

Hypertrofická kardiomyopatie/léčba

Farmakologická léčba

Asymptomatictí pacienti nebo pacienti s velmi mírnými symptomy nemusí vždy vyžadovat medikamentózní terapii.^{[1] [2]} V konzervativní terapii obstrukční HKMP se používají **betablokátory**, které mají negativně inotropní, dromotropní, chronotropní a bathmotropní účinek a snižují spotřebu kyslíku myokardem. Podobně na myokard působí i **verapamil**,^[2] léčivo ze skupiny blokátorů kalciového kanálu. Je vhodné ho podávat v kombinaci s betablokátory, což umožní snížit dávky jednotlivých léků. V některých zemích se také podává **disopyramid**,^[2] antiarytmikum I^a třídy s negativním inotropním účinkem, s cílem zlepšení symptomů jako bolesti na hrudi nebo symptomů souvisejících s obstrukcí výtokového traktu levé komory.^{[3] [2]} Diuretika jsou indikována u pacientů s rozvinutým srdečním selháním, nicméně je nutné dbát opatrnosti z hlediska hypotense, hypovolemie a provokace obstrukce výtokového traktu levé komory. Při rozvinutí systolického srdečního selhání jsou indikovány ACE-inhibitory, spironolakton a další farmaka.^[2] Nejsou doporučována periferní vazodilatancia, která mají účinek ve snížení afterloadu.^[4] U pacientů s fibrilací síní je indikována antikoagulační léčba, případně kardioverze.^[1] Důležitá je také **prevence infekční endokarditidy**.

Léčba a prevence arytmií a náhlé smrti

Medikamentózní antiarytmická léčba sestává z terapie betablokátory nebo amiodaronem. U rizikovějších pacientů je zvažována indikace **implantabilního kardioverter-defibrilátoru (ICD)** v rámci primární nebo sekundární prevence.^{[3] [5]} Stratifikace pacientů se zvýšeným rizikem náhlého úmrtí není vždy jednoduchá a řídí se množstvím kritérií. Jasná je indikace ICD jako **sekundární prevence u osob po srdeční zástavě nebo setrvalých komorových tachykardiích**.^{[3] [5]} V rámci primární prevence jsou za indikační k zavedení ICD považována tato kritéria - rodinná anamnéza náhlého úmrtí, anamnéza synkopy, četné nesetralé komorové tachykardie, hypotense, masivní hypertrofie myokardu levé komory (s tloušťkou přes 30mm u dospělých) a průkaz rozsáhlejšího LGE.^{[3] [5]} Jako další rizikové faktory náhlého úmrtí jsou zvažována **snížená ejekční frakce levé komory, apikální aneurysma, výrazný subaortální klidový gradient a vícečetné genové mutace sarkomerických proteinů**.^[3]

Chirurgická a invazivní léčba

Chirurgické řešení zahrnuje **septální myektomii**, která je často spojena s náhradou dysfunkční mitrální chlopně. Invazivním řešením je myšlena **perkutánní transluminální septální myokardiální ablace (PTMSA)**. Mezi indikační kritéria patří přítomnost **významné obstrukce výtokového traktu levé komory** a s tím spojená výrazná **symptomatologie** nemocných refrakterní k farmakologické léčbě, významná mitrální regurgitace a další.^[1] U pacientů dochází v důsledku snížení gradientu obstrukce k symptomatické úlevě a také je popisováno snížení rizika náhlého úmrtí.^[6] Perioperační mortalita výkonu je 1 až 2 %, mezi komplikace patří perforace septa, insuficience aortální chlopně, vznik A-V blokády nebo blokády levého Tawarova raménka (až u 46 % pacientů).

Za nejúčinnější metodu terapie se ve dnešní době považuje **alkoholová septální ablace**, která se spočívá v aplikaci koncentrovaného alkoholu do arterie zásobující bazální část septa za skioskopické a UZ kontroly. To způsobí transmurální nekrózu části hypertrofovaného septa s následným zajizvením oblasti, kdy je kýžením výsledkem snížení gradientu obstrukce a zlepšení koaptace cípů mitrální chlopně.^{[3] [5] [6]} Indikace buď k myektomii, nebo alkoholové ablaci septa se řídí řadou kritérií. Mortalita je 1 - 2 %, po výkonu může vzniknout blok pravého Tawarova raménka (až 50 % pacientů), A-V blok III. stupně (30 % pacientů); u 8-12 % pacientů je nutné implantovat trvalý kardiostimulátor.

