

HYPERTROFICKÁ KARDIOMYOPATIE – SOUČASNÉ MOŽNOSTI LÉČBY

Miroslav Brtko¹, Josef Štásek², Jan Vojáček², Pavel Polanský¹, Martin Tuna¹, Rudolf Praus², Karel Mědílek³, Josef Bis², Jaroslav Dušek²

¹Kardiocentrum, Kardiochirurgická klinika LF UK a FN, Hradec Králové

²I. interní klinika LF UK a FN, Hradec Králové

³Trafford General Hospital, Urmston, Manchester, Anglie

Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP) je autozomálně dominantní onemocnění s prevalencí 0,2 %, vyznačující se většinou asymetrickou hypertrofií stěn (> 15 mm) levé komory (LK). V počátečních stádiích onemocnění je dutina LK malá, LK je hyperkontraktilní. Klinicky závažnější je obstruktivní forma (dynamická subvalvární, midventrikulární nebo apikální obstrukce), která má dle některých autorů horší prognózu. Doposud je známo cca 200 mutací na cca 10 genech, které mohou způsobovat toto onemocnění. K popisu HKMP se používá buď Gregorova nebo Maronova klasifikace.

Symptomatologie a prognóza HKMP jsou velmi různorodé – od asymptomatického průběhu až po náhlou smrt. U některých pacientů se objeví fibrilace síní nebo mozková příhoda, nejčastějšími příznaky však jsou angina pectoris, náhlová dušnost nebo synkopa. Cca u 5 % nemocných se rozvine systolická dysfunkce LK se srdečním selháním (tzv. „burned-out“ fáze). Mortalita je udávána v rozmezí 1 % až 6 %. Nejrizikovější jsou pacienti s resuscitovanou srdeční zástavou nebo spontánní setrvalou komorovou tachykardií v anamnéze, pacienti s rodinou anamnézou náhlé smrti, s maligním genotypem nebo „nevysvětlitelnou“ synkopou, nemocní s výraznou hypertrofií septa (> 30 mm), s abnormální reakcí tlaku při zátěži nebo s nesetrvalou komorovou tachykardií při Holterově monitorování.

Obstruktivní forma se vyznačuje klidovým nebo provokovaným gradientem > 30 mm Hg. Pacienti s obstruktivní formou mají 2 × vyšší riziko úmrtí, 4 × vyšší riziko mozkové příhody a srdečního selhání a vyšší riziko progresse onemocnění do NYHA třídy III a IV.

Při léčbě tohoto onemocnění lze zvolit konzervativní terapii (betablokátory, bradykardizující kalciové blokátory, disopyramid), A-V sekvenční stimulaci, chirurgickou myektomii nebo alkoholovou septální ablací. V léčbě obstruktivní formy je nejúčinnější chirurgická nebo katetrizační léčba. Chirurgická léčba se provádí od 60. let minulého století (operace dle Morrowa). Chirurgická léčba má nízkou mortalitu (1–2 %), při dlouhodobém sledování pacientů dochází k zmírnění symptomatologie, ke zmenšení frekvence synkop, k zlepšení tolerance námahy a ke zmenšení levé síně. Alkoholová septální ablace se provádí 13 let s obdobnou mortalitou a výrazným zmírněním symptomatologie u více než 90 % pacientů.

Klíčová slova: hypertrofická kardiomyopatie, alkoholová septální ablace, septální myektomie.

HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY – CURRENT TREATMENT POSSIBILITIES

Hypertrophic cardiomyopathy is an autosomal dominant disease with prevalence of 0.2 % characterized mostly by asymmetric hypertrophy of left ventricle (> 15 mm). Initially the cavity of the left ventricle is small and the left ventricle is hypercontractile. Obstructive form is clinically more significant (dynamic subvalvular, midventricular or apical obstruction) and according to some authors has worse prognosis. As a cause of this disease more than 200 mutations on more than 10 genes were diagnosed till now. Gregor's or Maron's classification is used for the description of hypertrophic cardiomyopathy.

Symptomatology and prognosis of hypertrophic cardiomyopathy is heterogenous – from asymptomatic course to sudden death. In some patients atrial fibrillation or stroke developed, but the most common symptoms are angina pectoris, effort dyspnoea or syncope. Systolic dysfunction of the left ventricle with heart failure developed in approximately 5 % of patients (burned-out phase). Mortality is estimated 1 % to 6 %. The most risky are patients with resuscitated cardiac arrest or spontaneous sustained ventricular tachycardia, patients with family history of sudden death, patients with malignant genotype, patients with unexplained syncope, patients with excessive hypertrophy of interventricular septum (> 30 mm), patients with abnormal pressure response during exercise or with nonsustained ventricular tachycardia during Holter monitoring.

