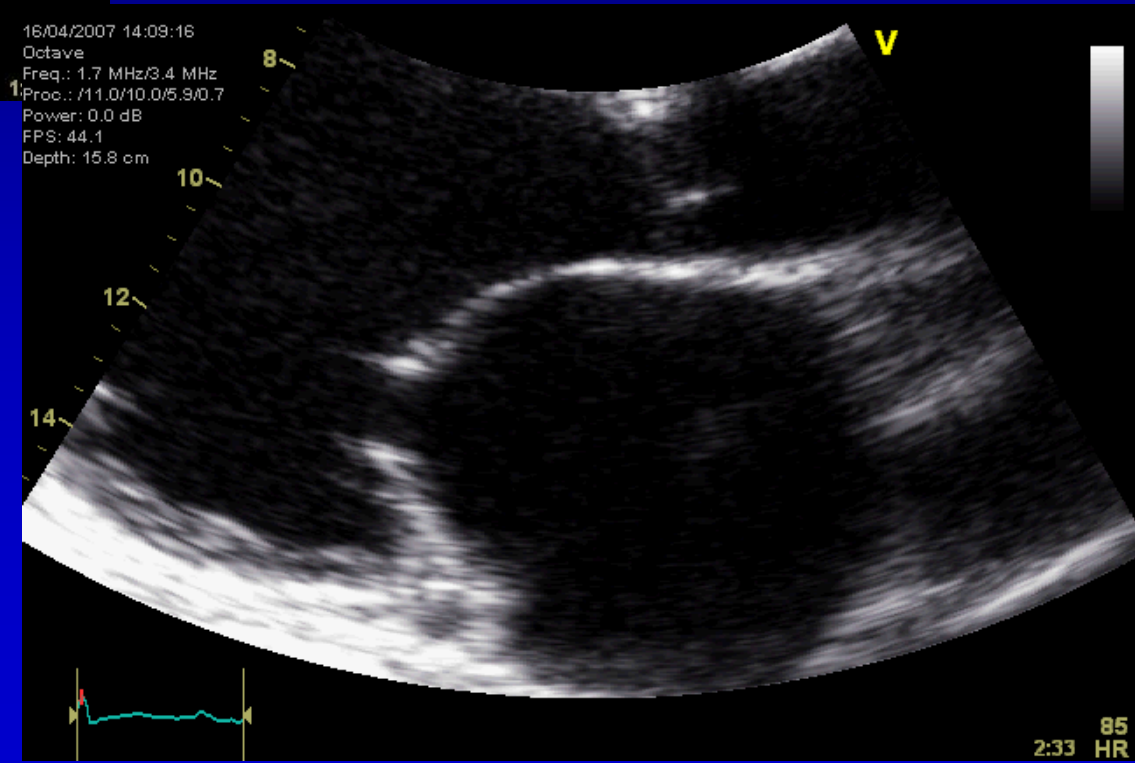
Dilatační kardiomyopatie - echo



16/04/2007 14:27:31
Octave
Freq.: 1.7 MHz/3.4 MHz
Proc.: /11.0/10.0/5.9/0.7
Power: 0.0 dB
FPS: 21.2/21.2
Depth: 20.0 cm
Gain: -4.0 dB
Scale: 3.42 kHz
Freq.: 2.4 MHz
SV: 0.9 mm
LVRej: 16.78 cm/s

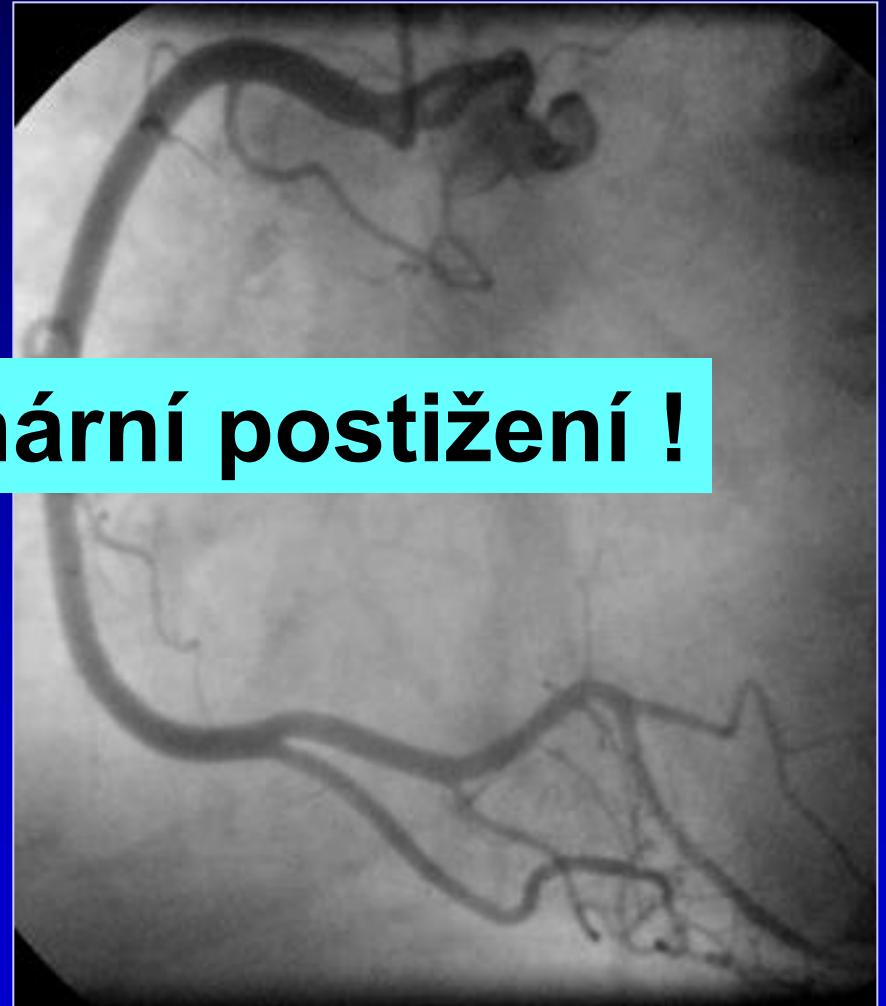
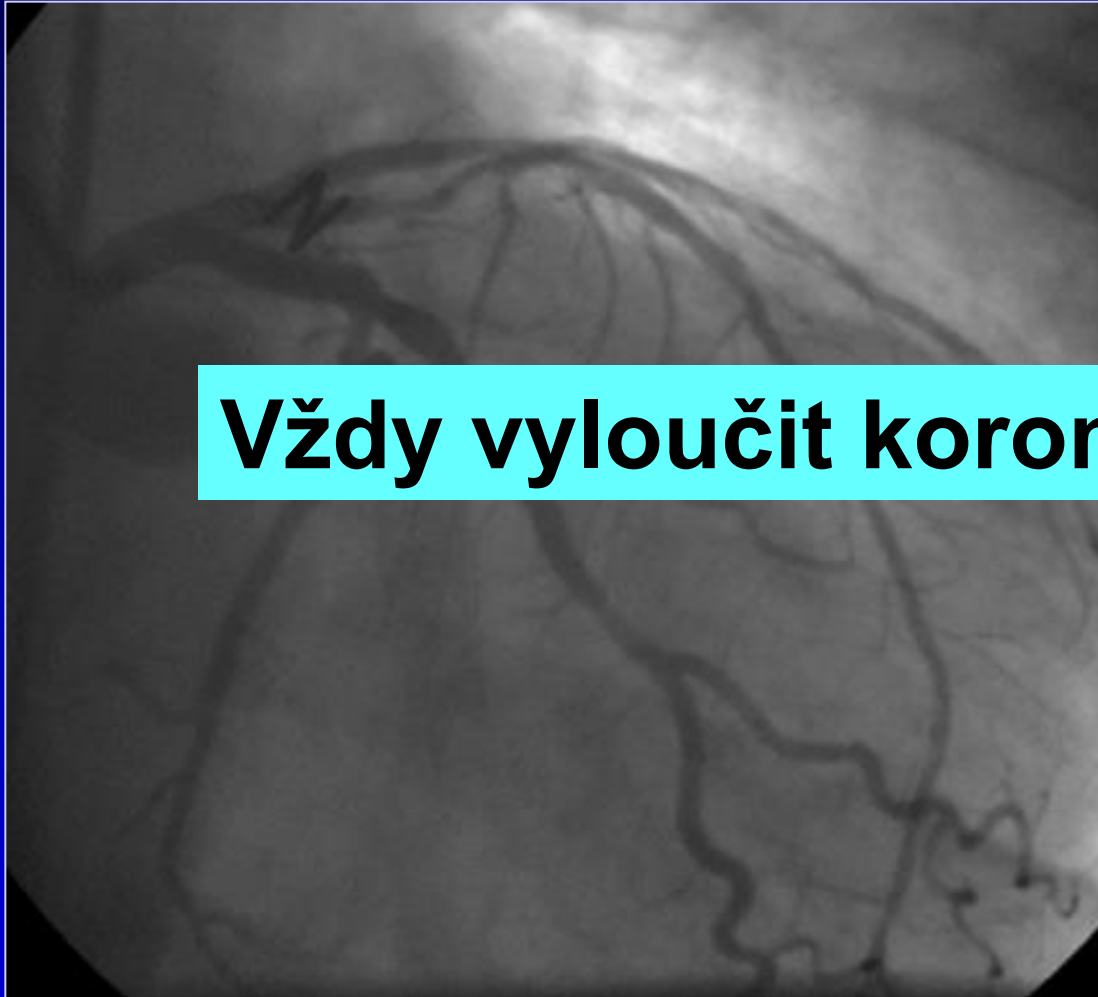


16/04/2007 14:09:16
Octave
Freq.: 1.7 MHz/3.4 MHz
Proc.: /11.0/10.0/5.9/0.7
Power: 0.0 dB
FPS: 44.1
Depth: 15.8 cm



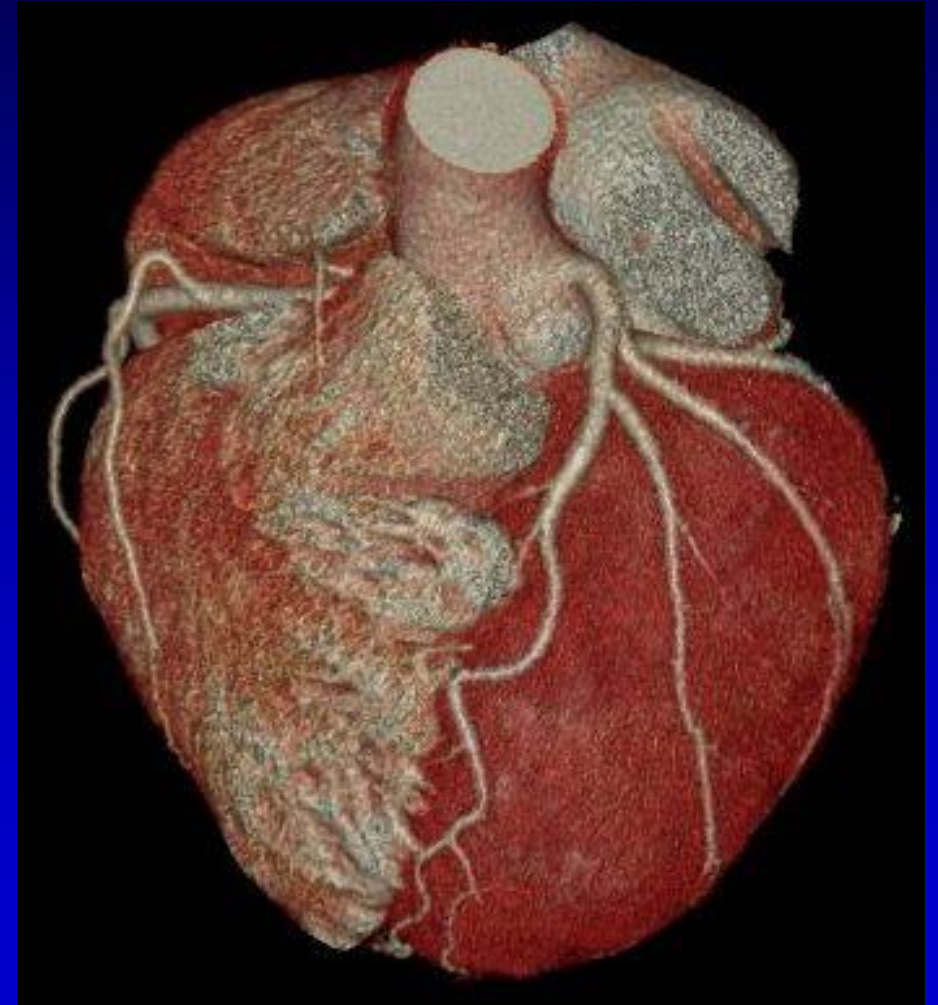
Funkční, sekundární mitrální regurgitace

Dilatační kardiomyopatie: zobrazení koronárních tepen



Vždy vyloučit koronární postižení !

