



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Nesarkomerické hypertrofické kardiomyopatie, Takotsubo kardiomyopatie

Tomáš Paleček

II. interní klinika kardiologie a angiologie,

1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

ICRC-FNUSA, Brno

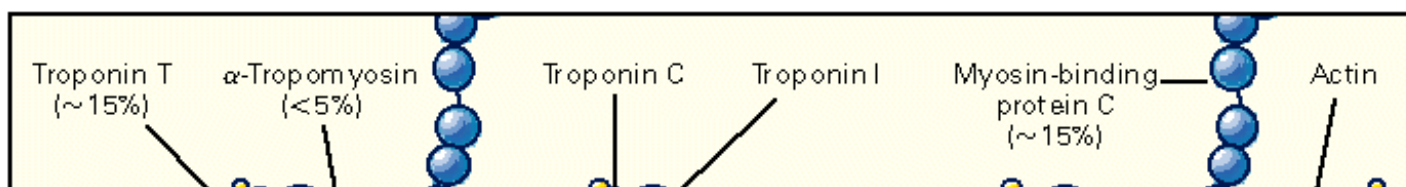


KOMPLEXNÍ
KARDIOVASKULÁRNÍ
CENTRUM VFN Praha



Hypertrofická kardiomyopatie

= onemocnění podmíněné mutacemi v genech proteinů sarkomér (AD)



Mutace v genech sarkomerických proteinů v populaci HKMP:

60% - mutace detekovatelná

40% - mutace nedetekovatelná

- mutace není popsána

- nesarkomerická forma

< 5% HKMP



„Syndrom“ hypertrofické kardiomyopatie

Familial

Familial, unknown gene
Sarcomeric protein mutations
β myosin heavy chain
Cardiac myosin binding protein C
Cardiac troponin I
Troponin-T
α-tropomyosin
Essential myosin light chain
Regulatory myosin light chain
Cardiac actin
α-myosin heavy chain
Titin
Troponin C
Muscle LIM protein

