

Historie, nomenklatura a klasifikace kardiomyopatií

P.Gregor, Kardiocentrum – III.interní-
kardiologická klinika 3.LF UK a FNKV
v Praze

Historie objevů, jména

- ❑ Primární onemocnění srdce – [Louisville, Hallopeau](#) 1869
 - ❑ Kardiomyopatie – [Brigden W](#) : Uncommon myocardial disease – the non-coronary cardiomyopathies. Lancet 1957
 - ❑ 1.popis HKMP – [Brock R](#) : Functional obstruction of LV – aquired aortic subvalvar stenosis. Gui ´s Hosp. Rep. 1957
 - ❑ Pat.anatom. popis : difúzní tumor. [Teare D.](#) Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. Br Heart J 1958
-

Historie objevů, jména

- HKMP kongestivní, obstrukční, restriktivní
[Goodwin JF](#), Br Med J 1960, 1961 (1), 69-79
 - Idiopatická hypertrofická subvalvulární stenóza aorty ([Braunwald E](#), 1961)
 - Muskulární subaortální stenóza ([Wigle](#) 1962), asymetrická septální hypertrofie ([Henry WL](#) 1973)
 - 30 názvů HKMP
 - [J.Gvozdják](#) (Nekoronarne myokardiopatie, Bratislava, SAV, 1973), [K.Johanovská](#) ...
-

Historie objevů, jména

- ❑ Arytmogenní KMP PK [Waller BF et al.](#), Am J Cardiol 46:1980, 885-91, „Parchement heart syndrome“ - není totožný s Uhlovou anomalií, [Thiene G et al](#) (NEJM 1988).
 - ❑ Spongiózní – non-compaction ([Bellet](#) 1932, [Dušek](#), [Ošťádal](#), [Dušková](#) 1975, [Engberding](#) 1984, [Chin](#) 1990)
 - ❑ Stresová (takotsubo) ([Tsuchigash](#) 2001)
-

Historické paradoxy a omyly – tachykardická KMP

- **Objev.** Vývoj dilatace LK po FS (*Gossage 1913*), po kardioverzi ústup selhávání (*Parkinson 1930, Brill 1937, Phillips 1949*)
 - **Zapomnění.** Sdružuje se s CHF - dlouho interpretována jako důsledek
 - **Znovuobjevení.** Experiment : počáteční změny během 24 hod., zhoršení cca za 1 měsíc (*Spinale 1990 - 95, Fenelon 1996*), trvá cca 2 měsíce (*Demiano 1987*)
-

KMP - definice, klasifikace

Onemocnění, kdy srdeční sval je strukturálně i funkčně abnormální při nepřítomnosti ICHS, hypertenze, chlopenních či vrozených vad, které by zapříčiňovaly poruchu myokardu

(Elliot, ESC 2008)