Obstructive form is characterized by resting or provoked gradient > 30 mm Hg. In patients with obstructive form the risk of death is doubled, the risk of stroke or heart failure is fourtimes higher and these patients have higher risk of progression of the disease into the NYHA class III or IV. In the treatment of this disease drugs (betablockers, calcium antagonists, disopyramid), A-V sequential pacing, surgical myectomy or alcohol septal ablation are used. The most effective treatment of obstructive form are surgical myectomy and alcohol septal ablation. Surgical treatment is performed from 1960s (Morrow procedure) with low mortality (1–2 %). During long-term follow-up improvement of symptomatology, reduction of syncope frequency, better effort tolerance and reduction of left atrial diameter were seen. Alcohol septal ablation is performed from 1995 with similar mortality and with significant improvement of symptomatology in more than 90 % of patients.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, alcohol septal ablation, septal myectomy.

Interv Akut Kardiolog 2008; 7(3): 100–105

MUDr. Miroslav Brtko, Ph.D.

Kardiocentrum, Kardiochirurgická klinika LF UK a FN, Hradec Králové
e-mail: brtkom@seznam.cz

Článek přijat redakcí: 10. 2. 2008
Článek přijat po přepracování: 29. 2. 2008
Článek přijat k publikaci: 10. 3. 2008

Úvod

Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP) je onemocnění, které se vyznačuje většinou asymetrickou hypertrofií stěn levé komory (LK) srdeční (> 15 mm)⁽¹⁾. Dutina LK je většinou malá a LK je hyperkontraktilní. Jde o onemocnění s autozomálně dominantní dědičností s prevalencí 0,2% (1 : 500 narozených). Doposud je známo více jak 200 mutací na více jak 10 genech. S HKMP se můžeme setkat u dětí, adolescentů i dospělých. Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit výraznou (většinou symetrickou) hypertrofii LK u dlouhodobě špatně léčené arteriální hypertenze nebo u významné stenózy aortální chlopně, a dále také srdce sportovců. HKMP může mít formu neobstruktivní a obstruktivní. Obstrukce při obstruktivní formě se může vyvinout subaortálně ve výtokovém traktu LK v důsledku výrazné hypertrofie bazální části interventrikulárního septa a dopředného pohybu předního cípu mitrální chlopně v systole (SAM – systolic anterior motion). Subvalvární obstrukce má typický dynamický charakter a mění se s hemodynamickou situací. Dále může být obstrukce přítomna midventrikulárně (při výrazné hypertrofii středních segmentů LK a papilárních svalů) a/nebo apikálně (při hypertrofii apikálních segmentů LK).

Klinický obraz, diagnostika, prognóza

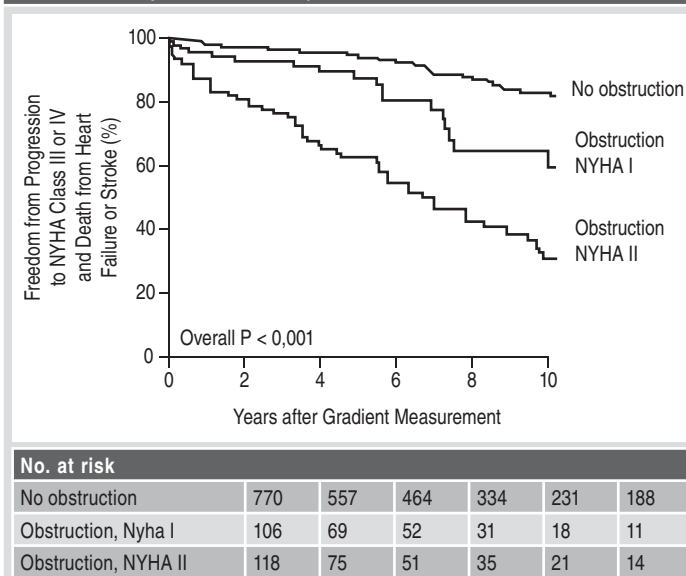
Nejčastějším příznakem onemocnění bývá námahová dušnost, angina pectoris, presynkopa nebo synkopa. Námahová dušnost je vysvětlována diastolickou dysfunkcí LK, ischemií myokardu, vznikem mitrální insuficience a fibrilace síní. Cca u 5% nemocných se vyvine systolická dysfunkce LK se srdečním selháním (tzv. „burned-out“ fáze onemocnění). Nejvíce jsou srdečním selháním ohroženi nemocní s tloušťkou myokardu 20–24 mm, nejméně pacienti s malou (< 15 mm) nebo naopak extrémní (> 30 mm) hypertrofií⁽²⁾. Část nemocných prodělá centrální mozgovou příhodu, nejčastěji při vzniku fibrilace síní. U většiny nemocných probíhá onemocnění asymptomaticky. Cca 20% nemocných se dožívá věku nad 70 let⁽³⁾.

Největší pozornost je třeba věnovat pacientům, kteří jsou ohroženi náhlou smrtí (10–20% nemocných). Jedná se o nemocné s anamnézou resuscitované srdeční zástavy pro fibrilaci komor nebo pro setrvalou komorovou tachykardii, o nemocné s rodinou anamnézou náhlé smrti u přímých příbuzných, o nemocné s rizikovou mutací (tzv. maligní genotyp) nebo o nemocné s „nevyšetřitelnou“ synkopou. Rizikovými faktory pro vznik náhlé smrti jsou dále extrémní hypertrofie LK (> 30 mm), pokles krevního tlaku při zátěži (nebo neschopnost zvýšit krevní tlak o více než 20 mmHg při zátěži) u mladších pacientů a nesetralá komorová tachykardie při Holterově monitorování u starších nemocných. Podle některých autorů je vyšší mortalita nemocných pozorována i u obstrukce výtokového traktu LK a u mikrovaskulární obstrukce, detekovatelné při scintigrafii nebo při vyšetření magnetickou rezonancí⁽⁴⁾. Při výskytu 2 a více rizikových faktorů je dle guidelines indikována implantace kardiovertru-defibrilátoru^(5,6).