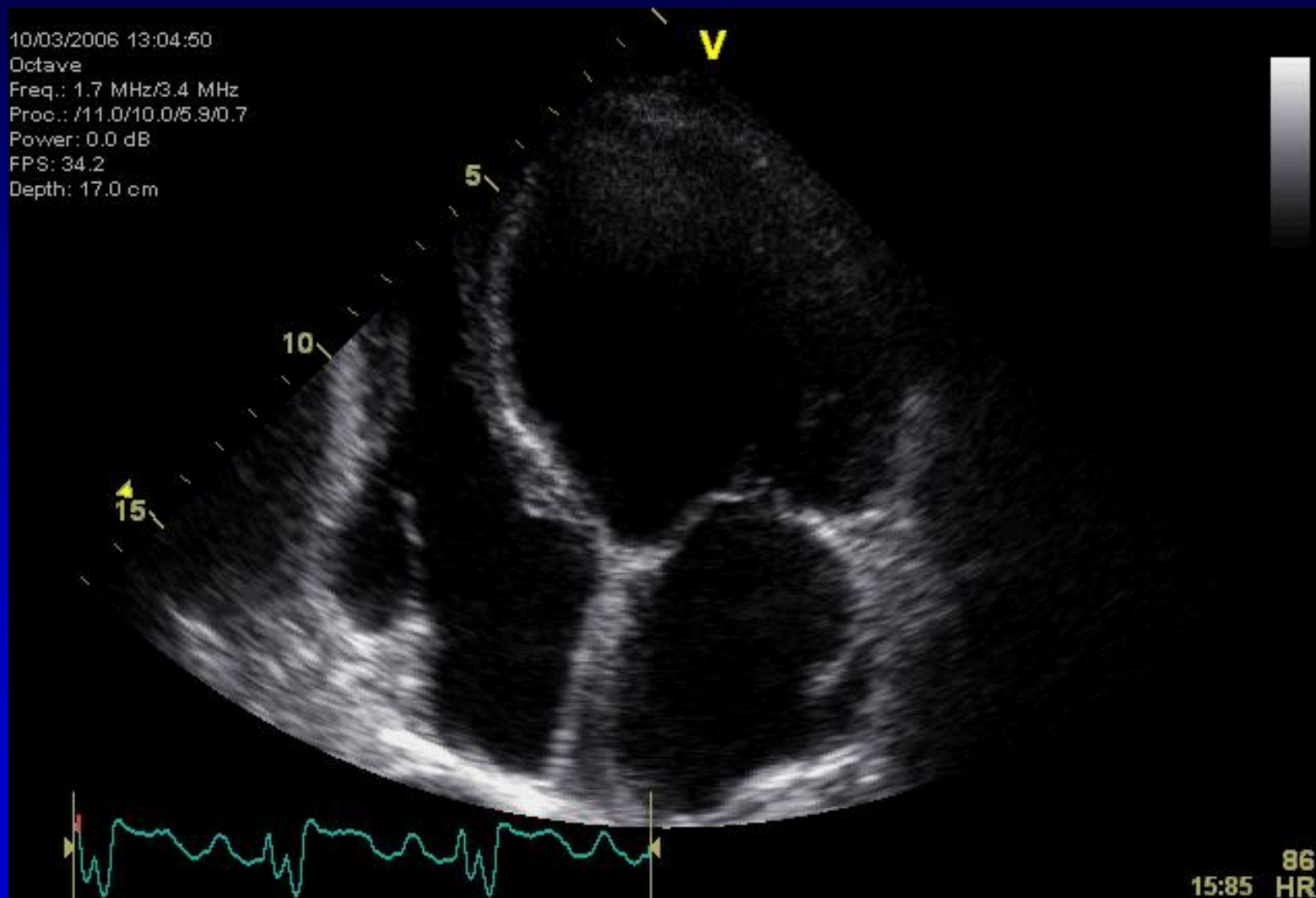
Dilatační kardiomyopatie: zobrazení koronárních tepen



Dilatační kardiomyopatie - terapie

- **Režimová opatření**
- **Farmakologická léčba**
 - ACEI a v případě intolerance sartany
 - Betablokátory
 - Diuretika
 - Inhibitory mineralokortikoidních receptorů
 - Ivabradin, Digoxin, Amiodaron
 - Antikoagulační léčba
- **ICD a CRT-D**
- **Mechanická podpora oběhu**
- **Transplantace srdce**

Dilatační kardiomyopatie: dysynchronie a možnost CRT



Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP)

Hypertrofická kardiomyopatie - definice

Onemocnění charakterizované hypertrofií levé komory, kterou nelze vysvětlit arteriální hypertenzí či aortální stenózou.

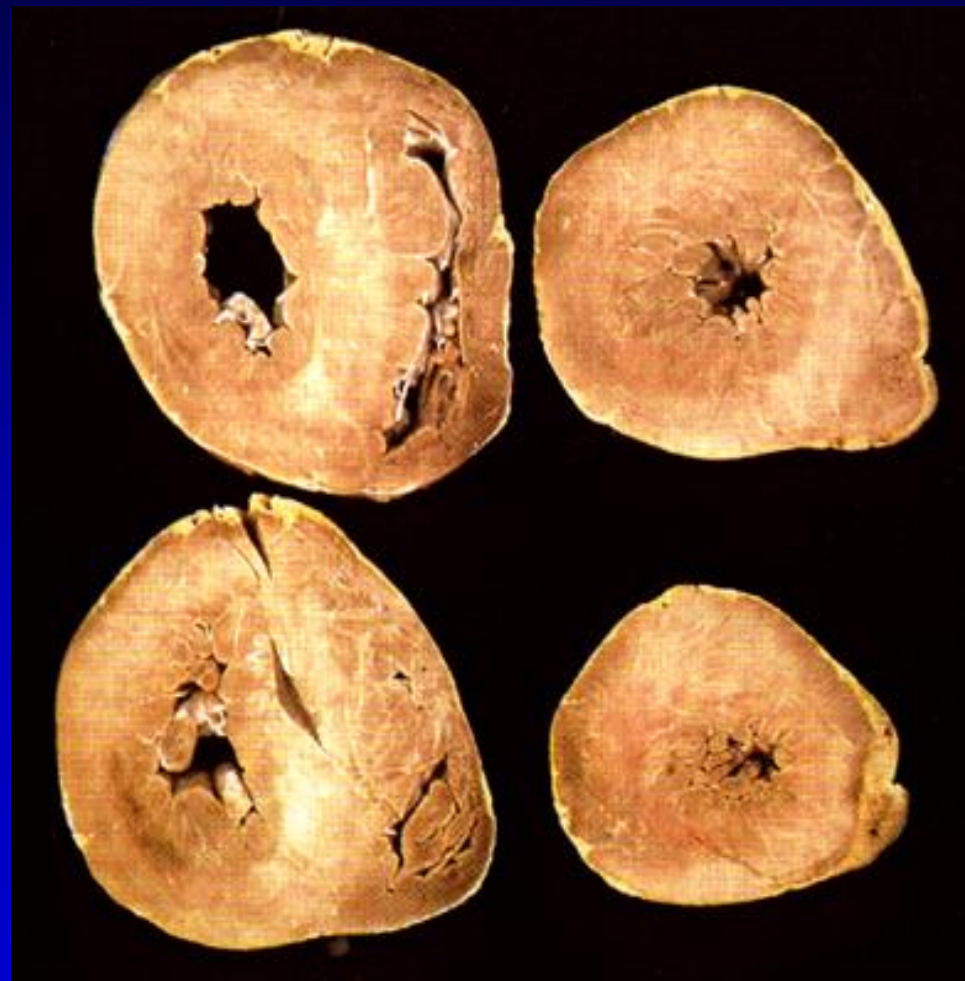
Hypertrofická kardiomyopatie - obecně

- **predominantní postižení IVS**
- **hyperdynamická funkce LK**
- **až 70% - dynamická obstrukce**
- **prevalence 1:500**
- **dominance geneticky podmíněných forem a to především AD typ dědičnosti**

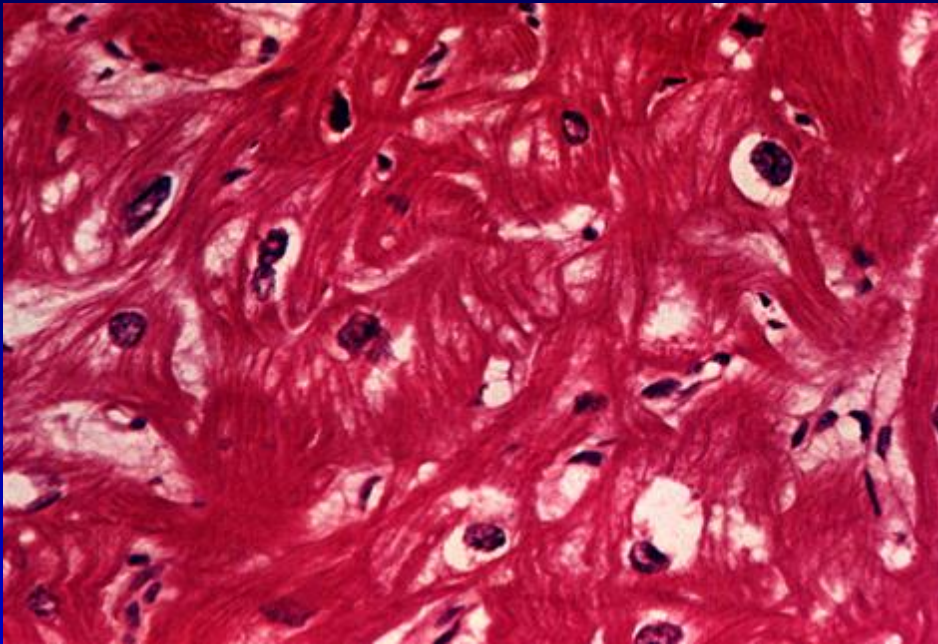


Hypertrofická kardiomyopatie - obecně

- hypertrofie myokardu
- malá dutina LK
- LK postižena více než PK
- dilatovaná levá resp. i pravá síň
- častá asymetrická septální hypertrofie



Hypertrofická kardiomyopatie: histopatologický náález



- Hypertrofie kardiomyocytů
- Dezorganizace svalových snopců (disarray)
- Fibróza