Použitá literatura

- MANN, Douglas L, et al. *Braunwald's Heart Disease : A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 10th Edition vydání. 2015. ISBN 978-0-323-29429-4.
- STANĚK, Vladimír. *Kardiologie v praxi*. - vydání. Axonite CZ, 2014. 375 s. ISBN 9788090489974.
- KUUSISTO, Johanna, Petri SIPOLA a Pertti JÄÄSKELÄINEN. Current perspectives in hypertrophic cardiomyopathy with the focus on patients in the Finnish population: a review. *Annals of Medicine*. 2016, roč. 7, vol. 48, s. 496-508, ISSN 0785-3890. DOI: 10.1080/07853890.2016.1187764 (<http://dx.doi.org/10.1080%2F07853890.2016.1187764>).
- PALEČEK, T a P KUCHYNKA, et al. Nesarkomerické formy hypertrofické kardiomyopatie v dospělosti. *Kardiologická revue - interní medicína*. 2011, roč. 13, vol. 4, s. 210-220,
- VESELKA, Josef, Nandan S ANAVEKAR a Philippe CHARRON. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *The Lancet*. 2017, roč. 10075, vol. 389, s. 1253-1267, ISSN 0140-6736. DOI: 10.1016/s0140-6736(16)31321-6 (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fs0140-6736%2816%2931321-6>).
- MARIAN, Ali J. a Eugene BRAUNWALD. Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation Research*. 2017, roč. 7, vol. 121, s. 749-770, ISSN 0009-7330. DOI: 10.1161/circresaha.117.311059 (<http://dx.doi.org/10.1161%2Fcircresaha.117.311059>).

- PROF. MUDR. ŠTEJFA, Miloš, et al. *Kardiologie*. 3. vydání. 2007. 776 s. ISBN 978-80-247-1385-4.
- KAUTZNER, Josef. *Srdeční selhání : aktuality pro klinickou praxi*. - vydání. Mladá fronta, 2015. ISBN 9788020435736.
- KUČHYNKA, P. *Kardiomyopatie* [online]. [cit. -]. <<http://int2.lf1.cuni.cz/file/5727/kardiomyopatie-pro-mediky.pdf>>.
- BRTKO, Miroslav, Jozef ŠTÁSEK a Jan VOJÁČEK, et al. Hypertrofická kardiomyopatie - současné možnosti léčby. *Intervenční a akutní kardiologie* [online]. 2008, roč. 3, vol. 7, s. 100-105, dostupné také z <<https://www.iakardiologie.cz/pdfs/kar/2008/03/04.pdf>>. ISSN -.

Reference

1. KUUSISTO, Johanna, Petri SIPOLA a Pertti JÄÄSKELÄINEN. Current perspectives in hypertrophic cardiomyopathy with the focus on patients in the Finnish population: a review. *Annals of Medicine*. 2016, roč. 7, vol. 48, s. 496-508, ISSN 0785-3890. DOI: 10.1080/07853890.2016.1187764 (<http://dx.doi.org/10.1080%2F07853890.2016.1187764>).
2. MARIAN, Ali J. a Eugene BRAUNWALD. Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation Research*. 2017, roč. 7, vol. 121, s. 749-770, ISSN 0009-7330. DOI: 10.1161/circresaha.117.311059 (<http://dx.doi.org/10.1161%2Fcircresaha.117.311059>).
3. MANN, Douglas L, et al. *Braunwald's Heart Disease : A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 10th Edition vydání. 2015. ISBN 978-0-323-29429-4.
4. KUČHYNKA, P. *Kardiomyopatie* [online]. [cit. -]. <<http://int2.lf1.cuni.cz/file/5727/kardiomyopatie-pro-mediky.pdf>>.
5. STANĚK, Vladimír. *Kardiologie v praxi*. - vydání. Axonite CZ, 2014. 375 s. ISBN 9788090489974.
6. VESELKA, Josef, Nandan S ANAVEKAR a Philippe CHARRON. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *The Lancet*. 2017, roč. 10075, vol. 389, s. 1253-1267, ISSN 0140-6736. DOI: 10.1016/s0140-6736(16)31321-6 (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fs0140-6736%2816%2931321-6>).