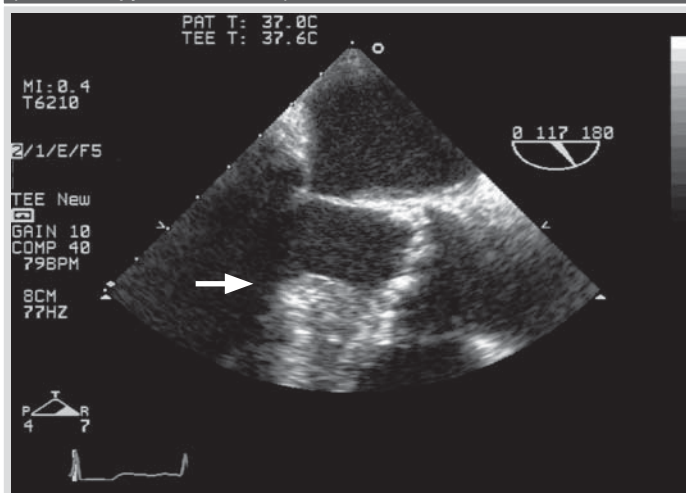
Mortalita pacientů s HKMP je 1% ročně, u rizikových stoupá až na 6%⁽⁷⁾ (obrázek 1). Pacienti s obstrukcí mají 2x vyšší riziko mortality než pacienti bez obstrukce. Nejvíce jsou náhlou smrtí ohroženi pacienti < 30 let, pacienti > 70 let mají nejvyšší riziko srdečního selhání a mozkové příhody.

Nejužívanější diagnostickou metodou v rozvinutém stadiu je echokardiografie, která zobrazí tíži a lokalizaci hypertrofie stěn LK (obrázek 2), vyjádří se k ejekční frakci LK, je schopna diagnostikovat diastolickou dysfunkci LK, zobrazí případný SAM a mitrální insuficienci. Při UZ vyšetření můžeme měřit klidový i provokovaný gradient ve výtokovém traktu LK nebo midventrikulárně, můžeme sledovat vývoj onemocnění (progrese tloušťky stěn LK, diastolické i systolické dysfunkce, mitrální insuficience, velikosti levé síně, atd.). UZ vyšetření je cenným pomocníkem při provádění alkoholové septální ablace (viz níže) a při sledování pacientů po tomto výkonu a po chirurgické myektomii. Při srdeční katetrizaci můžeme simultánně měřit subvalvární gradient pomocí dlouhého zavaděče, který zasahuje až do výtokového traktu LK, a pomocí koaxiálně zavedeného katétru

Obrázek 1. Vztah přítomnosti/nepřítomnosti obstrukce výtokového traktu LK k přežití pacientů s HKMP bez klinické příhody (srdeční selhání, úmrtí nebo centrální příhoda mozgová)



Obrázek 2. Transezofageální UZ vyšetření v dlouhé ose u pacienta s HKMP. Je zřetelná výrazná hypertrofie interventrikulárního septa (šipka), začínající ihned pod aortální chlopní. Navíc je přítomna i stenóza aortální chlopně (ztluštělé cípy s kalcifikacemi)



pigtail, který měří tlak v dutině LK. Při katetrizaci lze měřit klidový, postextrasystolický i provokovaný gradient a lze se přesně vyjádřit, zda se jedná o obstrukci midventrikulární, subvalvární, valvární nebo jejich kombinaci (např. koincidence obstrukční HKMP a stenózy aortální chlopně). U UZ špatně vyšetřitelných pacientů může být přínosné vyšetření magnetickou rezonancí (stupeň a rozsah hypertrofie LK, funkce LK).

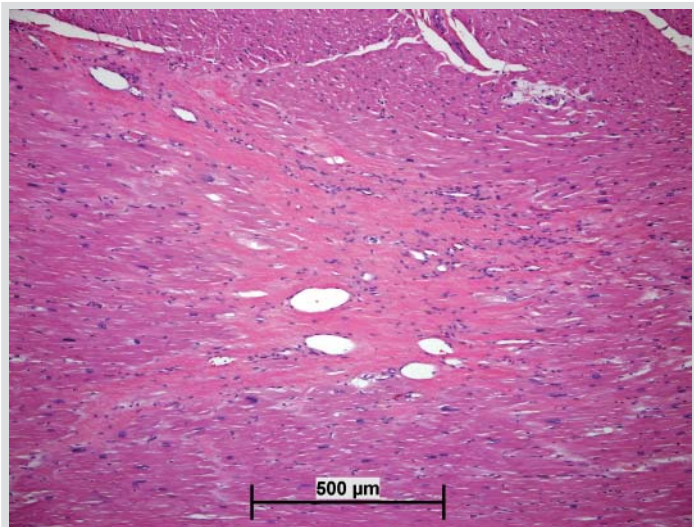
Při EKG vyšetření nacházíme často voltážová kritéria pro hypertrofii LK, pomalu narůstající R vlny v prekordiálních svodech a ST deprese následované negativní vlnou T ve svodech z levého prekordia. Někdy bývá přítomna raménková blokáda nebo fibrilace síní (obrázek 3).