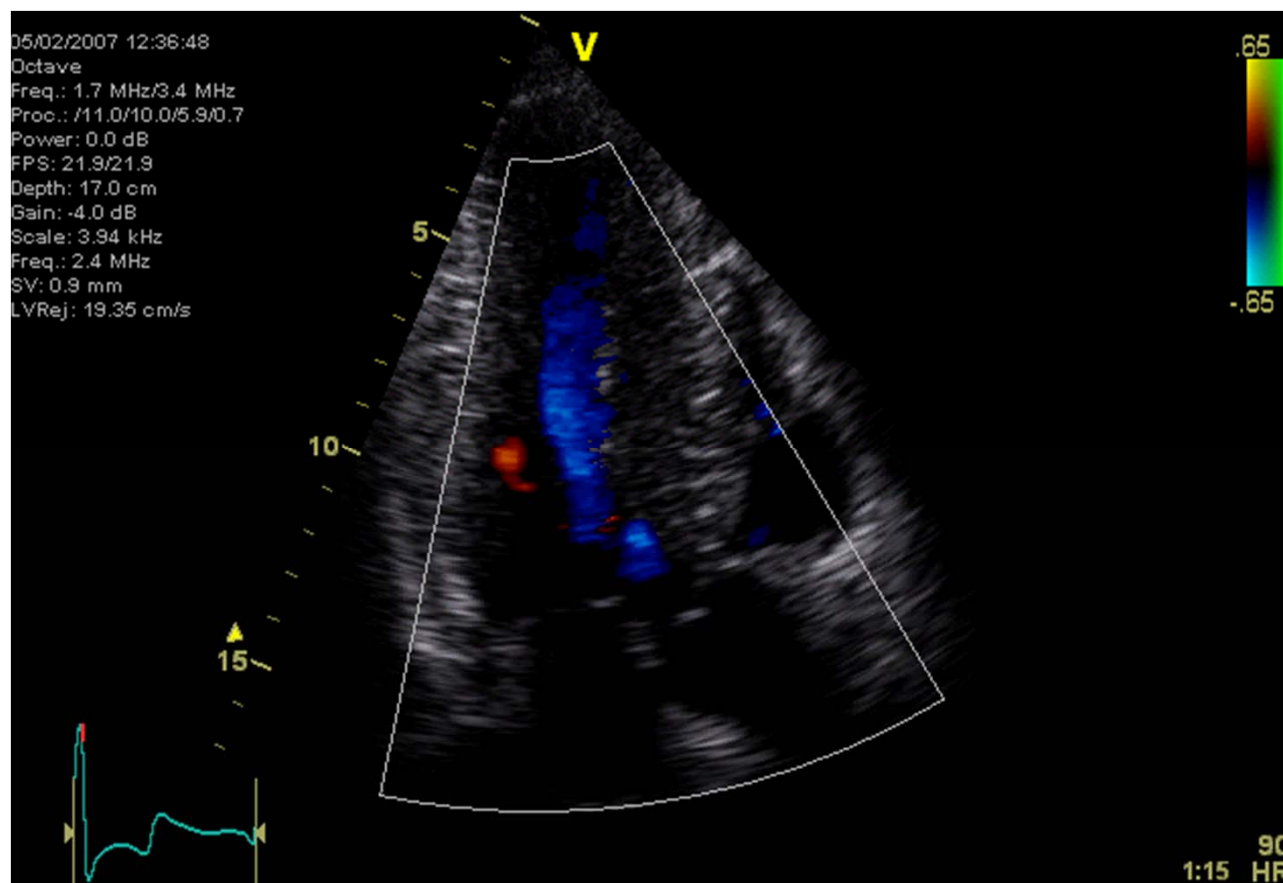
Non-familial

Obesity
Infants of diabetic mothers
Athletic training
Amyloid (AL/prealbumin)

Glycogen storage disease (e.g. Pompe;
PRKAG2, Forbes', Danon)
Lysosomal storage diseases (e.g.
Anderson-Fabry, Hurler's)
Disorders of fatty acid metabolism
Carnitine deficiency
Phosphorylase B kinase deficiency
Mitochondrial cytopathies
Syndromic HCM
Noonan's syndrome
LEOPARD syndrome
Friedreich's ataxia
Beckwith-Wiedemann syndrome
Swyer's syndrome
Other
Phospholamban promoter
Familial amyloid



„Syndrom“ hypertrofické kardiomyopatie



Hypertrofická KMP při Fabryho chorobě



Nesarkomerické hypertrofické kardiomyopatie

Familiární: lyzozomální střádavé choroby: Fabryho choroba

glykogenózy: PRKAG2, Danonova choroba, Pompeho choroba

amyloidóza (ATTR)

syndromické HKMP: Friedreichova ataxie, sy Noonanové ...

mitochondriopatie

deficience karnitinu, fosforylázy B, poruchy metabolismu MK ...

Nefamiliární: amyloidóza (AL/prealbumin)

děti diabetických matek

obezita



Fabryho choroba

Lyzozomální střadavé onemocnění (glykosfingolipidóza)

X-vázaný deficit aktivity α -galaktosidázy A (AGAL)

→ intracelulární hromadění neutrálních glykosfingolipidů

Postižení muži, ale i ženy (efekt „lyonizace“)

Multisystémové postižení: kožní projevy (angiokeratomy),

renální postižení, neuropatie, GIT ...