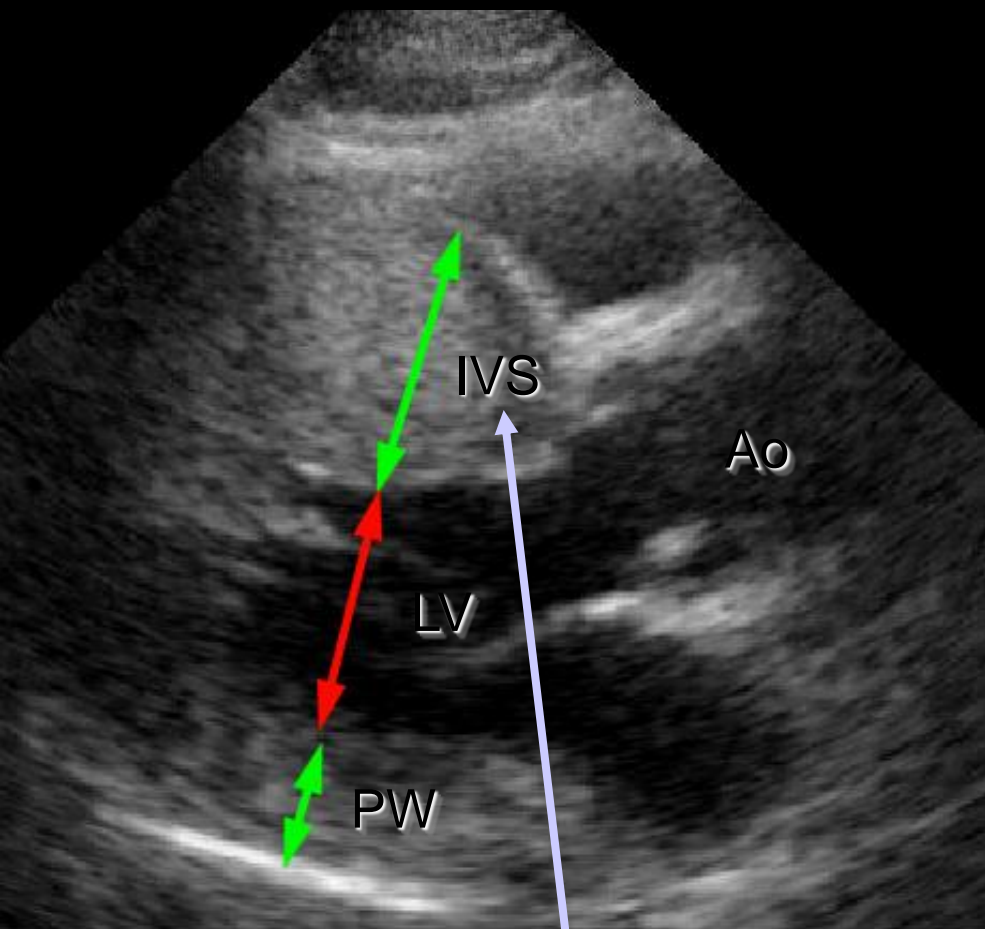


Normální myofibrilární organizace

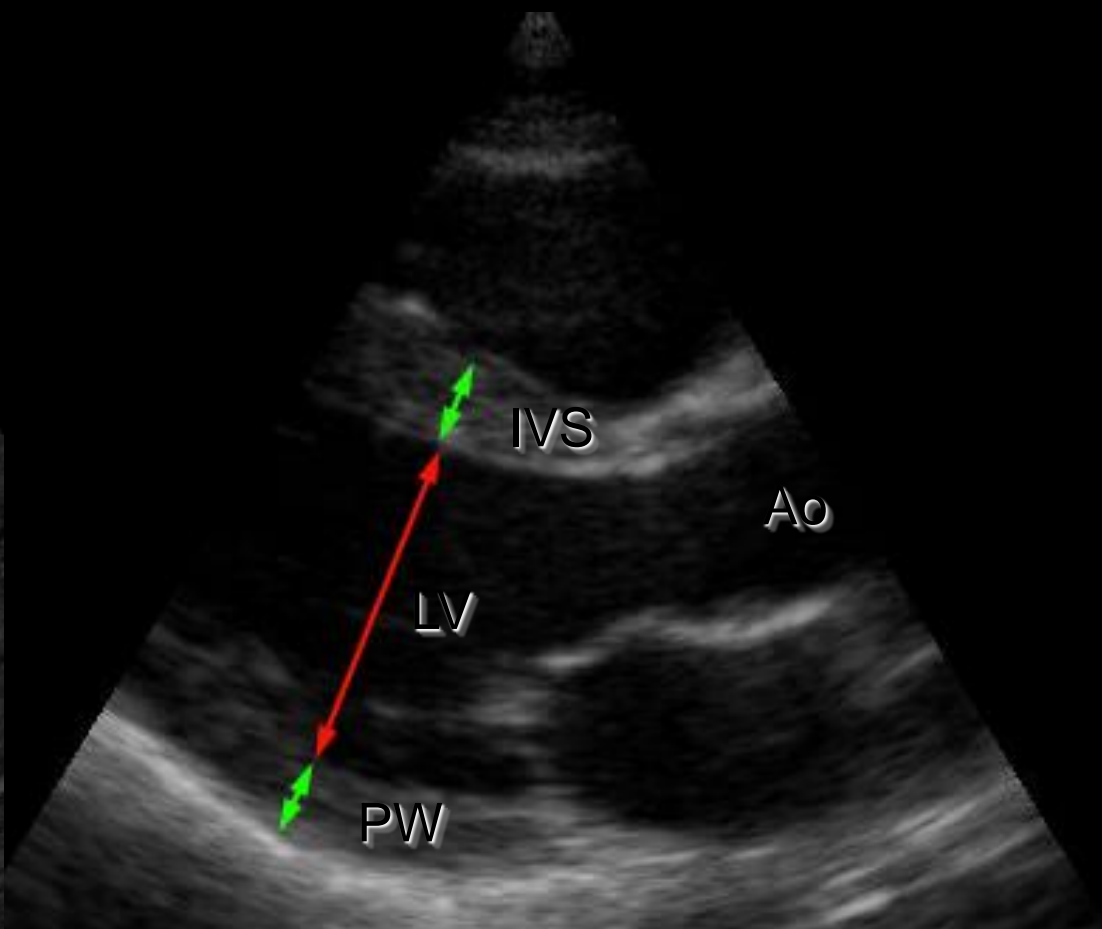
Hypertrofická kardiomyopatie: symptomy a fyzikální nálezy

- **Dušnost**
- **Bolest na hrudi**
- **Palpitace**
- **Synkopa**
- **Systolický šelest mimikující aortální stenózu**
- **Zvedavý úder hrotu**
- **Typické nálezy u některých nesarkomerických forem**

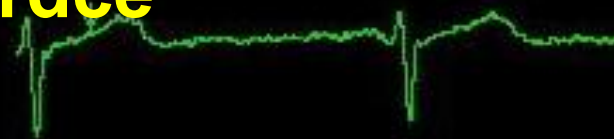
Hypertrofická kardiomyopatie - echo



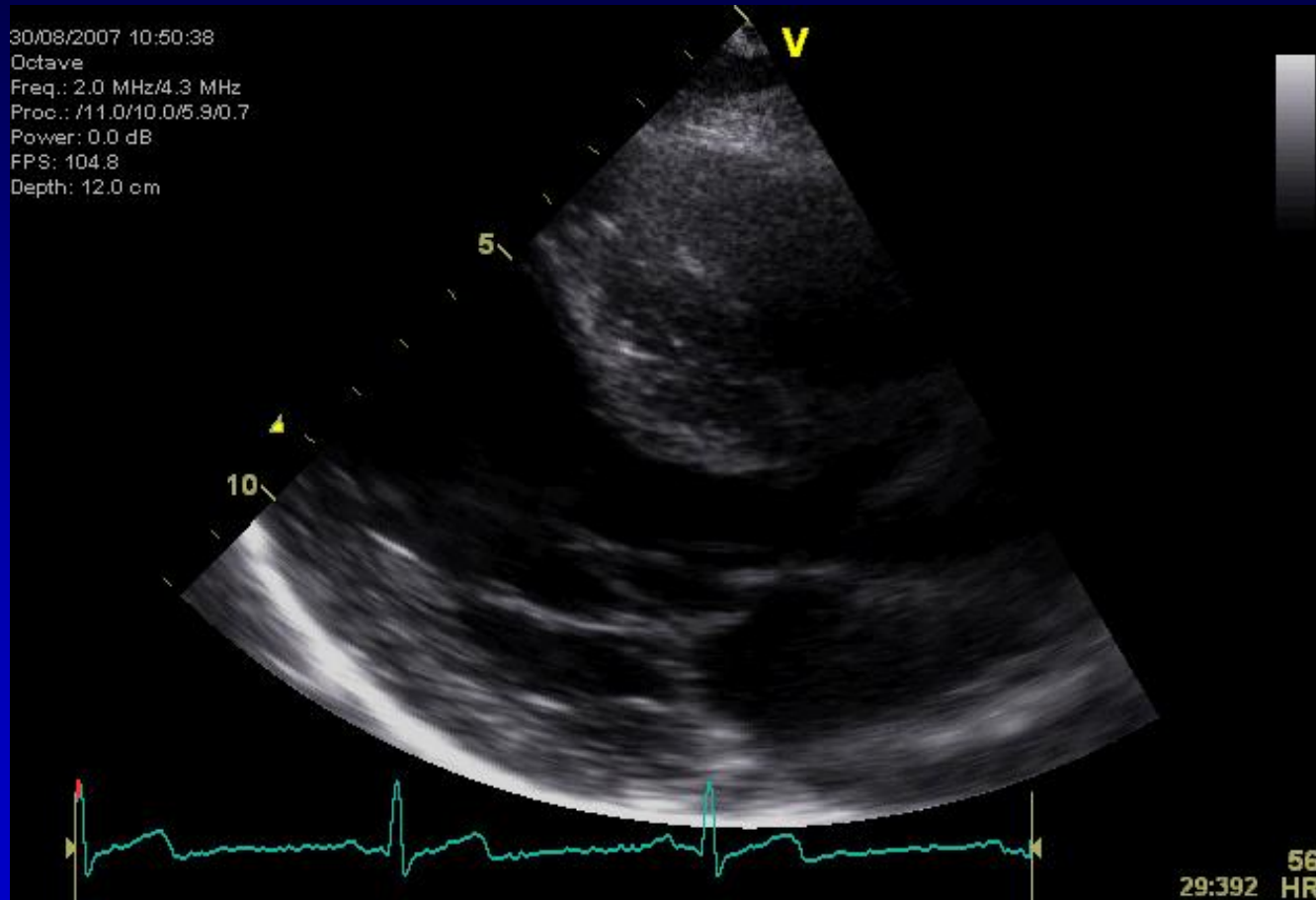
Asymetrická septální hypertrofie



Normální srdce



Hypertrofická obstruktivní kardiomyopatie



SAM = „systolic anterior motion“ (předního) mitrálního cípu

Mechanismus vedoucí k SAM

Venturi (*Lift*)

Small Outflow Tract

Septal myomectomy improves SAM

Drag (*Pushing*)

Small Outflow Tract

Animal and in-vitro experiments: SAM occurs when the papillary muscles are elevated.

LV flow strikes the underside of the protruding leaflet with a high angle of attack

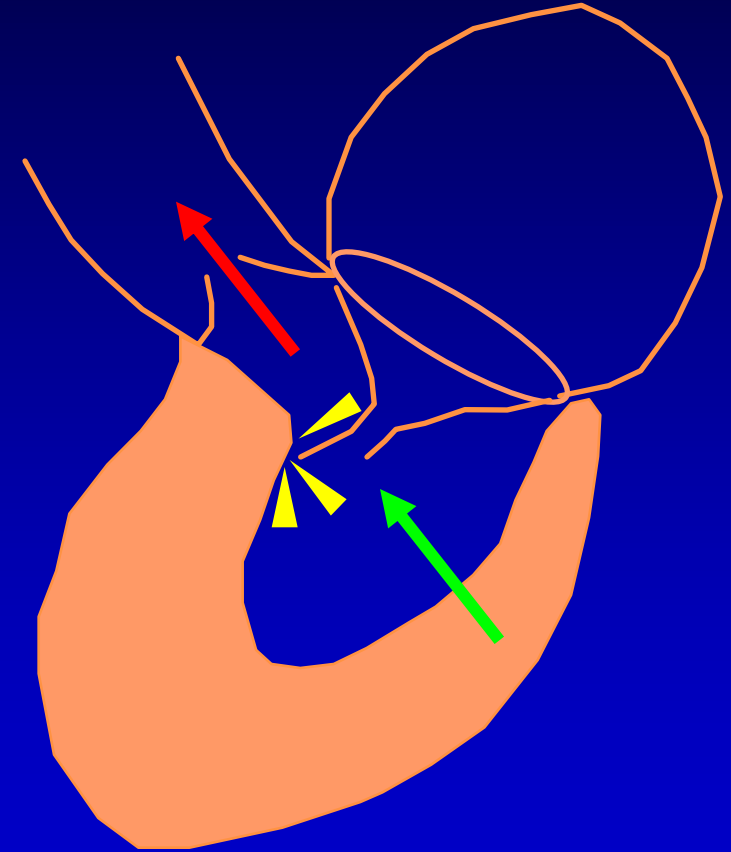
Midseptal hypertrophy is usually necessary for resting gradient.

Posterior leaflet SAM.

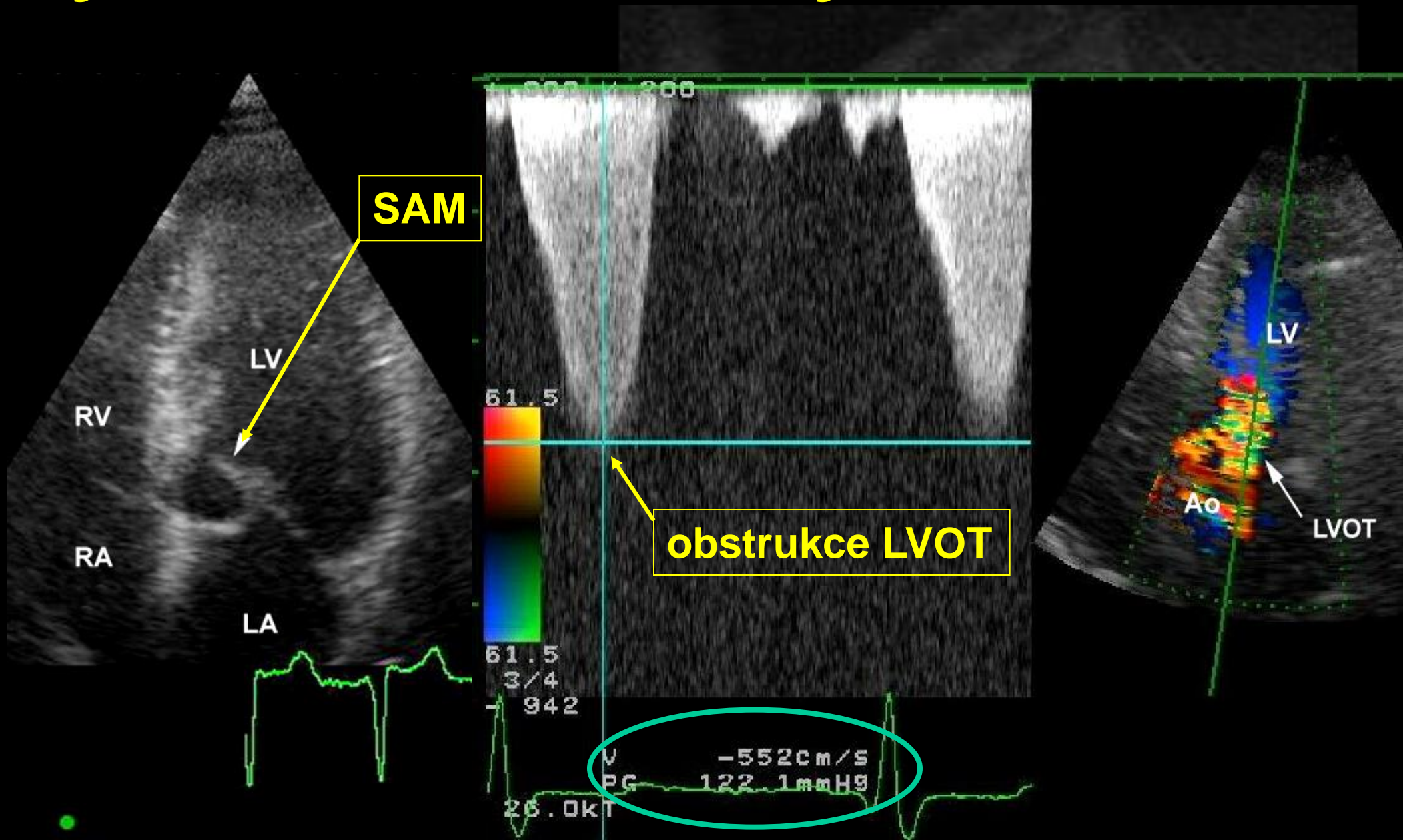
SAM begins at low Doppler outflow tract velocity. ◆