Endomyokardiální biopsie nebývá pro diagnostiku příliš přínosná a provádí se jen z diferenciálnědiagnostických důvodů (viz níže). Pro HKMP je sice typické neuspořádání („disarray“) svalových vláken, které bývá přítomno až ve 20% vyšetřeného myokardu, fibróza myokardu a strukturální změny drobných intramyokardiálních arterií, tyto změny se však nacházejí až v hlubších vrstvách myokardu mimo dosah bioptomu (obrázek 4). Endomyokardiální biopsie však může pomoci při diagnostice jiných nemocí, u kterých je také přítomna hypertrofie myokardu (amyloidóza, glykogenóza, Fabryho choroba aj.)⁽⁸⁾.

Obrázek 3. EKG od pacienta s HKMP (nízké R kmity ve svodech V1–V3, negativní T vlna ve svodech II, III, aVF, V3–V6)



Obrázek 4. Histologický obraz myokardu u pacienta s HKMP. Typicky neuspořádaně probíhající svalová vlákna (dysarray) a fibróza myokardu



Klasifikace HKMP dle rozsahu hypertrofie

Lokalizaci hypertrofie stěn LK u HKMP lze popsat podle Gregorovy⁽⁹⁾ nebo Maronovy⁽¹⁰⁾ klasifikace. Gregor rozděluje HKMP do šesti tříd: třída I – hypertrofie septa, třída IIa – hypertrofie septa a přední stěny, třída IIb – hypertrofie přední a laterální stěny, třída III – hypertrofie zadní stěny, třída IV – hypertrofie hrotových segmentů LK (obrázek 5), třída V – difúzní hypertrofie stěn LK. Dle Gregora lze dále (při užití desetisegmentového modelu) vypočítat střední tloušťku myokardu LK jako sumu tloušťky jednotlivých segmentů LK dělenou 10 (vzorec 1) a rozsah hypertrofie jako počet segmentů s tloušťkou nad 15 mm násobenou 10 (vzorec 2).

vzorec 1

střední tloušťka myokardu (mm) = suma tloušťky jednotlivých segmentů LK/10

vzorec 2

rozsah hypertrofie LK (%) = počet segmentů s tloušťkou > 15 mm × 10

Podle Marona lze klasifikovat HKMP do 4 tříd (obrázek 6): I. třída – hypertrofie přední části interventikulárního septa (10 % pacientů), II. třída – hypertrofie celého septa (20 % pacientů), III. třída – hypertrofie septa a anterolaterální stěny LK (50 % pacientů), IV. třída – hypertrofie apikálních segmentů LK (20 % pacientů).

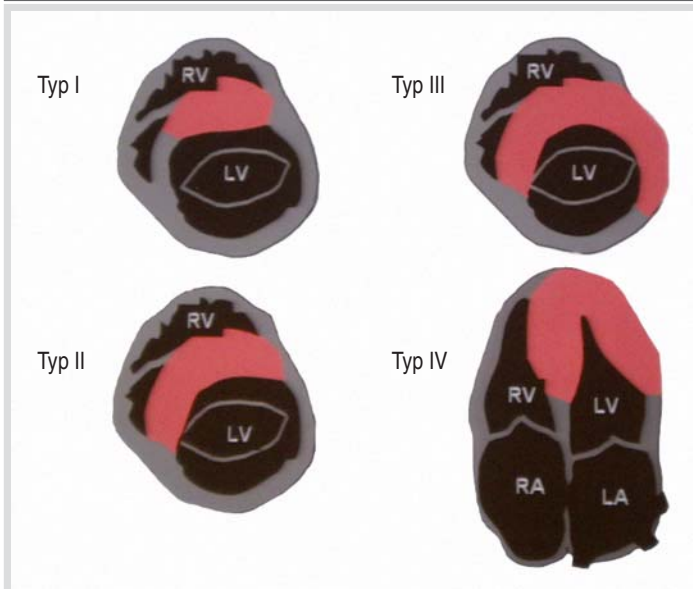
Obstruktivní forma HKMP

S obstrukcí v klidu se setkáváme u 1/4 až 1/3 všech nemocných s HKMP, s obstrukcí při provokaci až u 70 % pacientů⁽¹¹⁾. U obstruktivní formy HKMP je přítomen klidový vrcholový gradient >30 mmHg a/nebo je gradient latentní, tzn. v klidu je <30 mmHg a stoupá >30 mmHg při provokačních manévrech (Valsalvův manévr, postextrasystolický stah, tělesná zátěž). Za nejlepší pro-

