

Hypertrofická kardiomyopatie – názory na současné léčebné postupy – editorial

J. Vojáček

I. interní klinika Lékařské fakulty UK a FN, Hradec Králové, přednosta prof. MUDr. Jan Vojáček, DrSc., FESC

Krejčí J et al. Nefarmakologická léčba hypertrofické obstrukční kardiomyopatie – srovnání výsledků metodami perkutánní transluminální septální ablace a dvoudutinové stimulace. Vnitř Lék 2006; 52(4): 313–320.

Hypertrofická kardiomyopatie je závažné onemocnění, v České republice žije odhadem 10 000–50 000 nositelů této choroby. Z nich kolem jedné pětiny má obstrukci výtokového traktu levé komory srdeční. Obstrukce je dynamická a nejčastěji je podmíněna hypertrofickou subaortální částí septa a abnormálně v systole dopředu se pohybující mitrální chlopní. Můžeme se ale setkat i s midkavitární nebo s apikální formou. Častá je i současná mitrální regurgitace. Vznik a stupeň obstrukce i mitrální regurgitace je u individuálního nemocného velmi variabilní a závislý na řadě anatomických, ale hlavně funkčních parametrů. Nezřídka může gradient z klidových hodnot 10–20 mm Hg stoupat během provokačních manévru až 100 mm Hg i více. Klinicky může stupeň obstrukce zvyšovat fyzická zátěž, periferní vazodilatace, dehydratace, zvýšení inotropie, arytmie a řada dalších momentů. Laboratorně je k posouzení subvalvulární obstrukce používáno hodnocení postextrasystolického stahu, Valsalvova manévru, infuze dobutaminu nebo izosorbiddinitrátu či některé další provokační testy.

Hypertrofická kardiomyopatie je poměrně závažné onemocnění posti-

hující i nemocné v mladších věkových skupinách a výrazně zhoršující prognózu svých nositelů bez ohledu na pokročilost onemocnění. Jedná se o srdeční postižení s primárně diastolickou poruchou funkce levé komory srdeční, a jak bylo uvedeno, část nositelů může mít dynamickou obstrukci výtokového traktu. Onemocnění asi v polovině případů může být dominantně autozomálně podmíněné, zbytek jsou sporadické případy. Histopatologicky jde o *dysarray* vláken srdečního svalu a fibrózu myokardu. Nemocný s hypertrofickou kardiomyopatií je ohrožen vznikem maligních arytmí i náhlou smrtí. Je udáváno, že až v jedné třetině náhlých úmrtí mladých sportovců je příčinou hypertrofická kardiomyopatie.

Názory na léčbu hypertrofické obstrukční kardiomyopatie prošly vývojem zahrnujícím podávání beta-blokátorů, verapamilu, amiodaronu, chirurgickou septální myektomií a dále přes využití dvoudutinové AV sekvenční kardiostimulace až po v současné době často používanou transkoronární alkoholovou ablací septa.

Pokud chceme shrnout současné možnosti léčby nemocných s hypertrofickou obstrukční kardiomyo-

patii, není nikdy chybou co nejvíce zdůraznit především často opomíjená základní režimová opatření vylučující momenty prohlubující obstrukci výtokového traktu levé komory (to znamená vyloučit podávání pozitivně inotropních látek – digoxin, katecholaminy, vazodilatancia, vyvarovat se dehydratace, těžké fyzické zátěže atd). V medikamentózní léčbě se uplatňuje podávání verapamilu, beta-blokátorů a disopyramidu.

Chirurgická léčba je známá již řadu desetiletí [10] a spočívá v septální myektomii zaměřené cíleně na zjištěnou lokalizaci myokardiální hypertrofie a případně spojené s mitrální plastikou či náhradou. V současné době je vyhrazena pro nemocné, u nichž selhaly jiné způsoby léčby, a pro nemocné, u kterých nelze provést transkoronární ablací.

Dvoudutinová AV sekvenční kardiostimulace je používána již více než 20 let [9], u nás o ní jako první referoval Kvasnička [7]. Tato metoda vedla ke snížení nitrokomorového gradientu a umožnila podávání vysokých dávek verapamilu a beta-blokátorů. Přestože byly publikovány poměrně příznivé střednědobé výsledky [2], v současné době je na vět-

šině pracovišť dávána přednost transkoronární septální ablací.