SAM occurs without ASH ◆

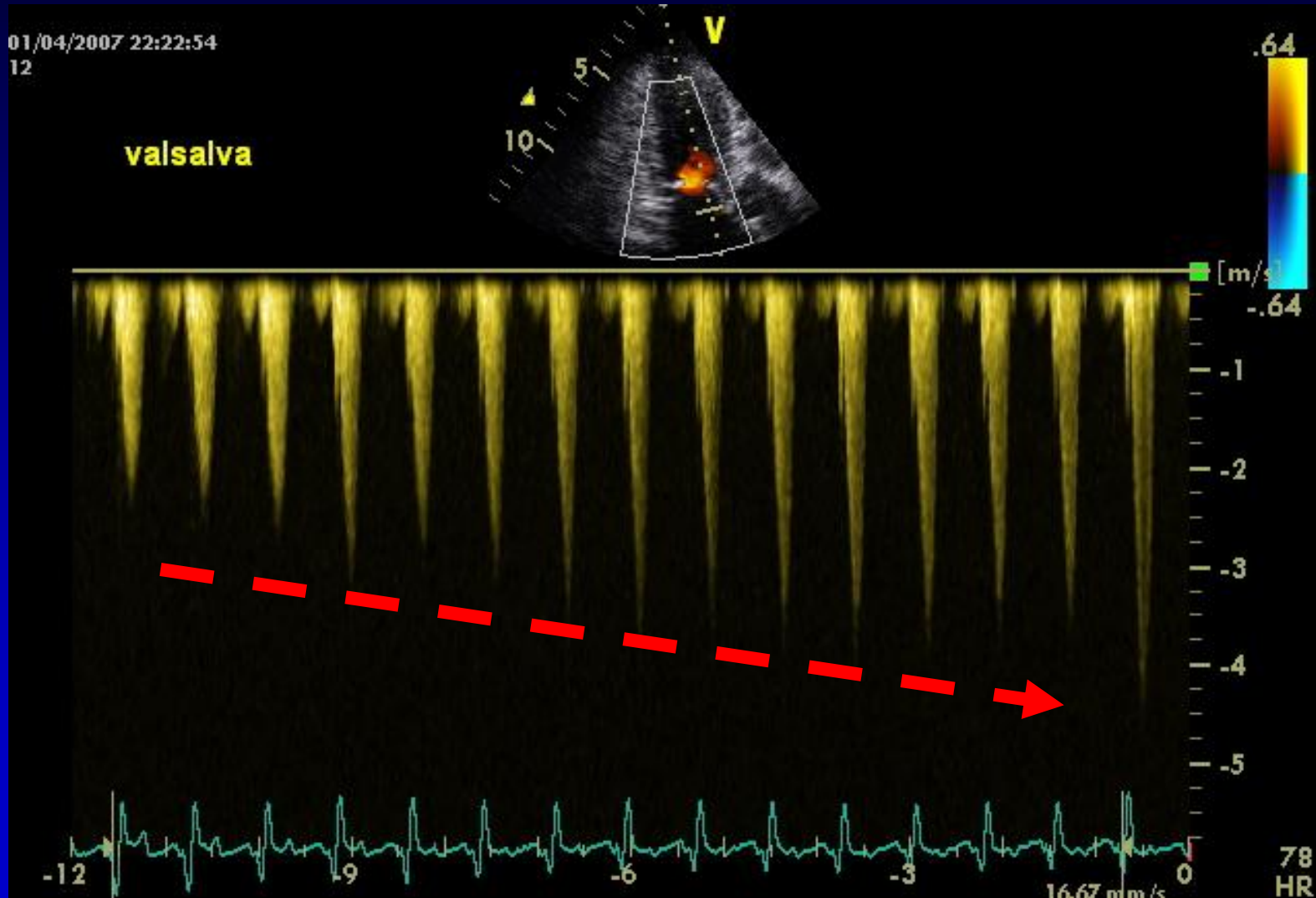
Septal myomectomy improves SAM



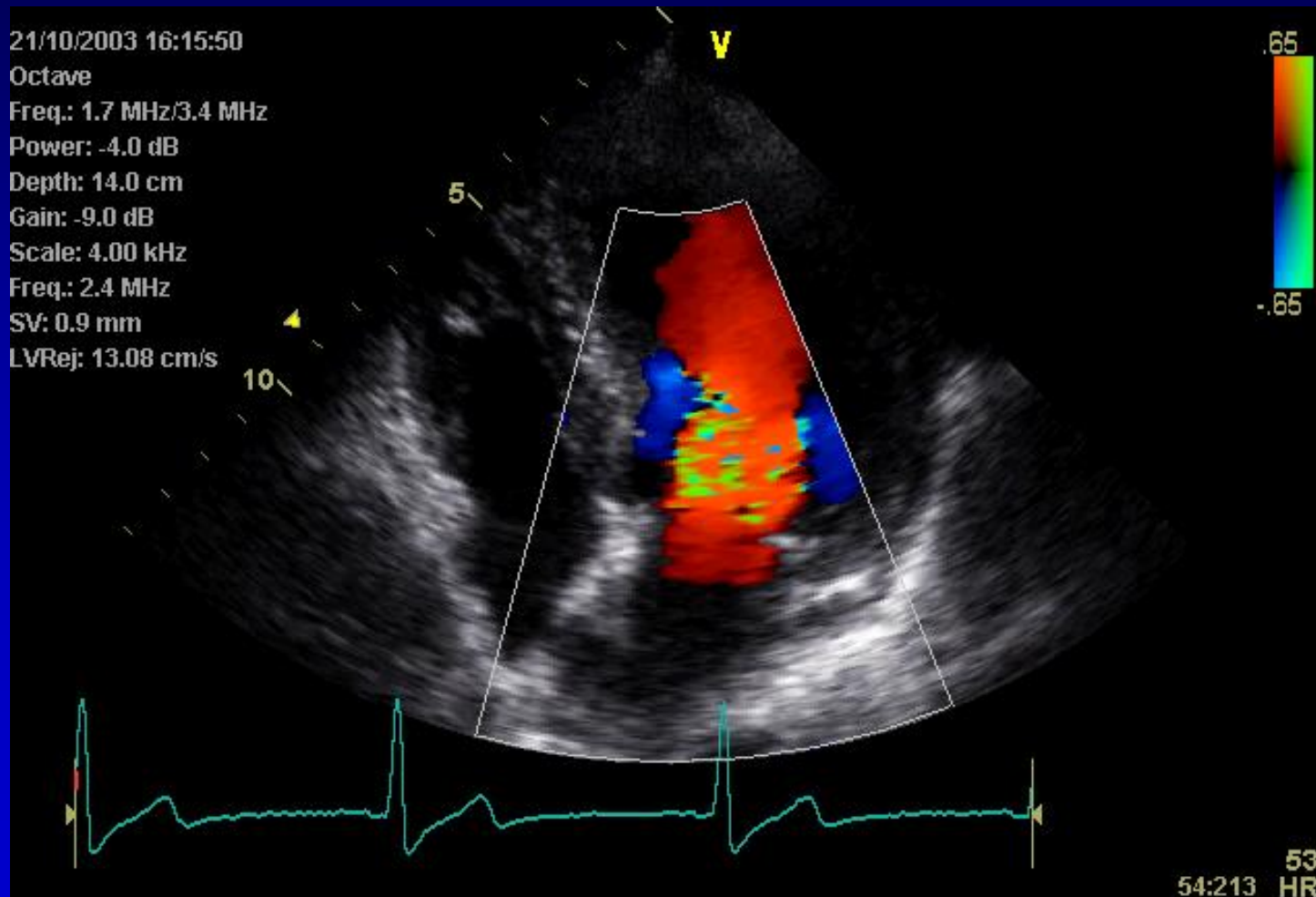
Dynamická obstrukce výtokového traktu



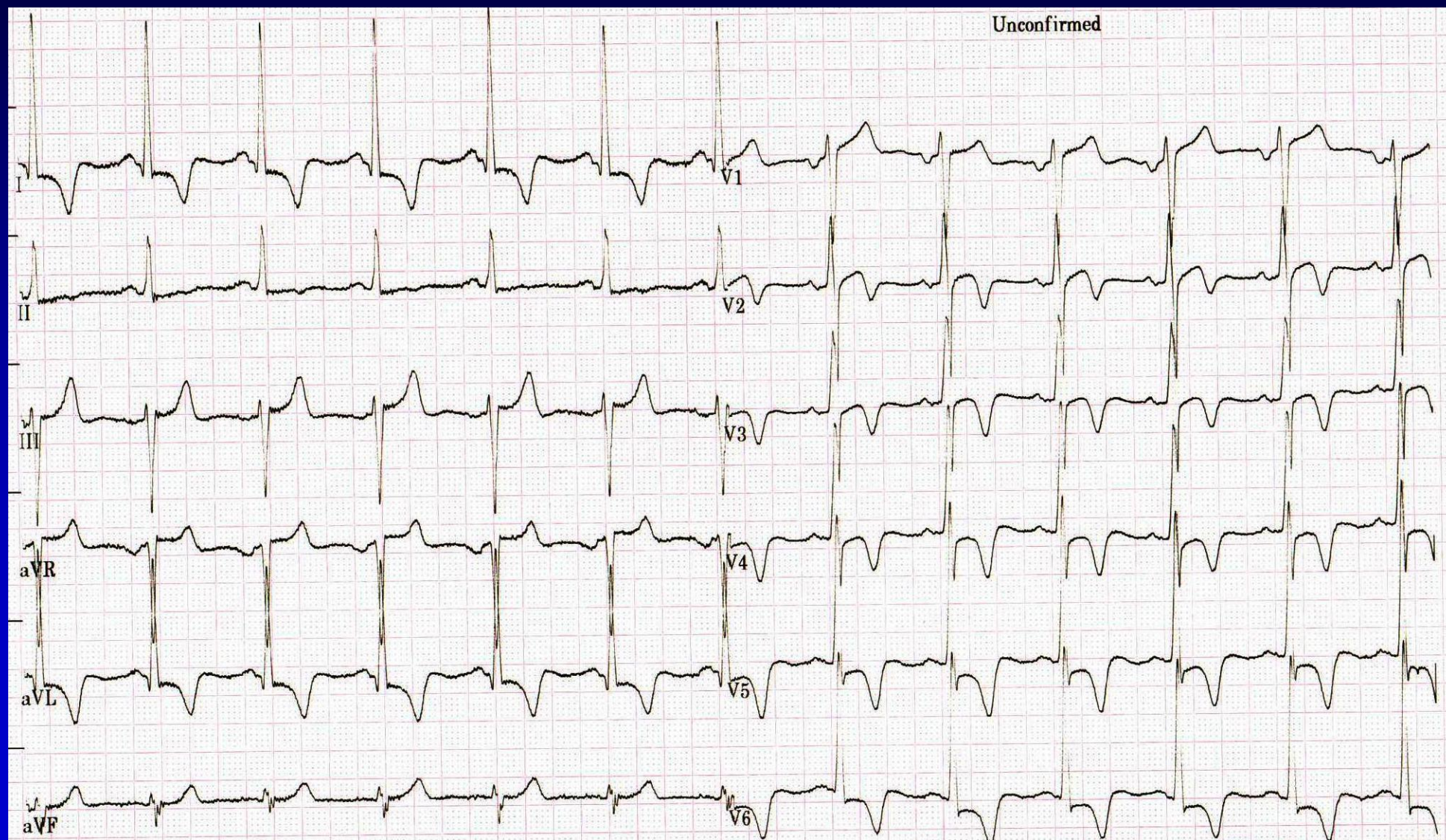
HKMP a variabilita tíže obstrukce



Hypertrofická obstruktivní kardiomyopatie a mitrální regurgitace



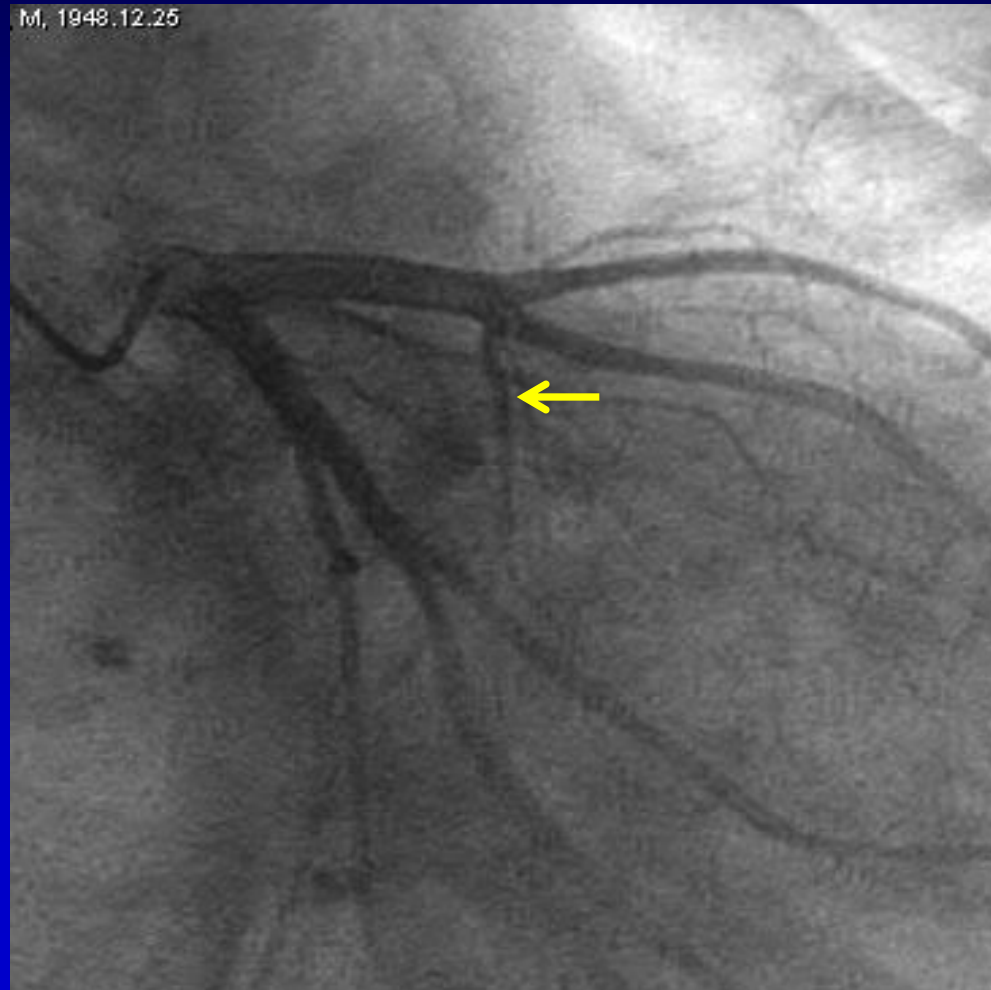
Hypertrofická kardiomyopatie a EKG



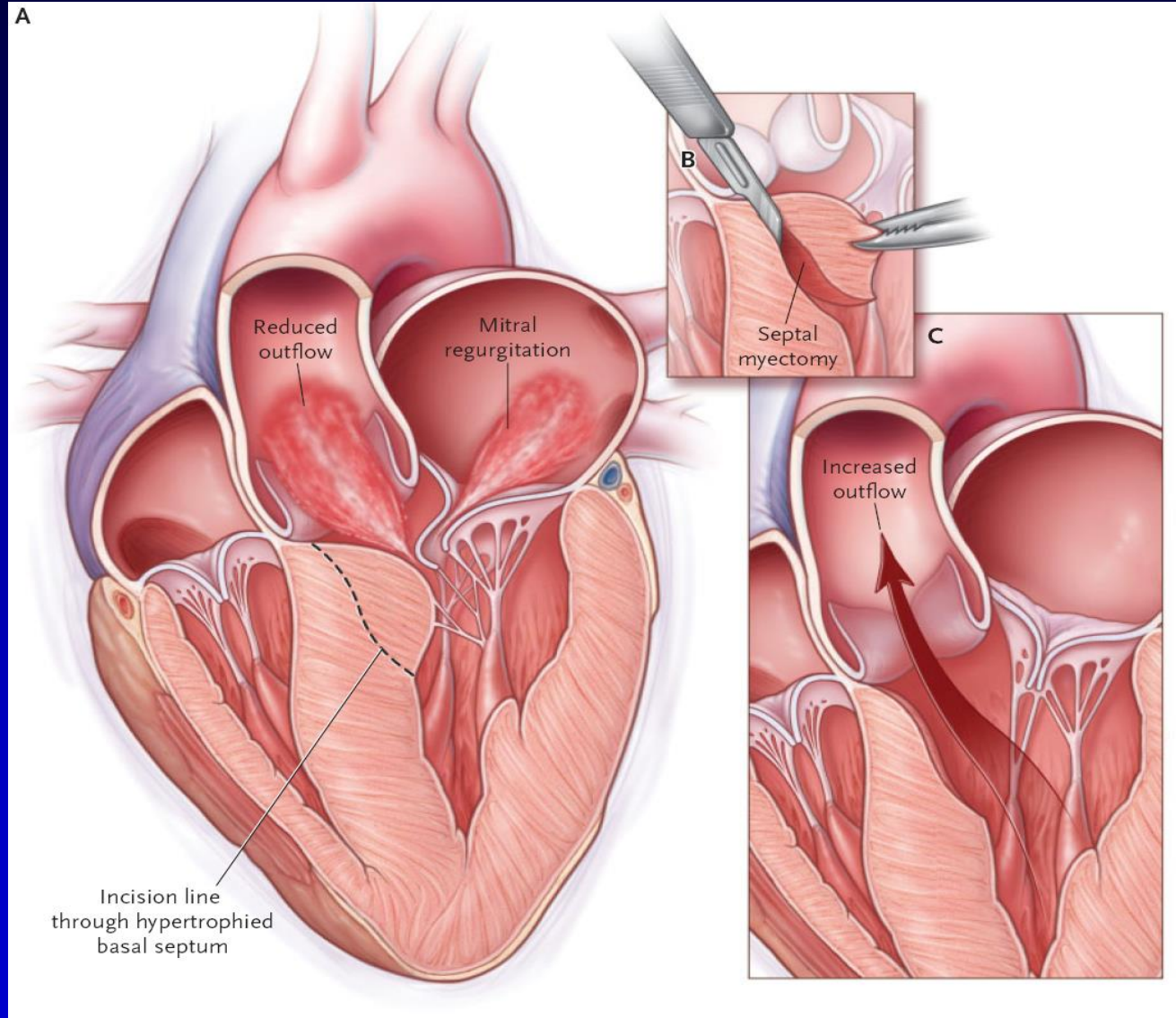
Hypertrofická kardiomyopatie a terapie

- **Vyloučit**
 - Výraznou fyzickou zátěž
 - Periferní vazodilatancia
 - Diuretika v monoterapii
- **Farmakoterapie**
 - Beta-blokátory
 - Verapamil
 - Antiarytmika
- **ICD**
- **Chirurgická léčba**
 - Septální myektomie
 - Náhrada / plastika mitrální chlopně
 - Srdeční transplantace
- **Intervenční léčba (PTSMA)**

Perkutánní septální myokardiální alkoholová ablace (PTSMA)



Chirurgická myektomie

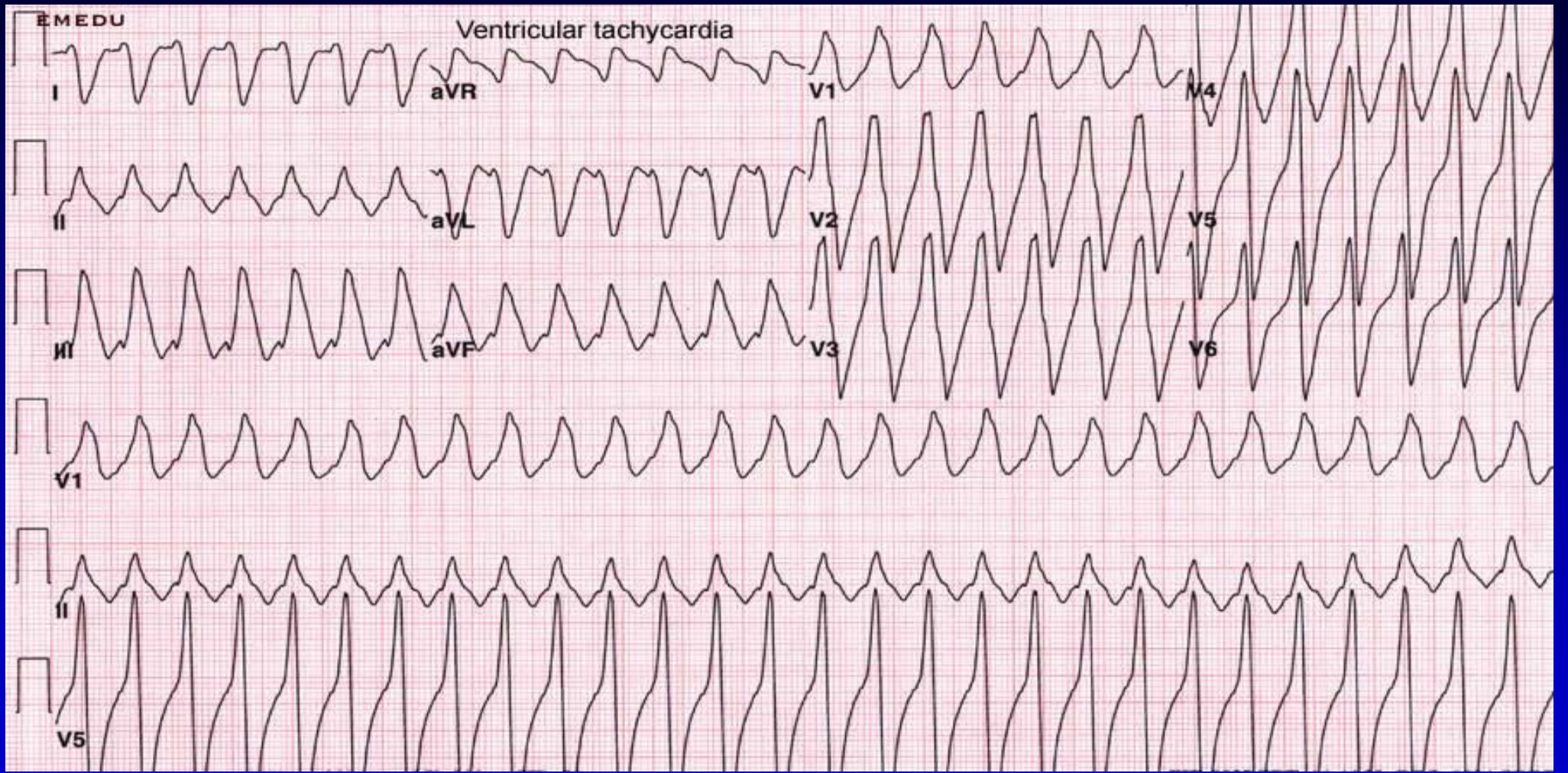


Náhlá smrt u mladých- HKMP nejčastější příčina !



Table 1. Causes of Sudden Death in 387 Young Athletes.*

| Cause | No. of Athletes | Percent |
|--|-----------------|---------|
| Hypertrophic cardiomyopathy | 102 | 26.4 |
| Commotio cordis | 77 | 19.9 |
| Coronary-artery anomalies | 53 | 13.7 |
| Left ventricular hypertrophy of indeterminate causation† | 29 | 7.5 |