Obrázek 5. Ultrazvukový obraz apikální formy HKMP s úplnou obliterací hrotu LK (apikální projekce v dlouhé ose LK)



Obrázek 6. Maronova klasifikace hypertrofie LK u nemocných s HKMP



vokační test je považována tělesná zátěž, ale jen málo pracovišť má možnost provádět UZ vyšetření při zátěži. U neobstruktivní formy HKMP není gradient přítomen ani při provokačních testech. Pacienti s obstruktivní formou HKMP mají dle některých autorů 2x vyšší riziko úmrtí, přičemž při zvyšování gradientu nad 30 mmHg již riziko dále nestoupá, 4x vyšší riziko vzniku centrální příhody mozkové a srdečního selhání a vyšší riziko progresu onemocnění do NYHA třídy III a IV⁽⁷⁾ (obrázek 1). Vyšší riziko úmrtí je vysvětlováno vyšším napětím stěny LK, myokardiální ischemií, apoptózou myokardiálních buněk a vznikem fibrózy.

Léčba

Při léčbě pacientů s HKMP máme několik možností: u některých lze postupovat konzervativně (medikamentózní léčba), u některých nemocných lze indikovat A-V sekvenční kardiostimulaci, u výrazně symptomatických pacientů, kteří nereagují na medikamentózní léčbu, chirurgickou myektomií z interventrikulárního septa nebo alkoholovou septální ablací, u pacientů se dvěma a více rizikovými faktory náhlé smrti je indikována implantace kardiovertru – defibrilátoru.

Konzervativní (medikamentózní) léčba

Neúčinnějšími léky v léčbě symptomatických pacientů s obstruktivní formou HKMP jsou betablokátory a verapamil. Při vzniklé bradykardii dochází k prodlou-

žení diastoly a tím ke zlepšení plnění LK. Betablokátory snižují spotřebu O_2 v myokardu, snižují kontraktilitu myokardu, zmenší tíži mikrovaskulární myokardiální ischemie a zmenší tíži obstrukce. Podobné účinky má i verapamil, který navíc zlepšuje relaxaci LK. Podává se ve vysokých dávkách – až 480 mg/den. Při titraci jeho dávky je třeba postupovat opatrně, protože při vysokých dávkách někdy dochází v důsledku snížení periferní cévní rezistence paradoxně ke zvýšení gradientu ve výtokovém traktu LK. Kombinace betablokátorů a verapamilu umožní snížit dávky jednotlivých léků a je patrně lepší než podávání jen jednoho preparátu. V některých zemích je podáván disopyramid v dávkách 300 až 600 mg/den. Jedná se o antiarytmikum I.a třídy dle Vaughana a Williamse s negativním inotropním účinkem. Až u 10 % pacientů s obstrukcí výtokového traktu LK je medikamentózní léčba neúčinná.

Se záměrem snížit množství fibrózní tkáně v myokardu a zmenšit rozsah hypertrofie se podávají ACE inhibitory, sartany nebo verospiron. Ve stejné indikaci je patrně možné podat i vysoké dávky statinů⁽¹²⁾. Pokud onemocnění dospěje do „burned-out“ fáze, léčíme klasické srdeční selhání se systolickou dysfunkcí LK. U nemocných s obstruktivní formou onemocnění bychom neměli zapomínat na prevenci infekční endokarditidy, jejíž incidence je cca 4 případy/1 000 pacientských let⁽¹³⁾.

Kardiostimulace

A-V sekvenční kardiostimulátor byl pacientům s HKMP implantován především v éře před zavedením alkoholové septální ablace do klinické praxe. Správné nastavení A-V intervalu a dyssynchronie stahu vede ke zmírnění obstrukce a především u starších pacientů může zmírnit obtíže. Zavedený kardiostimulátor také umožní agresivnější léčbu betablokátory a/nebo verapamilem. Největší studii zabývající se touto problematikou byla studie M-PATHY⁽¹⁴⁾.

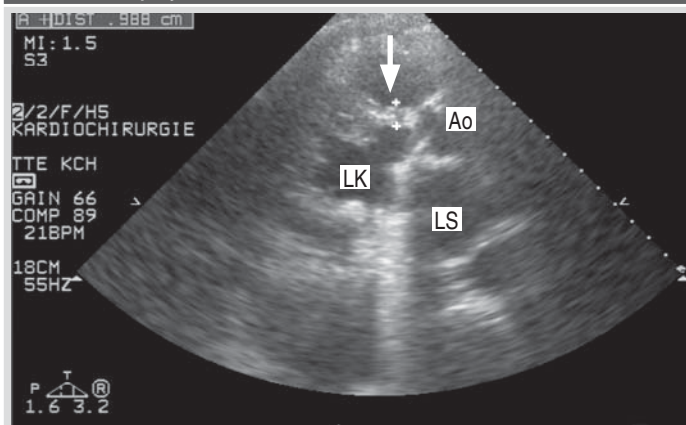
Chirurgická léčba (septální myektomie)

Septální myektomie se v různých modifikacích provádí od 60. let minulého století. Při operaci dle Morrowa chirurg transaortálně vytíná 5–10 g myokardu od báze interventrikulárního septa 3–4 cm distálně. Je-li přítomna organická vada mitrálně chlopně, způsobující její insuficienci, provádí se zároveň plastika nebo náhrada chlopně. Perioperační mortalita tohoto výkonu je 1–2 %. Z komplikací je uváděna perforace septa, insuficience aortální chlopně, vznik A-V blokády nebo blokády levého Tawarova raménka (až u 46 % pacientů)⁽¹⁵⁾. Po operaci většina pacientů udává zmírnění symptomů, zmenšení frekvence nebo úplné vymizení synkop, echokardiograficky je detekovatelný pokles gradientu ve výtokovém traktu LK a zmenšení rozměru levé síně, což s sebou nese i menší pravděpodobnost vzniku fibrilace síní v následném období (obrázek 7).