Kardiální postižení – hypertrofická kardiomyopatie

převodní poruchy

Kardiální varianta – vzácná, izolované postižení srdce



Fabryho choroba

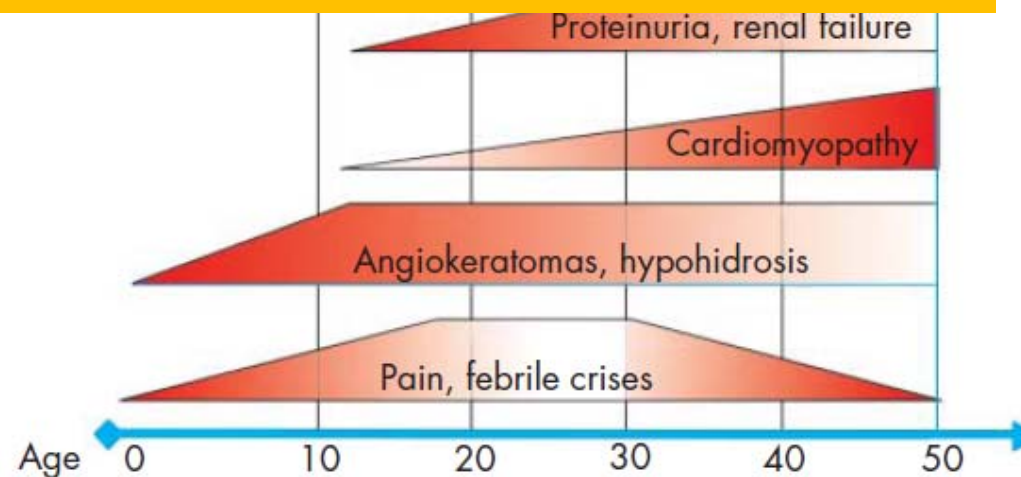
Vývoj HKMP:

muži po 30. roce věku
ženy později

Angiokeratomy



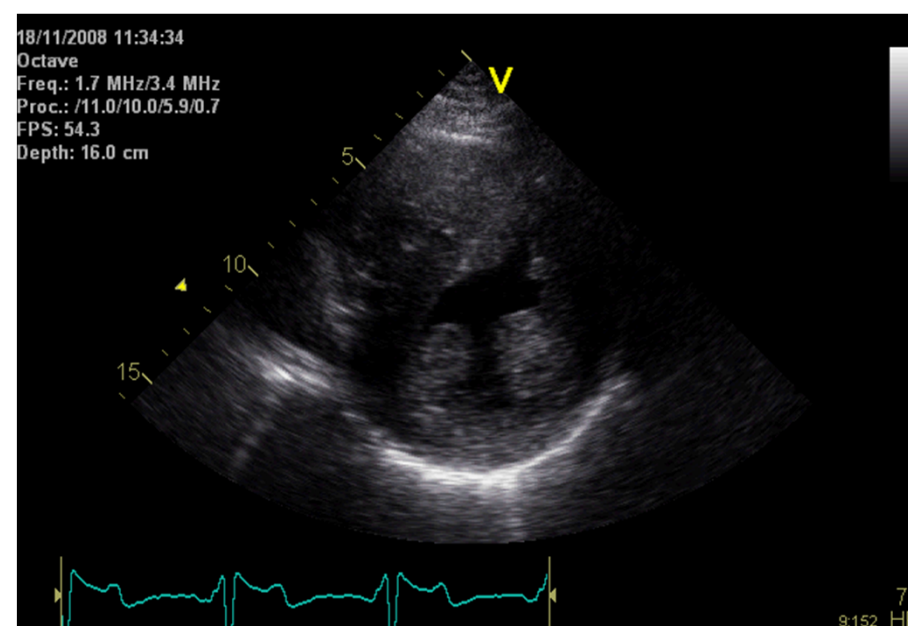
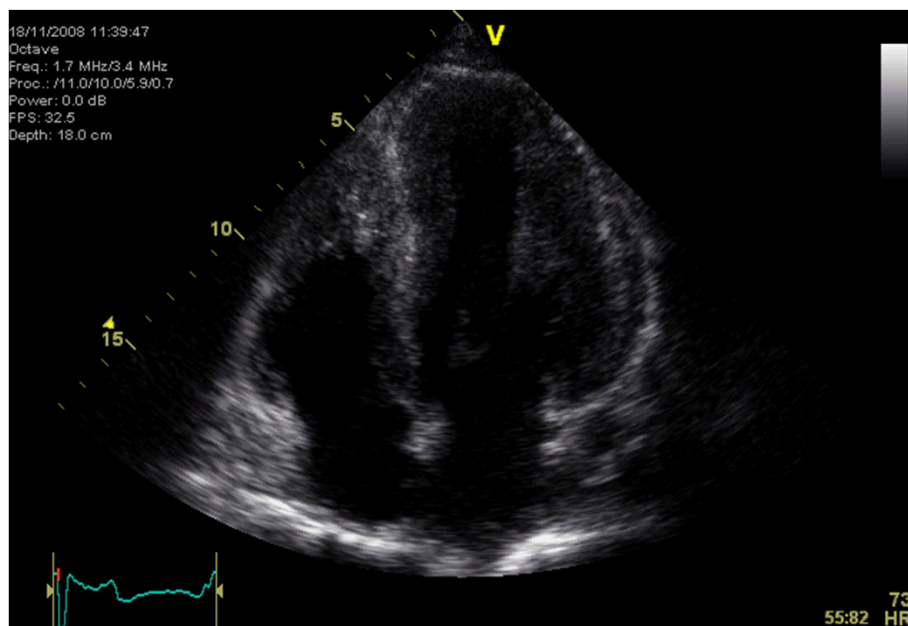
Hypertrofická kardiomyopatie až v dospělosti !