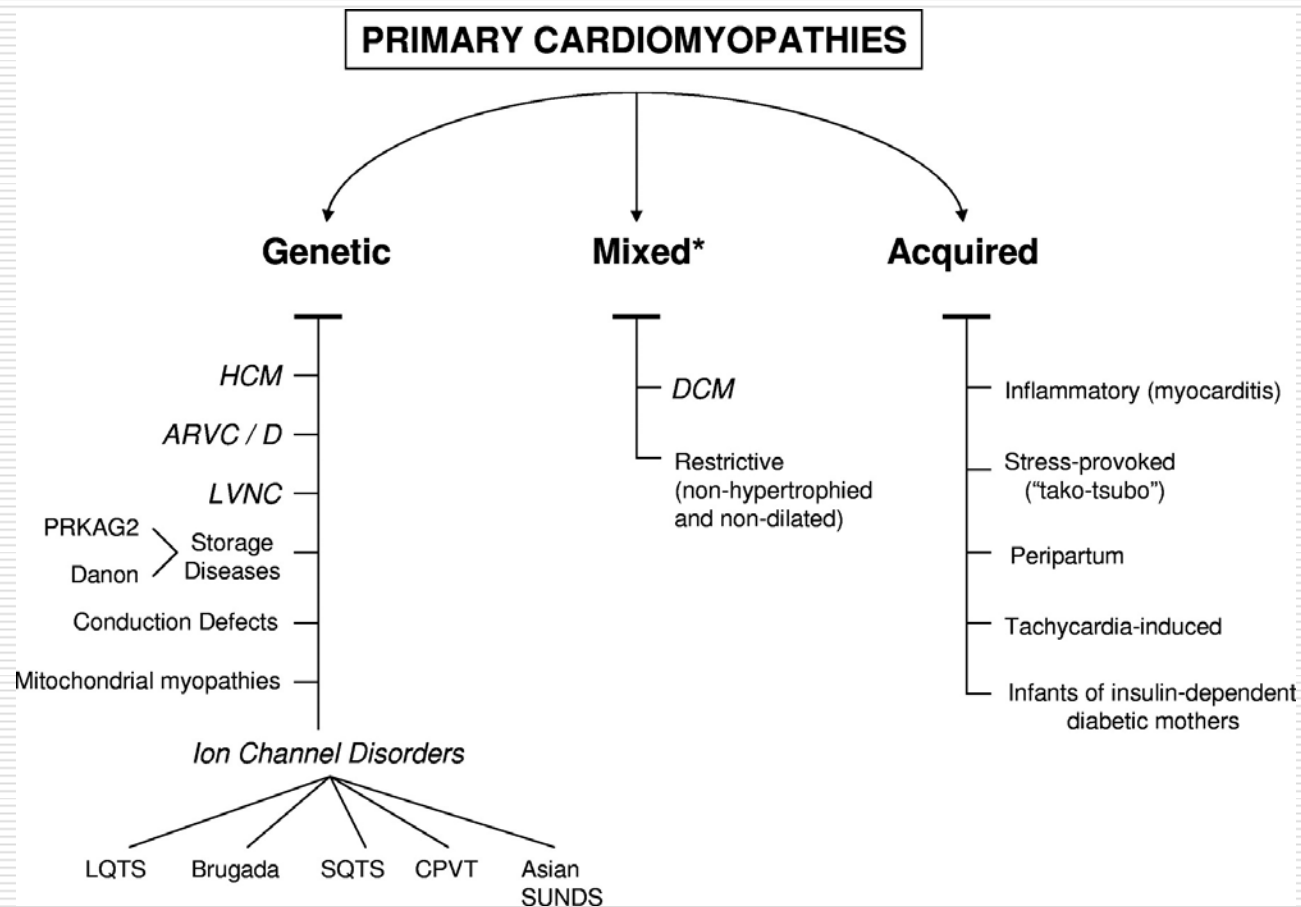
Kardiomyopatie – jiné definice

I. Onemocnění myokardu spojená s poruchou srdeční funkce (*WHO 1996*)

II. Srdce je jediný postižený orgán
(*Maron, AHA 2006*)

- Onemocnění srdečního svalu neznámé etiologie (WHO 1980)
 - Onemocnění myokardu neznámé etiologie, u nichž je dominující srd.selhání+ kardiomegalie (WHO 1968)
-

Maron BJ et al.: Contemporary definitions and Classification of the cardiomyopathies. AHA statement...Circulation 2006, 113:1807-16



KMP – klasifikace (ESC, Elliot 2008)

1. Dilatační
 2. Hypertrofická
 3. Restriktivní
 4. Arytmogenní KMP PK
 5. Neklasifikované (spongiózní, takotsubo - stresová)
- Familiární** (genet.podmíněné),
nefamiliární
-

1. Dilatační KMP

Dilatace + porucha kontrakcí LK ev. i PK

- idiopatické
 - familiární - geneticky podmíněné : 20%
autosom. domin., vyjímečně reces., váz.na
pohl.chromosom X
 - další : zánětlivá (myokarditida), alkoholická
(a.j.nutriční), tachykardická, endokrinní,
m.Kawasaki.... ≥ 70 stavů
-

Dilated cardiomyopathy - a syndrome, not a homogeneous disease

- Author(s) [Maisch, B](#) (Maisch, Bernhard)
 - Source: HERZ Volume: 32 Issue: 6 Pages: 444-445 DOI: 10.1007/s00059-007-3044-6
 - Published: SEP 2007
-

2. Hypertrofická KMP

Hypertrofie stěny LK (septa) a/nebo PK. Velikost LK normální, je možná obstrukce

I. Mutace genů pro kódování sarkomér

II. Jiné familiární : lysozomální střádavé (m.Fabry), glykogenózy (Pompeho, Danonova ch), mitochondriální KMP, sy Noonanové, Friedreich...) nebo nefamiliární (atletické srdce, amyloid...)

(Elliot, ESC 2008)

Syndrom hypertrofické KMP (WG of ESC on Myocardial and Pericardial Diseases: Classification on Cardiomyopathies 2008, upraveno podle Palečka 2011)

□ Familiární

- Sarkomerická forma
- Lysozomální a střádavé choroby (m.Fabry)
- Glykogenózy (PRAG2, ch.Danonova, Pompeho)
- Syndromické (Friedreichova, sy Noonanové, mitochondriopatie)
- Deficit karnitinu, fosforylázy B, poruchy metabolismu MK...

□ Nefamiliární (AL amyloidóza, děti diabetických matek, obezita)

3. Restriktivní KMP

Restrikce plnění + ↓ objemů LK a/nebo PK.

Idiopatické

Sdružené s jinými chorobami

(amyloidóza, endomyokardiální choroba, glykogenózy, Fabry, hemochromatóza, ozařování, tumory, sarkoidóza...)

(ESC 2008)

5. Neklasifikovatelné KMP

Nespadají do žádné z typů

Spongiózní (non-compaction)

Stresová (Takotsubo)

Klasifikace k čemu?