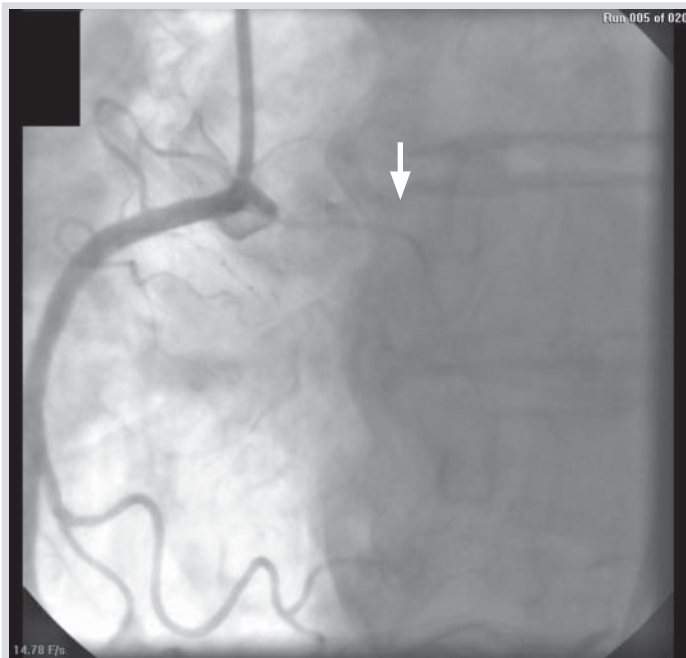
Alkoholová septální ablace

Alkoholová septální ablace je vedle chirurgie neúčinnější metodou léčby HKMP. V literatuře se můžeme setkat s řadou názvů této metody: alkohol septal ablation – ASA, transcoronary ablation of septal hypertrophy – TASH, non-surgical septal reduction therapy – NSRT, percutaneous transluminal septal myocardial ablation – PTSMA. V dalším textu budeme používat první z nich, tzn. ASA. ASA se provádí od roku 1995⁽¹⁶⁾, v České republice od roku 1998⁽¹⁷⁾. Jejím principem je vstříknutí malého množství koncentrovaného etanolu do septální větve, která zásobuje nejbazálnější část interventrikulárního septa, resp. tu část septa, která se podílí na intraventrikulární obstrukci. Vzniká tak akutní infarkt myokardu v přesně definované oblasti septa. Infarkt postihne asi 20 % masy septa, což odpovídá 3–10 % masy LK. Výkon se provádí za skiaskopické a UZ kontroly. K výkonu jsou indikováni pacienti v NYHA třídě II až IV s klidovým vrcholovým gradientem > 30 mmHg a s provokovaným vrcholovým gradientem 50–60 mmHg, kteří mají vhodnou anatomii k tomuto výkonu. Vhodnou anatomii

Obrázek 7. Ultrazvukové vyšetření pacientky po chirurgické septální myektomii s typickým ztenčením báze interventrikulárního septa na 10 mm (šipka). Parasternální projekce na dlouhou osu



Obrázek 8. Pacientka s HOKMP, u které byla bazální část interventrikulárního septa zásobována septální větví (šipka) odstupující z proximální části pravé koronární artérie



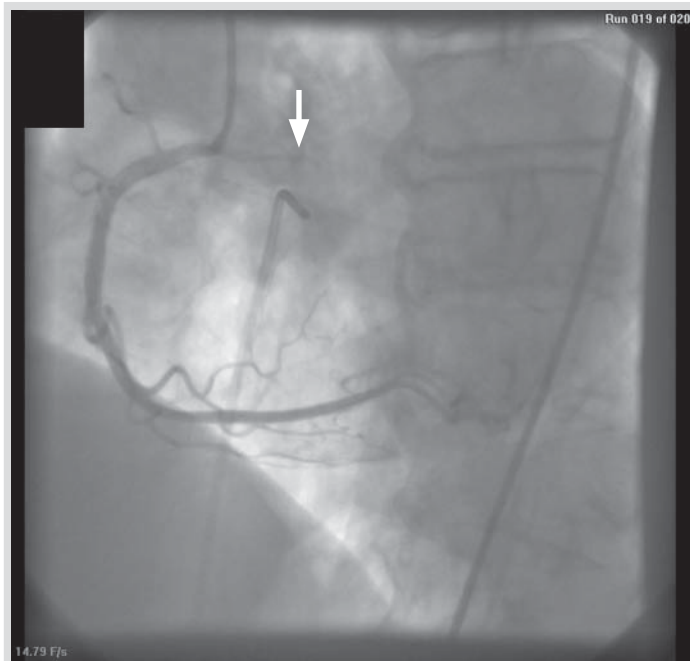
se rozumí technicky dostupná cílová septální větev, hypertrofie septa > 15 mm, přítomnost SAMu a absence morfologických změn mitrální chlopně, jejího závažného aparátu a/nebo papilárních svalů, které by způsobovaly středně závažnou až závažnou nedomykavost chlopně. Příslušná septální větev může podle našich zkušeností odstupovat z ramus interventricularis anterior, ramus diagonalis nebo ramus intermedius levé koronární artérie, ale také z proximálního úseku pravé koronární artérie (obrázek 8).