Transkoronární ablace septa v současné době prakticky nahradila u většiny pacientů chirurgickou myektomií. Klinicky je používána více než 10 let [5,12], u nás první výkon provedl Hlaváček [3]. Vyvolání nekrózy septa pomocí injekce 1–3 ml alkoholu do septálního perforátoru přes *over-the-wire* balonkový katétr vede k významnému snížení nitrokomorového gradientu a tento efekt přetrvává při středně i dlouhodobém sledování [1,6]. Transkoronární ablace septa je indikována u symptomatických nemocných (NYHA III–IV) s klidovým gradientem nad 30 mm Hg nebo s gradientem po provokaci nad 100 mm Hg, podmínkou je vhodná koronární anatomie [8]. Mortalita tohoto zákroku se pohybuje mezi 1–2 %. Výkon je možný i u midkavitární obstrukce při vhodné koronární anatomii, zde je však častěji indikována chirurgická myektomie.

Jako velmi důležitá a účinná léčba se jeví implantace AICD u nemocných nejvíce ohrožených maligními arytmiemi a náhlou smrtí na základě provedené rizikové stratifikace. V diagnostice hypertrofické kardiomyopatie se v poslední době ukazuje jako nadějná metoda srdeční NMR [11].

V tomto čísle časopisu Krejčí et al [4] uvádějí svoje zkušenosti s perkutánní transluminální ablací septa a s dvoudutinovou AV sekvenční kardiostimulací v léčbě hypertrofické obstrukční kardiomyopatie. Jejich výsledky ukazují příznivý efekt kardiostimulace na zlepšení funkční kapacity, snížení nitrokomorového gradientu, tloušťky septa a velikosti SAM. Efekt ablace septa na uvedené

parametry však byl i u jejich nemocných výraznější, navíc docházelo i ke zmenšení velikosti levé síně. Uvedená práce potvrzuje příznivý efekt perkutánní transluminální ablace septa při době sledování 19 ± 7 měsíců, ale i dlouhodobý efekt sekvenční kardiostimulace při době sledování $70,2 \pm 50,3$ měsíců.

Přestože máme dnes k dispozici jednoduchou a účinnou katetrizační metodu léčby hypertrofické obstrukční kardiomyopatie, je nutné mít na zřeteli, že tento výkon vyžaduje velice precizní technický postup, ani potom není zcela bez rizika, a proto přístup k nemocným s tak závažným onemocněním, jakým je hypertrofická kardiomyopatie, musí být velmi komplexní a v optimální míře využívat zmíněných možností léčby.

Literatura

1. Faber L, Meissner A, Ziemssen P et al. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation for HOCM: Long-term follow-up in the first series of 25 patients. *Heart* 2000; 83: 326–331.
2. Gadler F, Linde C, Daubert C et al. Significant improvement of quality of life following atrioventricular synchronous pacing in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Data from 1 year follow-up. PIC study group. *Pacing in cardiomyopathy*. *Eur Heart J* 1999; 20: 1044–1050.
3. Hlaváček K, Horák D, Ošřádal P et al. Transkoronární ablace septální hypertrofie (TASH) u nemocného s hypertrofickou obstrukční kardiomyopatií (HOCM). Abstrakt. Poster, VI. výroční sjezd České kardiologické společnosti, Brno, 24.–27. května 1998.
4. Krejčí J, Groch L, Meluzín J et al. Nefarmakologická léčba hypertrofické obstrukční kardiomyopatie – srovnání výsledků metodami perkutánní transluminální septální ablace a dvoudutinové stimulace. *Vnitř Lék* 2006; 52: 312–320.
5. Kuhn H, Gietzen F, Leuner C et al. Induction of subaortic septal ischemia to reduce obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1997; 18: 846–851.
6. Kuhn H, Seggewiss H, Gietzen FH et al. Catheter-based therapy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: First in-hospital outcome analysis of the German TASH Registry. *Z Kardiologie* 2004; 93: 23–31.
7. Kvasnička J, Gajdošová I, Tauchman M et al. Léčba hypertrofické obstrukční kardiomyopatie: DDD stimulace, verapamil nebo obojí? Abstrakt. *Kardiologické dny Praha*, 18. 11. 1993.
8. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1687–1713.
9. McDonald K, McWilliams E, O’Keeffe B et al. Functional assessment of patients treated with permanent dual chamber pacing as a primary treatment for hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1988; 9: 893–898.
10. Morrow AG, Reitz BA, Epstein SE et al. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis. Techniques, and the results of pre and postoperative assessments in 83 patients. *Circulation* 1975; 52: 88–102.
11. Sechtem U, Mahrholdt H, Hager S et al. New non-invasive approaches for the diagnosis of cardiomyopathy: magnetic resonance imaging. *Ernst Schering Res Found Workshop* 2006; 55: 261–285.
12. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995; 346: 211–214.

prof. MUDr. Jan Vojáček, DrSc., FESC
www.fnhk.cz
e-mail: JanVojacek@seznam.cz

Doručeno do redakce: 19. 3. 2006