Fabryho choroba

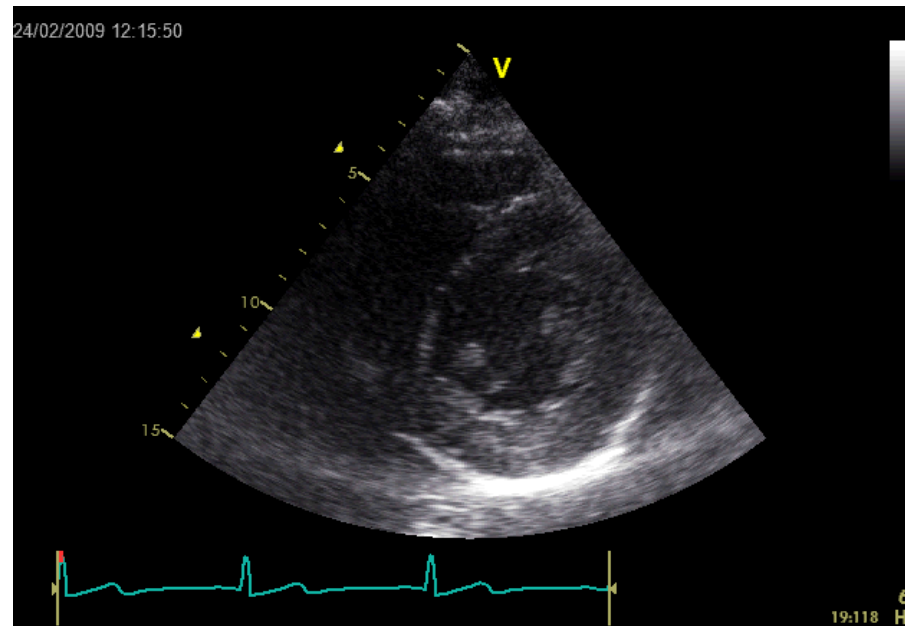
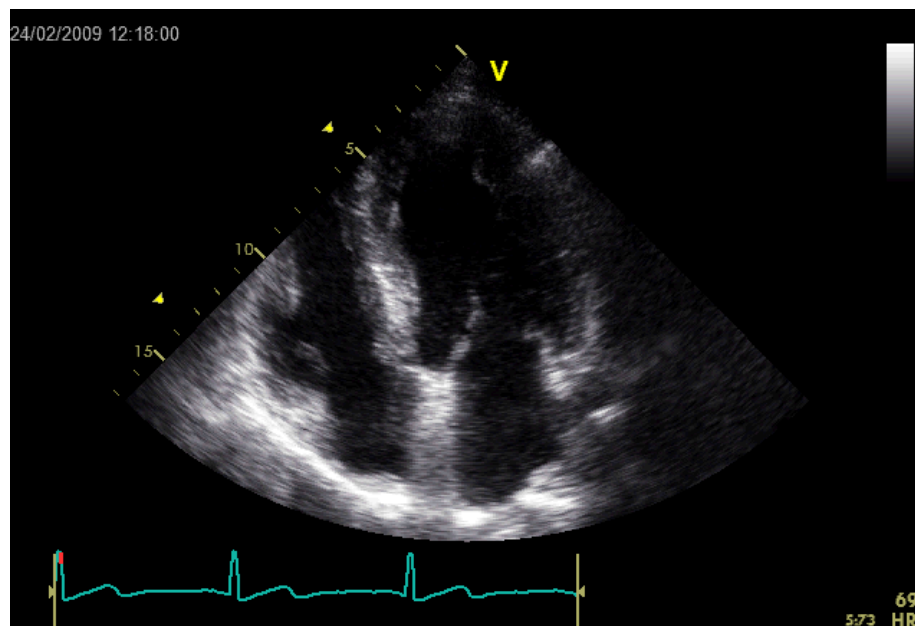
echokardiografie