Vlastní postup výkonu je následující: pacient je zajištěn zevní stimulací, je mu zavedena cévka do LK a vodící cévka do příslušné koronární artérie. Simultánně je měřen tlakový rozdíl mezi dutinou LK a aortou. Poté je tenkým vodičem nasondována příslušná septální větev, je do ní (nebo do její větve při superselektivní ablaci) zaveden tenký over-the wire balonek, který je následně nafouknut, aby tepnu obturoval. Po vytažení vodiče je vnitřním lumenu balonku vstříknuta jodová kontrastní látka a pomocí skiaskopie je zobrazena periferie sondované tepny (obrázek 9). Následně je stejnou cestou za UZ kontroly vstříknuta echo-kontrastní látka (Sonovue) a echokardiograficky je zobrazena vyživovaná oblast, případně kolaterální zásobení jiných segmentů LK. Pakliže se barví jen cílová oblast septa, je vnitřním lumenem balonku frakcionovaně vstříkovan 96 % etanol po

Obrázek 9. Septální angiogram (šipka) po nasondování příslušné septální artérie a vstříknutí kontrastní látky vnitřním lumen balonku



Obrázek 10. Výsledný stav po ASA. Uzávěr periferie ablované septální větve (šipka)



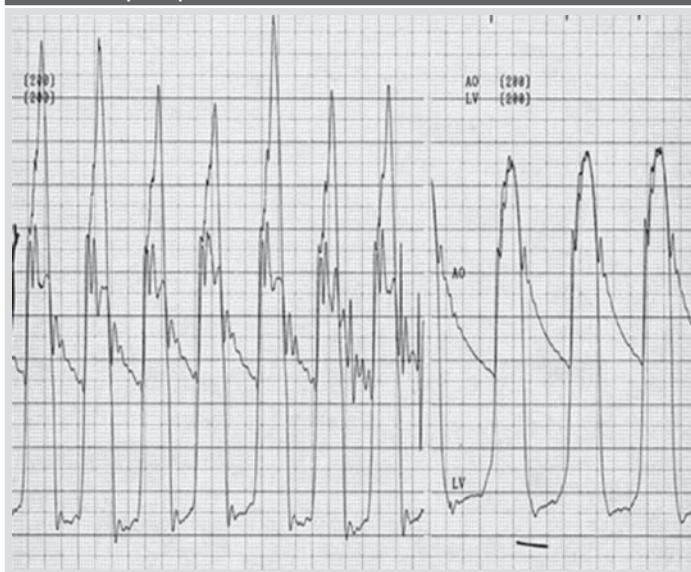
0,5 ml. Při dávkování se řídíme pravidlem 0,5 ml etanolu na 5 mm tloušťky septa (obrázek 10). Při výrazné bolestivosti aplikujeme intravenózně opiáty. Během výkonu kontinuálně monitorujeme gradient mezi LK a aortou a EKG, intermitentně provádíme UZ vyšetření k posouzení kinetiky LK, přítomnosti SAMu a stupně mitrální insuficience. Po výkonu je pacient umístěn na 24 až 48 hodin na jednotku intenzivní péče, poté je při absenci A-V blokády zrušena zevní stimulace a pacient je 7–10 dní hospitalizován na standardním oddělení s možností telemetrie.

Gradient ve výtokovém traktu LK klesá u většiny pacientů ihned po výkonu, 1. den vzrůstá v důsledku edému ablované oblasti a poté postupně klesá⁽¹⁸⁾ (obrázek 11). Za 8 až 10 let může u některých pacientů úplně vymizet. 90 % nemocných udává po výkonu výrazné zmírnění symptomatologie, a to až o 2 NYHA třídy, po výkonu u naprosté většiny nemocných mizí anginózní symptomatologie. Po výkonu lze po dobu 2 let pozorovat postupné signifikantní snižování hmotnosti LK, tloušťky septa i zadní stěny LK (zřejmě v důsledku sníženého afterloadu). Ejekční frakce LK klesá po výkonu jen statisticky nevýznamně.