- Klasifikace nedokonalá s velkým přesahem
 - jedno onemocnění může spadat do několika typů KMP, onem.nemusí mít stabilní obraz a mohou v sebe přecházet
 - HKMP může přecházet do poruchy funkce LK jako pumpy
 - HKMP může přecházet do restriktivní formy
 - DKMP může přecházet do restriktivní formy
 - U restriktivní někdy přechod do těžší poruchy funkce jako pumpy (DKMP), v počátečních fázích HKMP
-

Apical hypertrophic cardiomyopathy or left ventricular non-compaction? A difficult differential diagnosis

- Author(s): [Spirito, P](#); [Autore, C](#).
 - Source: EUROPEAN HEART JOURNAL Volume: 28 Issue: 16 Pages: 1923-1924 DOI: 10.1093/eurheartj/ehm266 Published: AUG 2007
-

-
- ❑ **Left ventricular outflow tract obstruction in Tako-Tsubo syndrome: Stress cardiomyopathy or hypertrophic cardiomyopathy?**
 - ❑ [Nicolas Mansencal](#), MD, [Rami El Mahmoud](#), MD, [Olivier Dubourg](#), MD, FACC, FESC
 - ❑ Hôpital Ambroise Paré, Pôle Radio-Cardio-Vasculaire, Université de Versailles-Saint Quentin, Centre de Référence pour les Maladies Cardiaques Héréditaires, Boulogne, France
-

□ Syncope from Dynamic Left Ventricular Outflow Tract Obstruction Simulating Hypertrophic Cardiomyopathy in a Patient with Primary AL-Type Amyloid Heart Disease

□ Author(s): [Velazquez-Cecena, JLE](#); [Lubell, DL](#); [Nagajothi, N](#); [Al-Masri, H](#); [Siddiqui, M](#); [Khosla, S](#)

□ Source: TEXAS HEART INSTITUTE JOURNAL
Volume: 36 Issue: 1 Pages: 50-54
Published: FEB 2009

-
- ❑ **Left ventricular noncompaction mimicking peripartum cardiomyopathy**
 - ❑ Author(s): [Patel, C](#); [Shirali, G](#); [Pereira, N.](#)
 - ❑ Source: JOURNAL OF THE AMERICAN SOCIETY OF ECHOCARDIOGRAPHY
 - ❑ Volume: 20 Issue: 8 Article Number: 1009.e9 DOI: 10.1016/j.echo.2007.01.017 Published: AUG 2007
-

Klasifikace k čemu?

- **Familial Dilated Cardiomyopathy Caused by an Alpha-Tropomyosin Mutation : The Distinctive Natural History of Sarcomeric Dilated Cardiomyopathy**
 - [Neal K. Lakdawala](#), MD, [Lisa Dellefave](#), MS, CGC, [Charles S. Redwood](#), PhD et al. *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 55, Issue 4, 26 January 2010, Pages 320-9
 -
 - **[Tropomyosin and Dilated Cardiomyopathy: Revenge of the Actinomyosin "Gatekeeper"](#)**
 - Jil C Tardiff
 - *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 55, Issue 4, 26 January 2010, Pages 330-332
-

-
- ❑ **Cardiac beta-myosin heavy chain defects in two families with non-compaction cardiomyopathy: linking non-compaction to hypertrophic, restrictive, and dilated cardiomyopathies.**
 - ❑ [Hoedemaekers, YM](#); [Caliskan, K](#); [Majoorkrakauer, D](#); [van De Laar, I](#); [Michels, M](#); [Witsenburg, M](#); [ten Cate, FJ](#)); [Simoons, ML](#); [Dooijes, D](#).
 - ❑ Source: EUROPEAN HEART JOURNAL Volume: 28 Issue: 22 Pages: 2732-2737 DOI: 10.1093/eurheartj/ehm429 Published: NOV 2007
-

-
- ❑ **Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects.**
 - ❑ Author(s): [Monserrat, L](#); [Hermida-Prieto, M](#); [Fernandez, X](#); [Rodriguez, I](#); [Dumont, C](#); [Cazon, L](#); [Cuesta, MG](#); [Gonzalez-Juanatey, C](#); [Peteiro, J](#); [Alvarez, N](#); [Penas-Lado, M](#); [Castro-Beiras, A](#).
 - ❑ Source: EUROPEAN HEART JOURNAL Volume: 28 Issue: 16 Pages: 1953-1961 DOI: 10.1093/eurheartj/ehm239 Published: AUG 2007
-

(Dilated) **cardiomyopathy - a syndrome, not a homogeneous disease**

- ❑ Author(s) [Maisch, B](#) (Maisch, Bernhard)
 - ❑ Source: HERZ Volume: 32 Issue: 6 Pages: 444-445 DOI: 10.1007/s00059-007-3044-6
 - ❑ Published: SEP 2007
-