**Koncentrická hypertrofie nezvětšené LK se zachovalou EF,
hypertrofie papilárních svalů, hypertrofie PK, výjimečně obstrukce LVOT**



Fabryho choroba echokardiografie

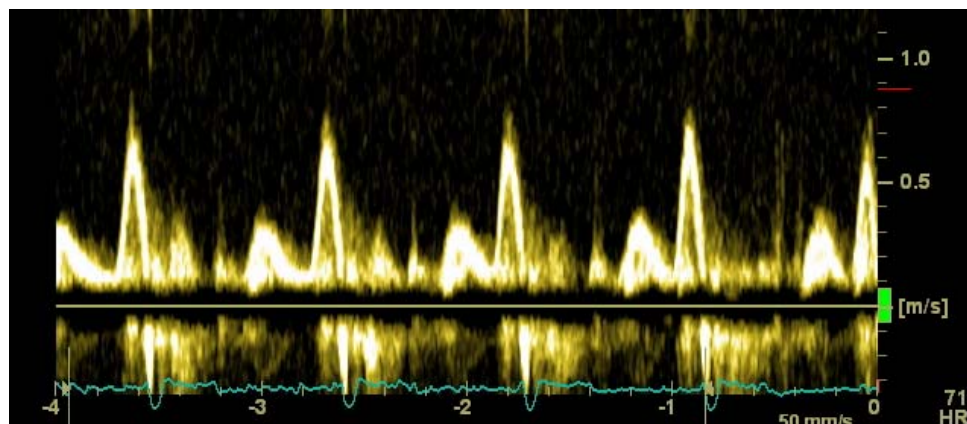


**Koncentrická hypertrofie nezvětšené LK se zachovalou EF,
hypertrofie papilárních svalů, hypertrofie PK, výjimečně obstrukce LVOT**