Mortalita ASA se pohybuje mezi 1–2 %, až u 50 % nemocných vzniká blok pravého Tawarova raménka, až u 30 % A-V blok III. stupně; u 8–12 % pacientů je nutné implantovat trvalý kardiostimulátor. Pravděpodobnost vzniku A-V blokády je větší u nemocných s preexistujícím A-V blokem I. stupně, s preexistujícím blokem levého Tawarova raménka, při rychlém bolusovém podání etanolu nebo při ablací více než 2 septálních větví v jedné době. Elektrofyziologické studie, které byly prováděny po ASA, neprokázaly zvýšený výskyt arytmogenního substrátu^(19, 20), na druhé straně i po ASA se mohou vyskytnout komorové tachykardie a náhlá smrt^(21, 22).

ASA i chirurgická léčba jsou srovnatelné v poklesu gradientu po výkonu i ve zmírnění symptomatologie. Obě metody mají srovnatelnou periprocedurální mortalitu, po ASA je častěji pozorována AV blokáda a méně často se po ní vyskytuje fibrilace síní. Chirurgická léčba má vyšší riziko vzniku nedomykavosti aortální chlopně. Zajímavé je srovnání obou metod při vyšetření magnetickou rezonancí⁽¹⁵⁾. Při chirurgické léčbě je resekovaná oblast interventrikulárního sep-

Obrázek 11. Vymizení tlakového gradientu (pravá část obrázku) mezi dutinou LK a aortou po úspěšné ASA



ta více vpředu, při ASA je nekroza transmuralní a ablovaná oblast septa je více posteriorně a inferiorně.

Závěr

HKMP je velmi heterogenní onemocnění. Může probíhat zcela asymptoticky, na druhé straně může nositele ohrozit náhlou smrtí. V rozvinutém stadiu je toto onemocnění dobře diagnostikovatelné pomocí echokardiografie nebo magnetické rezonance, slibně se rozvíjí genetická diagnostika. ASA a chirurgická myektomie jsou nejúčinnějšími metodami léčby symptomatických pacientů s obstrukční formou, kteří nedostatečně reagují na medikamentózní léčbu, se srovnatelnými krátkodobými i dlouhodobými výsledky.

Literatura

1. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation* 1995; 92: 785–789.

2. Maron MS, Zenovich AG, Casey SA, et al. Significance and relation between magnitude of left ventricular hypertrophy and heart failure symptoms in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2005; 95: 1329–1333.

3. Maron BJ, Casey SA, Polic LC, et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA* 1999; 281: 650–656.
 4. Nishimura RA, Holmes DR Jr. Clinical practice. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2004; 350 (13): 1320–1327.
 5. Maron BJ, Shen WK, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342: 365–573.
 6. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1687–1713.
 7. Maron MS, Olivotto I, Betocchi S, et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2003; 348: 295–303.
 8. Šteiner I. Patologicko-anatomický obraz hypertrofické kardiomyopatie. In: Veselka J et al. *Hypertrofická kardiomyopatie a příbuzná témata*, Praha: Galén, 2006: 29–40.
 9. Gregor P, Veselka J. Hypertrofická kardiomyopatie. In: Aschermann M et al. *Kardiologie*, Praha: Galén, 2004: 825–838.
 10. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two-dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981; 48: 418–428.
 11. Maron MS, Olivotto I, Zenovich AG, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2006; 114: 2232–2239.
 12. Patel R, Nagueh SF, Tsybouleva N, et al. Simvastatin induces regression of cardiac hypertrophy and fibrosis and improves cardiac function in transgenic rabbit model of human hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2001; 104: 317–324.
 13. Beneš J, Gregor P, Mokráček A. Doporučení pro diagnostiku, léčbu a profylaxi infekční endokarditidy. *Cor Vasa* 2007; 49 (6, Suppl K): 157–171.
 14. Maron B, Nishimura RA, McKenna WJ, et al. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. A randomized, double-blind, crossover study (M-PATHY). *Circulation* 1999; 99: 2927–2933.
 15. Valeti US, Nishimura RA, Holmes DR, et al. Comparison of surgical septal myectomy and alcohol septal ablation with cardiac magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 350–357.
 16. Sigwart U. Nonsurgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995; 346: 211–214.
 17. Veselka J. Některé změny v pohledu na léčbu hypertrofické obstrukční kardiomyopatie. *Cor Vasa* 1999; 41: 344–346.
 18. Veselka J, Duchoňová R, Procházková Š, et al. The biphasic course of changes of left ventricular outflow gradient after alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Kardiol Pol* 2004; 60: 133–135.
 19. Gietzen FH, Leuner CJ, Raute-Kreinsen U, et al. Catheter interventional treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Acute and long-term results after transcatheter ablation of septal hypertrophy (TASH). *Eur Heart J* 1999; 20: 1342–1354.
 20. Lawrenz T, Obergassel L, Lieder F, et al. Transcatheter ablation of septal hypertrophy does not alter ICD intervention rates in high risk patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Pace Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28: 295–300.
 21. Simon RD, Crawford FA 3rd, Spencer WH 3rd, Gold MR. Sustained ventricular tachycardia following alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28: 1354–1356.
 22. Batalis NI, Harley RA, Collins KA. Iatrogenic deaths following treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: case reports and an approach to the autopsy and death certification. *Am J Forensic Med Pathol* 2005; 26: 343–348.
-