| Myocarditis | 20 | 5.2 |
| Ruptured aortic aneurysm (Marfan's syndrome) | 12 | 3.1 |
| Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy | 11 | 2.8 |
| Tunneled (bridged) coronary artery‡ | 11 | 2.8 |
| Aortic-valve stenosis | 10 | 2.6 |
| Atherosclerotic coronary artery disease | 10 | 2.6 |
| Dilated cardiomyopathy | 9 | 2.3 |
| Myxomatous mitral-valve degeneration | 9 | 2.3 |
| Asthma (or other pulmonary condition) | 8 | 2.1 |
| Heat stroke | 6 | 1.6 |
| Drug abuse | 4 | 1.0 |
| Other cardiovascular cause | 4 | 1.0 |
| Long-QT syndrome§ | 3 | 0.8 |
| Cardiac sarcoidosis | 3 | 0.8 |
| Trauma involving structural cardiac injury | 3 | 0.8 |
| Ruptured cerebral artery | 3 | 0.8 |



Rizikové faktory náhlé srdeční smrti

1. Překonaná srdeční zástava, setrvalá KT
2. Rodinná anamnéza náhlého kardiálního úmrtí
3. Nevysvětlitelná synkopa
4. Běh neseřvalé komorové tachykardie
5. ↑Tloušťka stěny LK
6. Obstrukce v LVOT
7. Dilatace levé síně
- (8. Abnormální reakce TK na zátěž)

Výpočet 5 letého rizika SCD dle kalkulátoru ESC a zvažení ICD

Restriktivní kardiomyopatie (RKMP)

Restriktivní kardiomyopatie - definice

Onemocnění charakterizované restriktivní fyziologií srdečních komor, které mají normální či snížené objemy a nejsou hypertrofické.

Restriktivní kardiomyopatie - etiologie

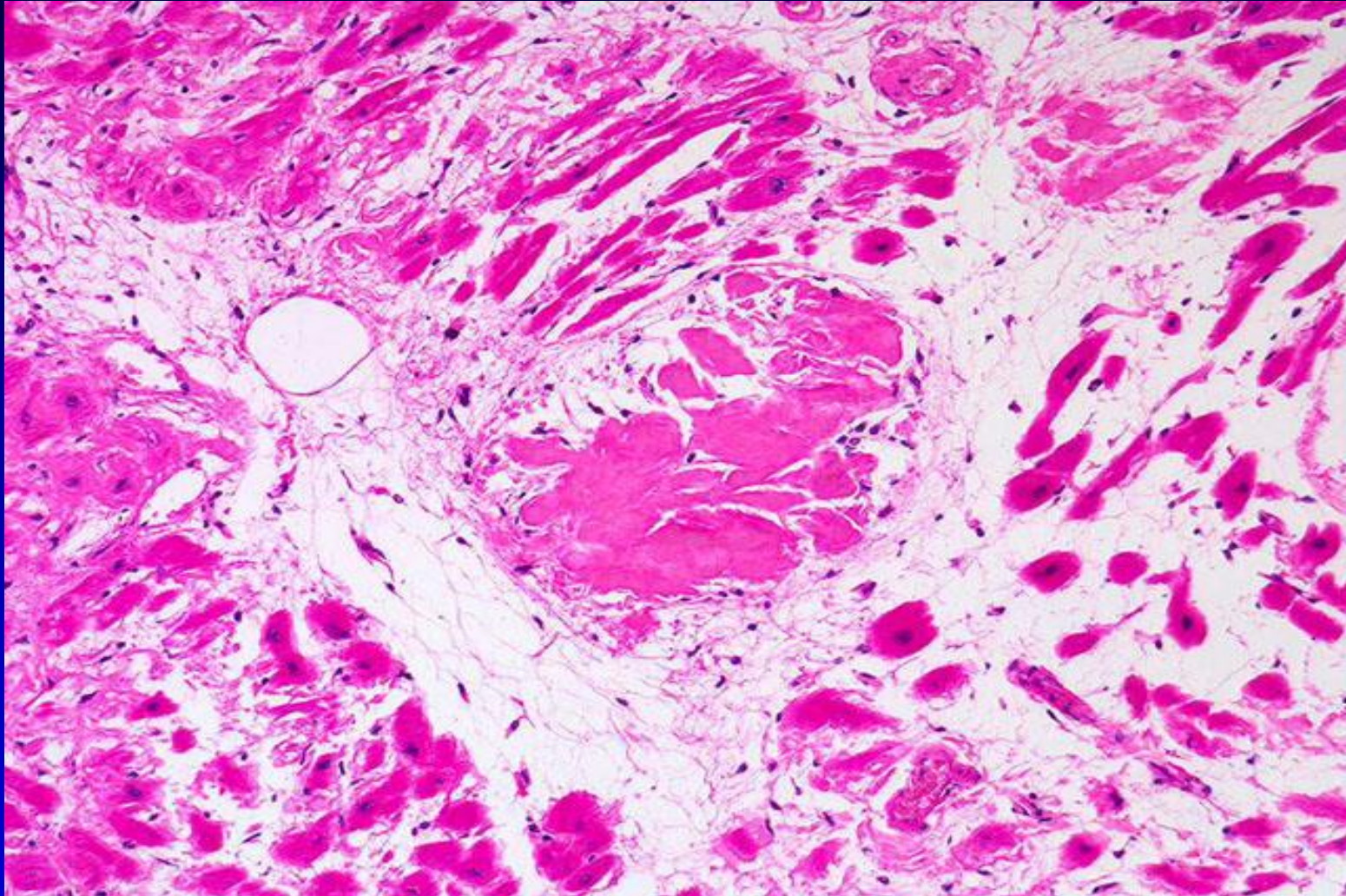
- Mimo tropy - nejčastěji amyloidóza (AL či ATTR forma)
- V rovníkové Africe endemicky endomyokardiální fibróza

- **Další příčiny:**
 - radiace či chemoterapie
 - střádavé choroby
 - sarkoidóza
 - postižení tumory atd.

Srdeční amyloidóza: kardiální manifestace

- restriktivní kardiomyopatie
 - *projevy srdečního selhávání*
- ortostatické hypotenze
- arytmie
 - *poruchy tvorby a převodu vzruchu*
- intrakavitární tromby / embolizace

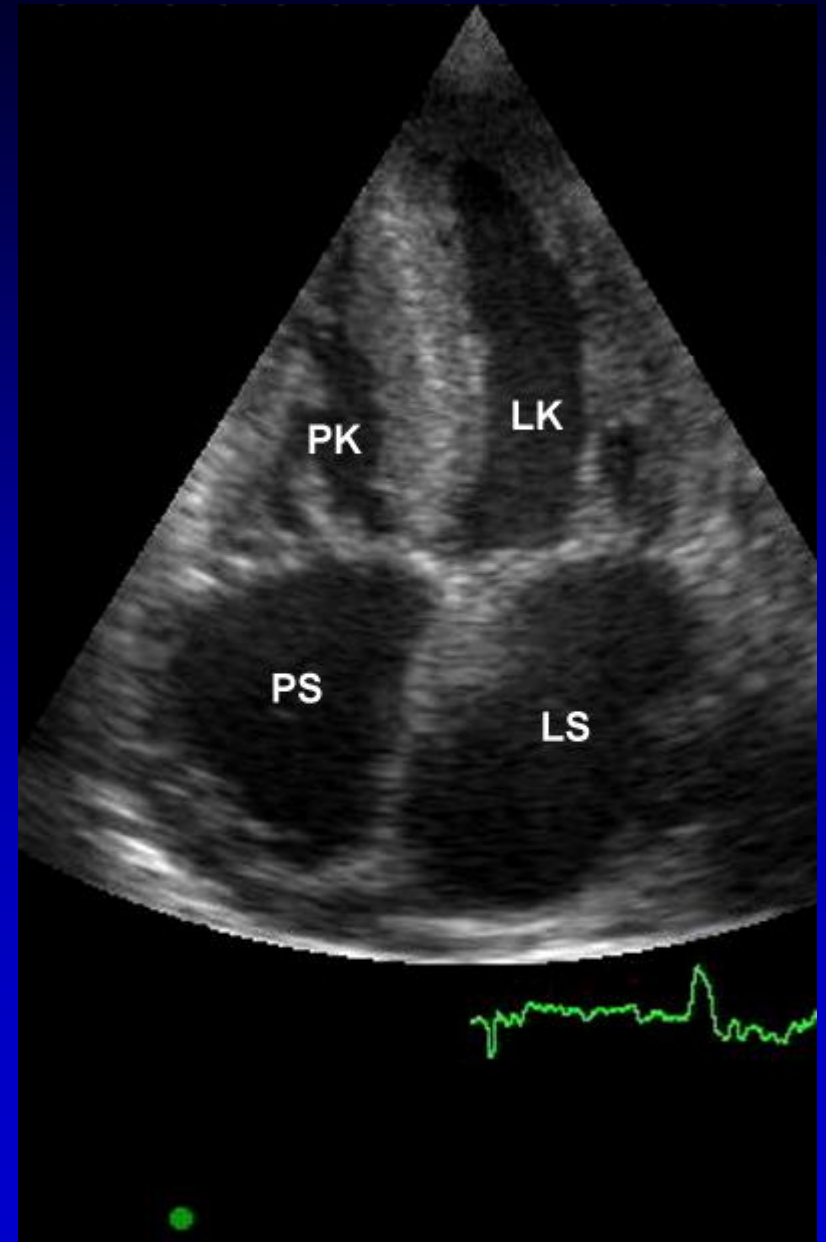
Amyloidóza – histologický průkaz



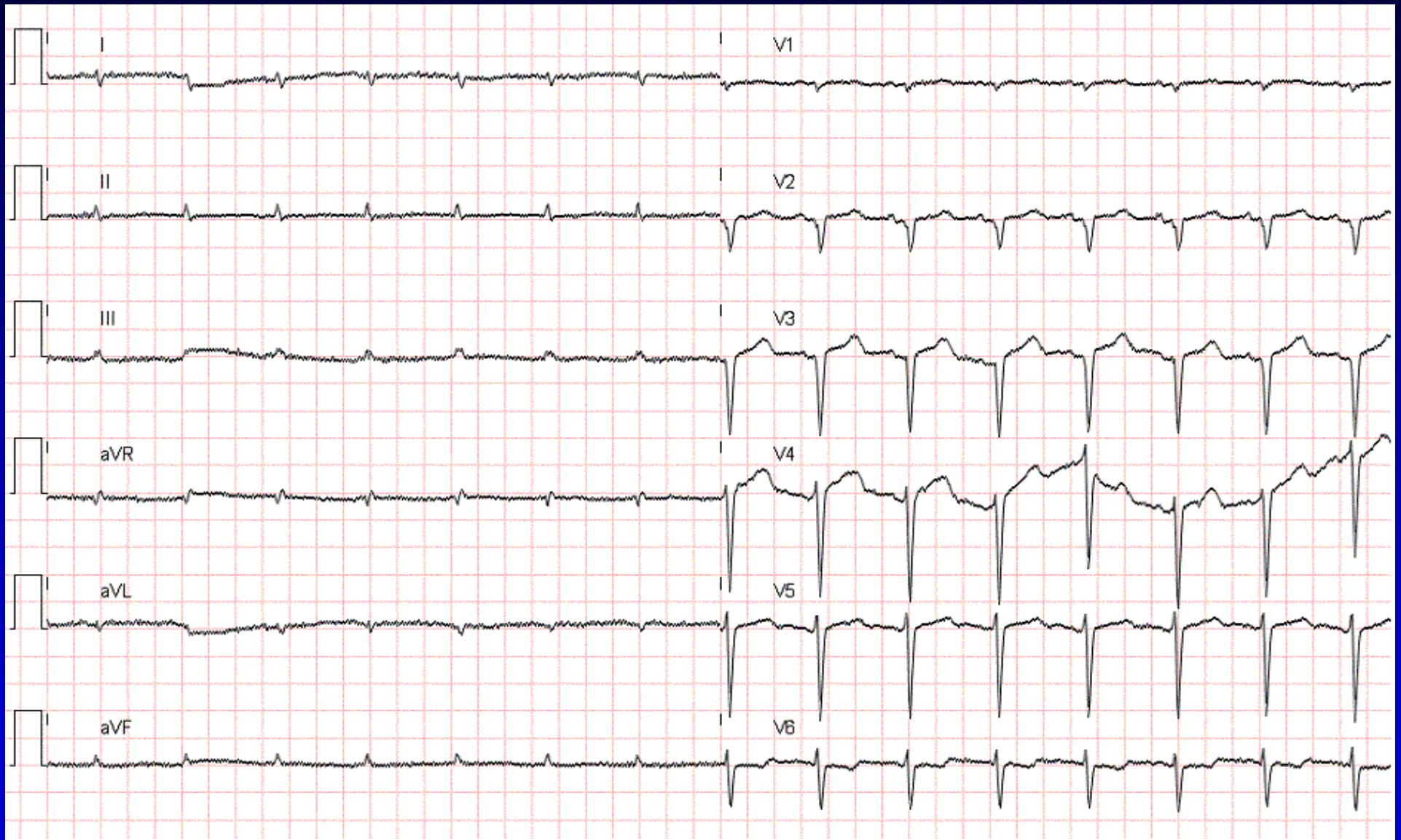
Extracelulární depozita eosinofilního materiálu

Echo

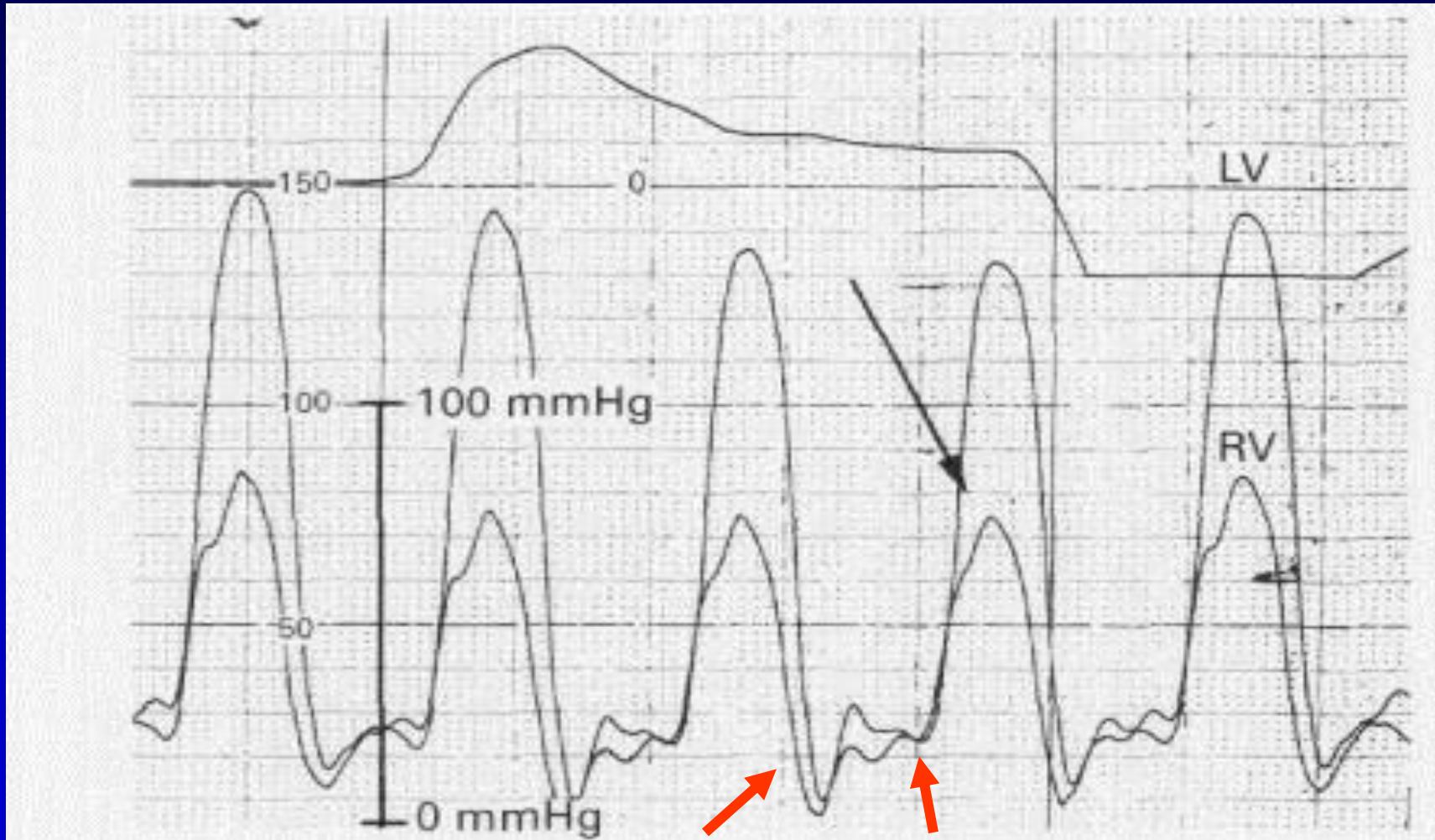
- malá objemy komor
- normální až výrazně zvýšená tloušťka stěn komor
- dilatace obou síní
- normální až snížená systolická funkce LK resp. PK
- restriktivní charakter plnění
- ztluštění chlopní
- perikardiální výpotek



EKG



Srdeční katetrizace - hemodynamika



Amyloidóza - terapie

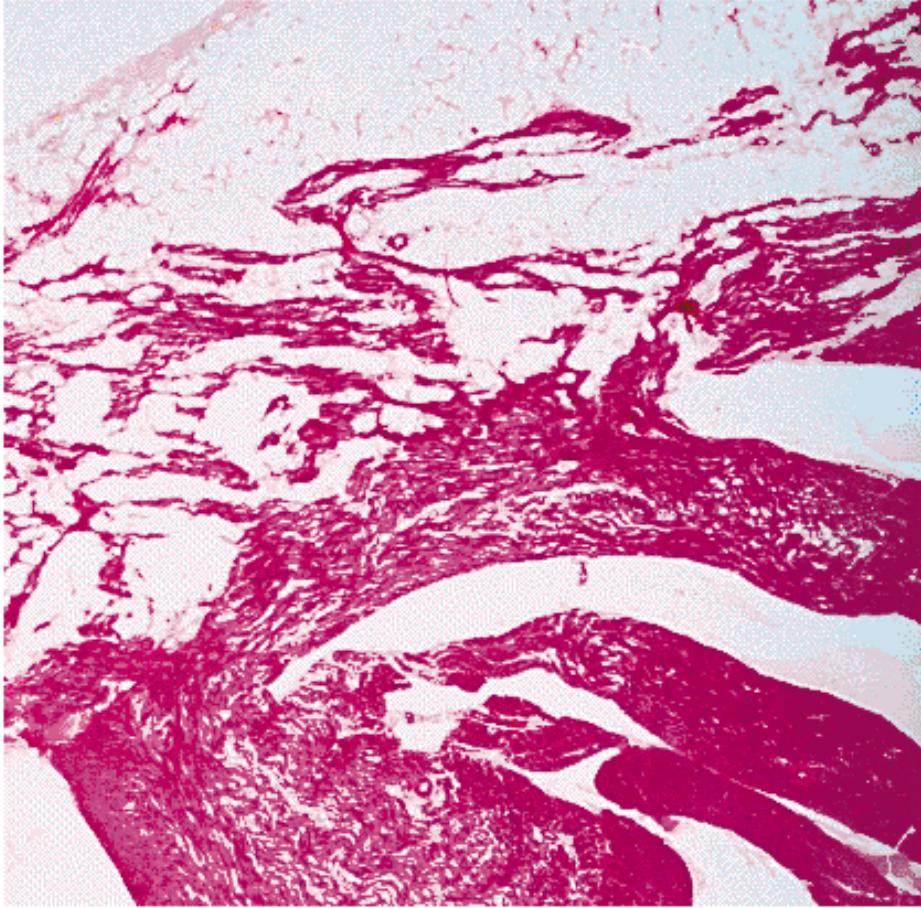
- **léčba srdečního selhání (kongesce)**
 - kličková diuretika a spironolakton
- **antikoagulace**
- **Hematologická léčba (kortikoterapie a cytostatika, autologní transplantace kmenových buněk)**
- **transplantace srdce (raritně)**

Arytmogenní kardiomyopatie pravé komory (ARVC)

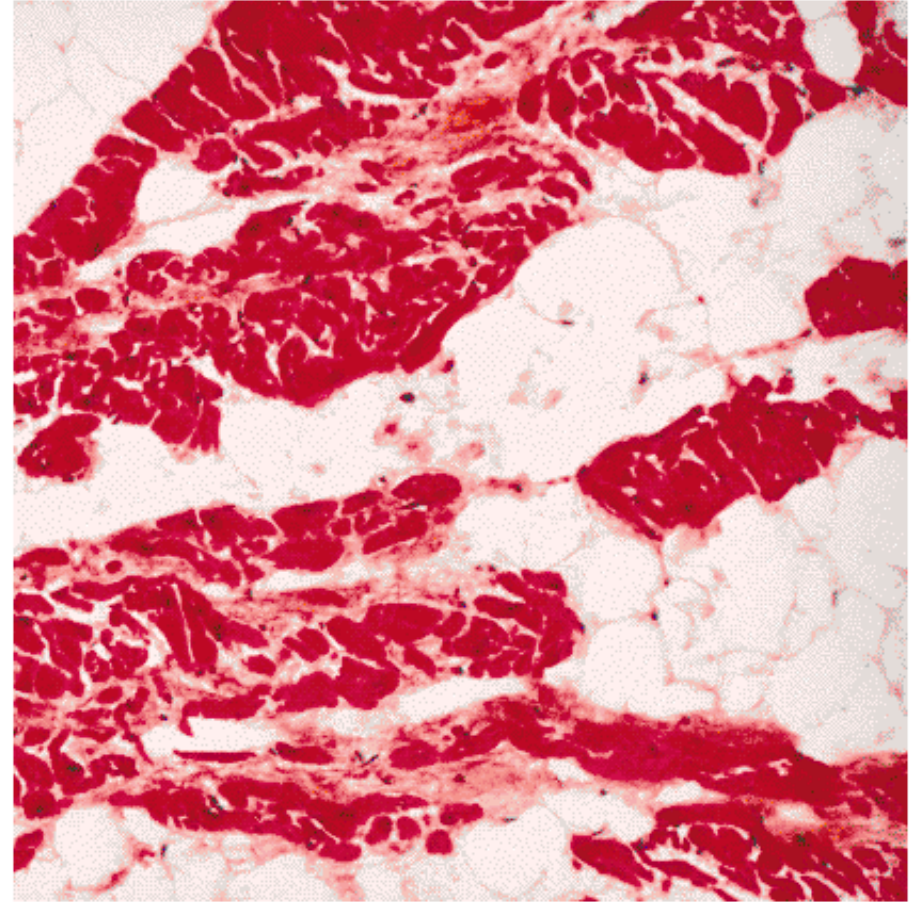
Charakteristické rysy onemocnění

- typicky autozomálně dominantní dědičnost
- nahrazování myokardu pravé komory fibrolipomatózní tkání
- fokálně / difúzně, od epikardu k endokardu
- typicky v místech postižení akineza, dyskineza či aneuryzma
- predilekce:
 - subtrikuspidální oblast (vtok PK)
 - hrotová oblast
 - výtokový trakt PK (RVOT)
- progresivní charakter: postižení PK → postižení LK (> 50%)

ARVC - histopatologie



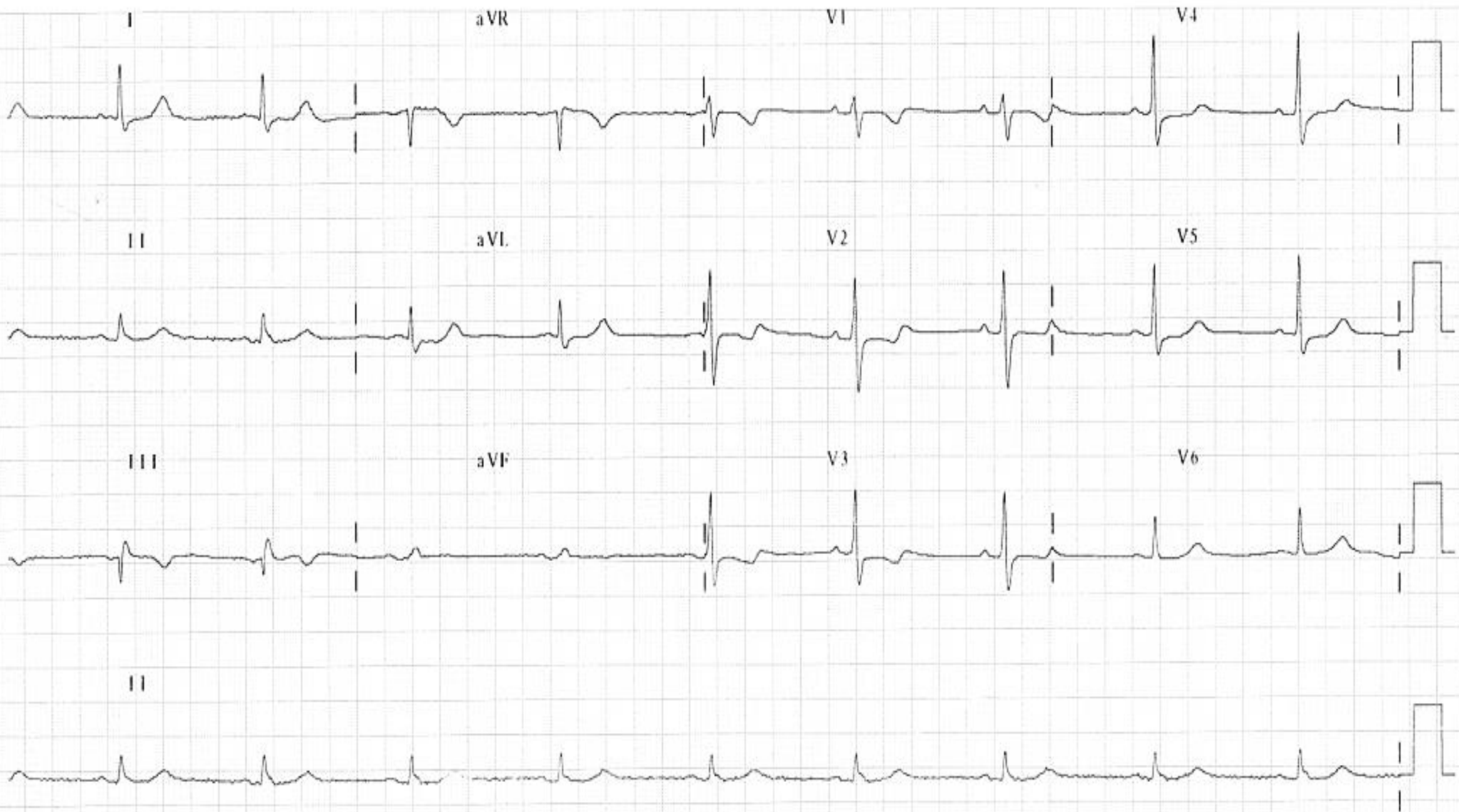
Náhrada myokardu tukovou tkání



Fibróza kolem reziduální svaloviny

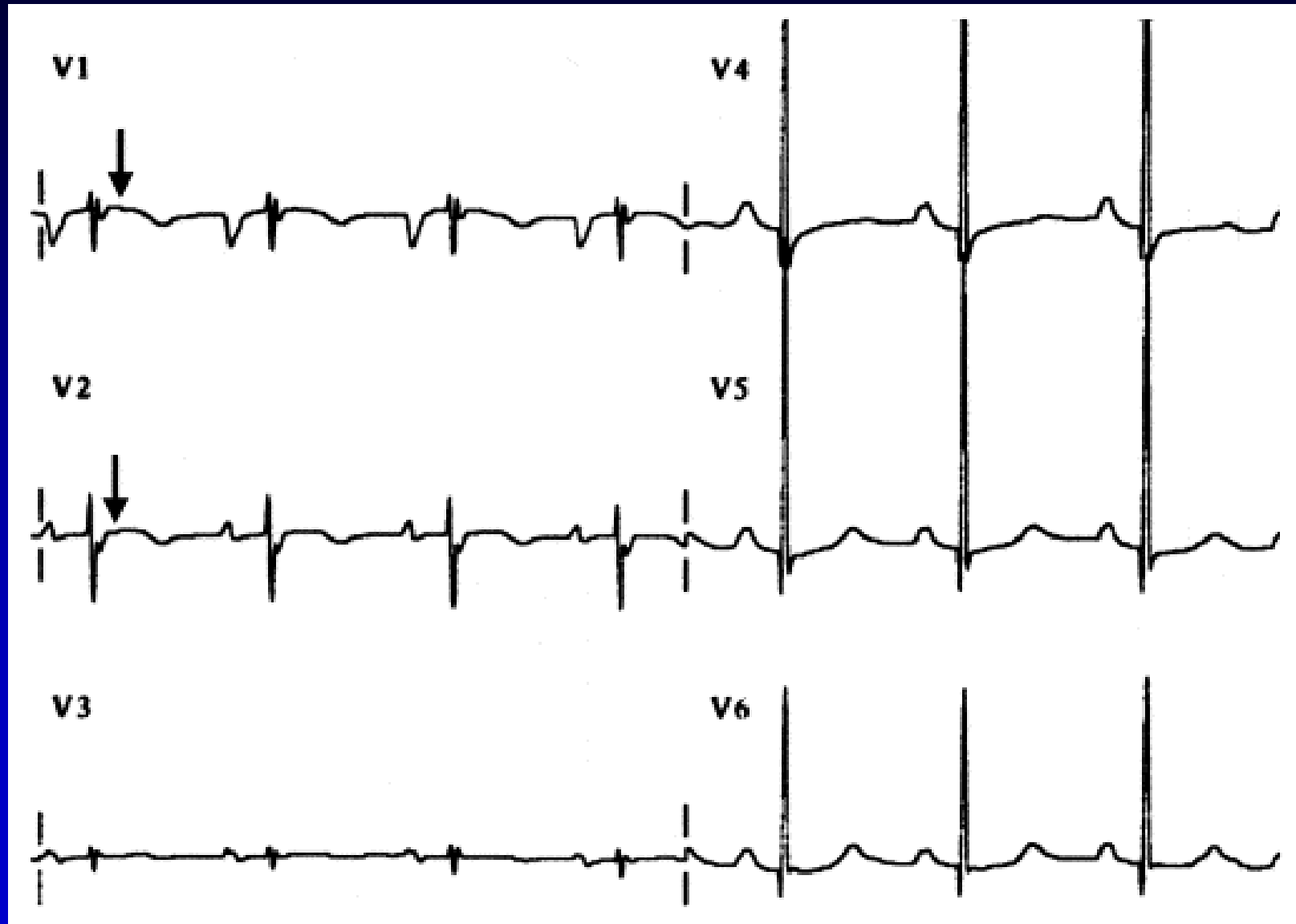
Klinická manifestace

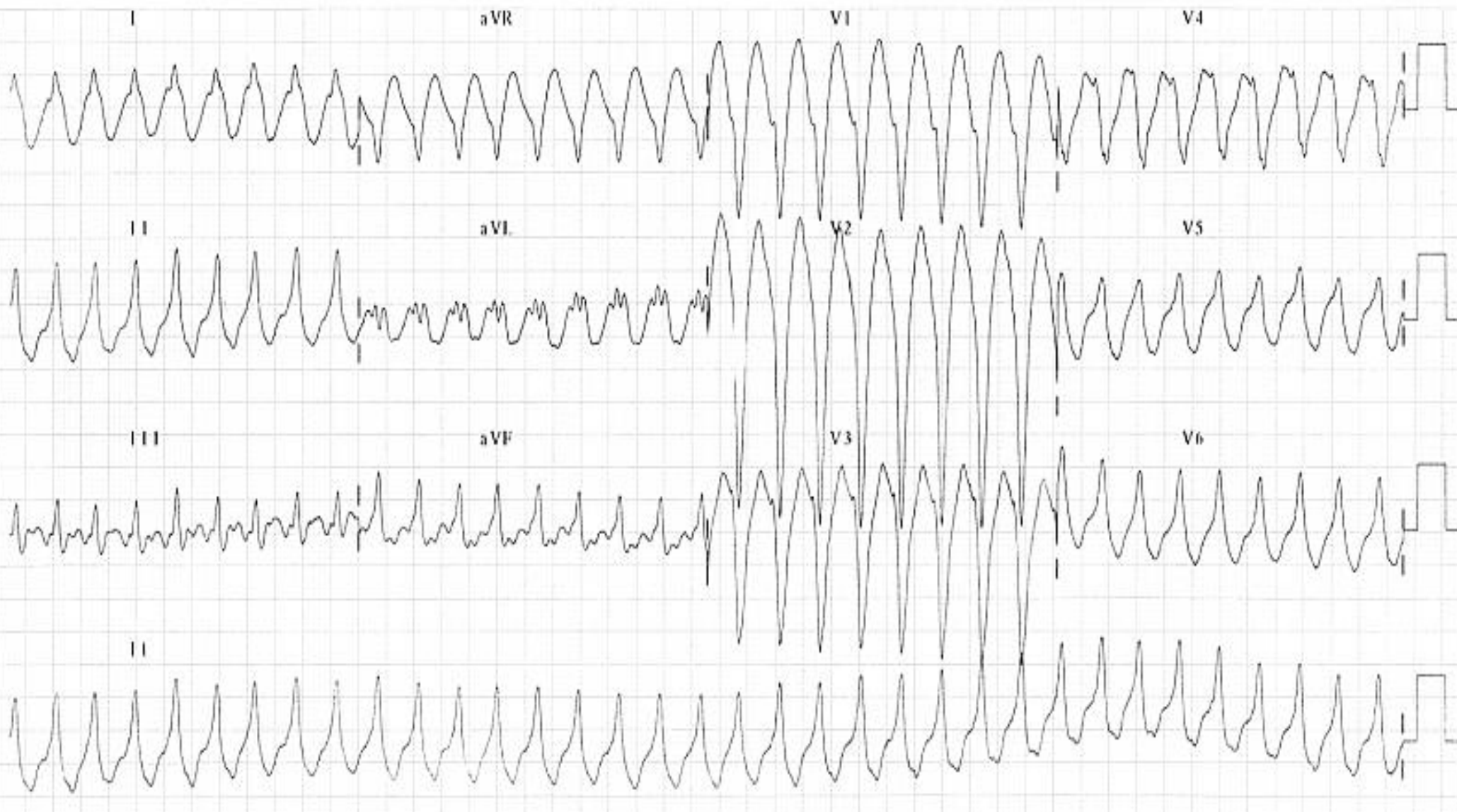
- **náhlá smrt**
 - jedna z nejčastějších příčin náhlé srdeční smrti u mladých jedinců a atletů
- **synkopa, palpitace, dokumentovaná arytmie**
- **srdeční selhání**



EKG – negativní T ve V1-V3

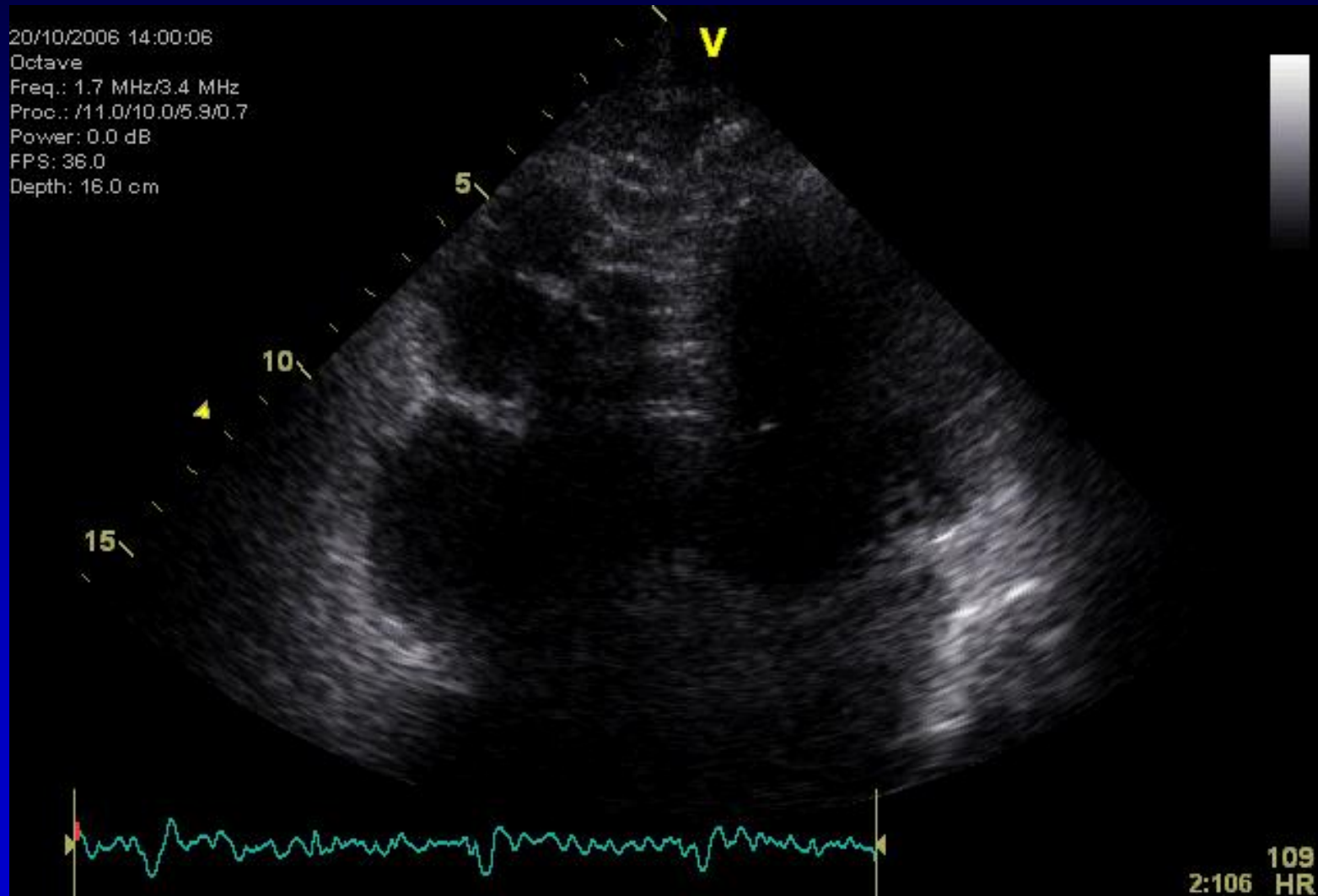
EKG – vlny epsilon



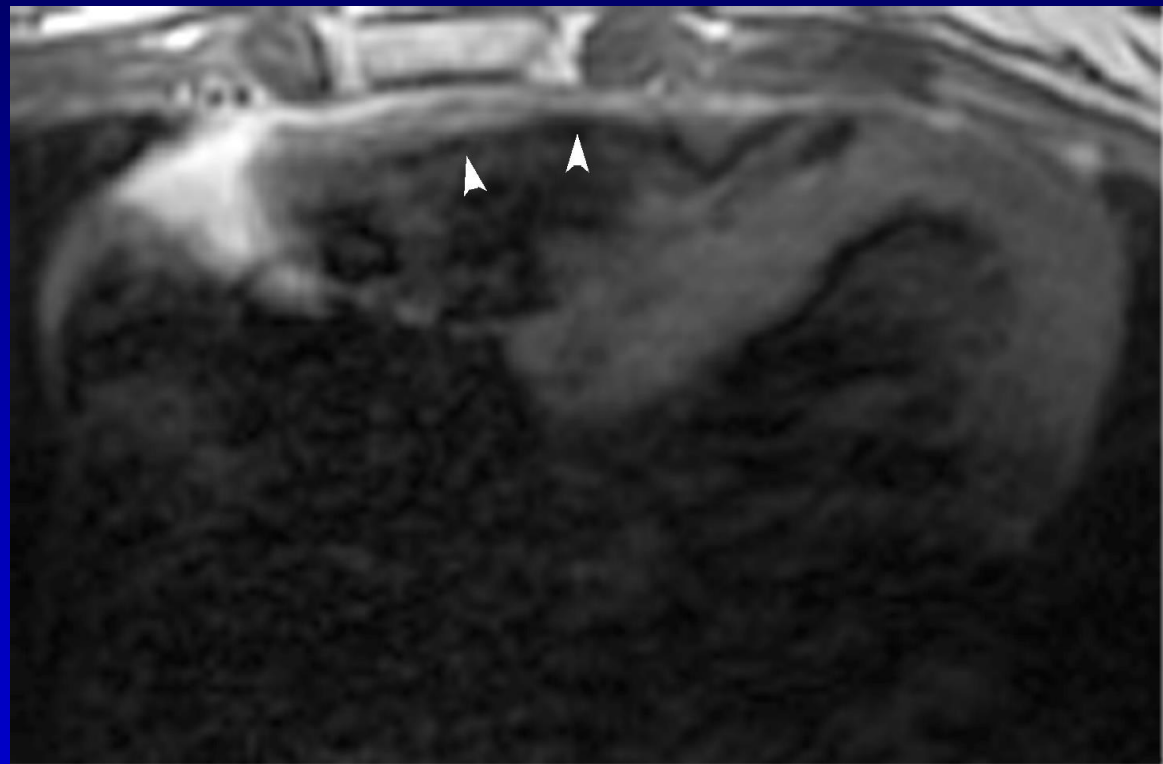


EKG – komorová tachykardie s LBBB morfologií

Echo



Magnetická resonance



Terapie

- **Farmakoterapie**
 - betablokátory a antiarytmika jako amiodaron
- **Radiofrekvenční ablace arytmií**
- **ICD**

Takotsubo (kardiomyopatie) syndrom

- Typicky u postmenopauzálních žen v souvislosti se stresem
- Iniciální manifestace obvykle připomíná akutní koronární syndrom
- Nutné zobrazení koronárních tepen (obvykle SKG) a vyloučení přítomnosti culprit léze
- Porucha kinetiky přesahuje povodí koronární tepny a je přechodná (normalizace systolické funkce nejpozději do 6 měsíců)
- Výše elevace troponinů neodpovídá tíži poruše kinetiky LK
- V léčbě většinou používány betablokátory a KI sympatomimetika

Takotsubo (kardiomyopatie) syndrom