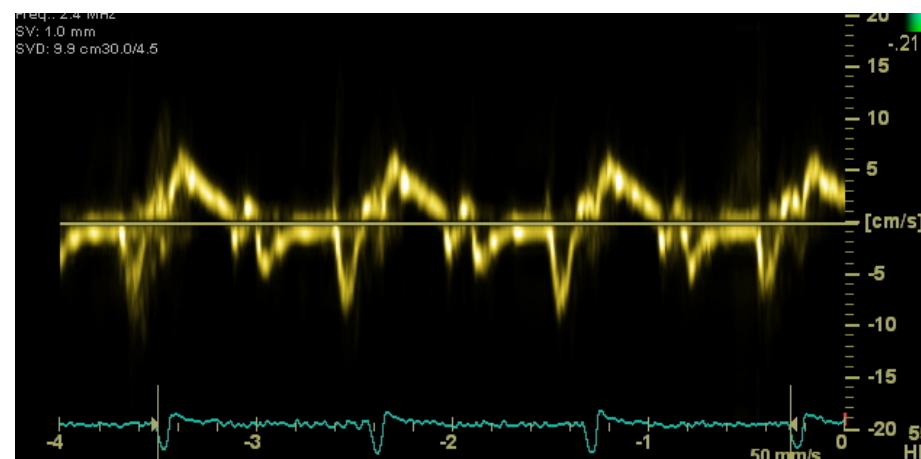
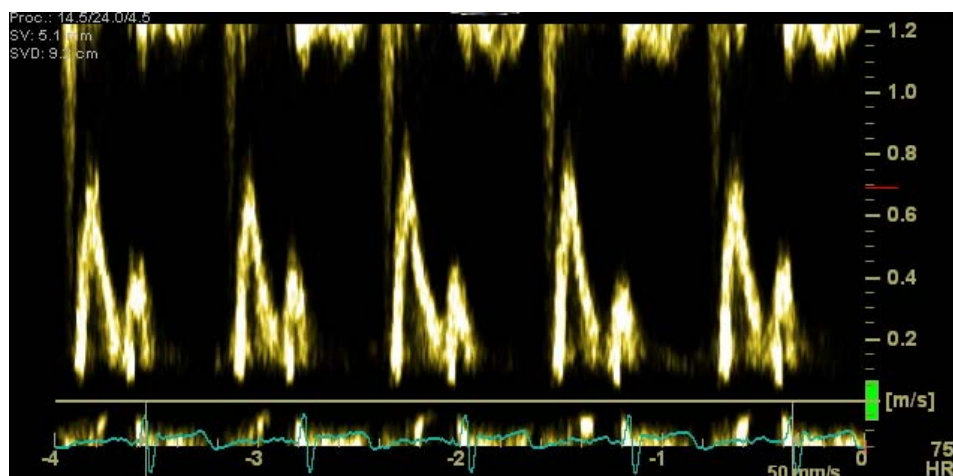
Fabryho choroba

echokardiografie



**Mírná → středně těžká
diastolická dysfunkce LK**

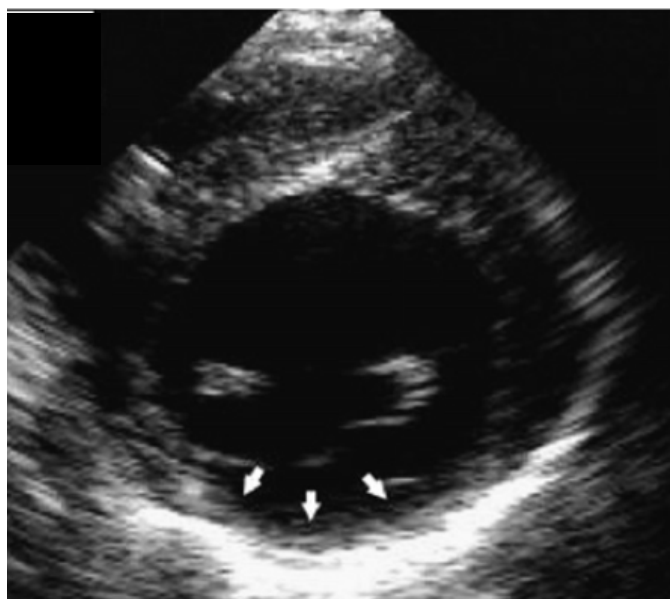
**Zřídka restriktivní plnění
(end-stage)**





Terminal stage cardiac findings in patients with cardiac Fabry disease: An electrocardiographic, echocardiographic, and autopsy study

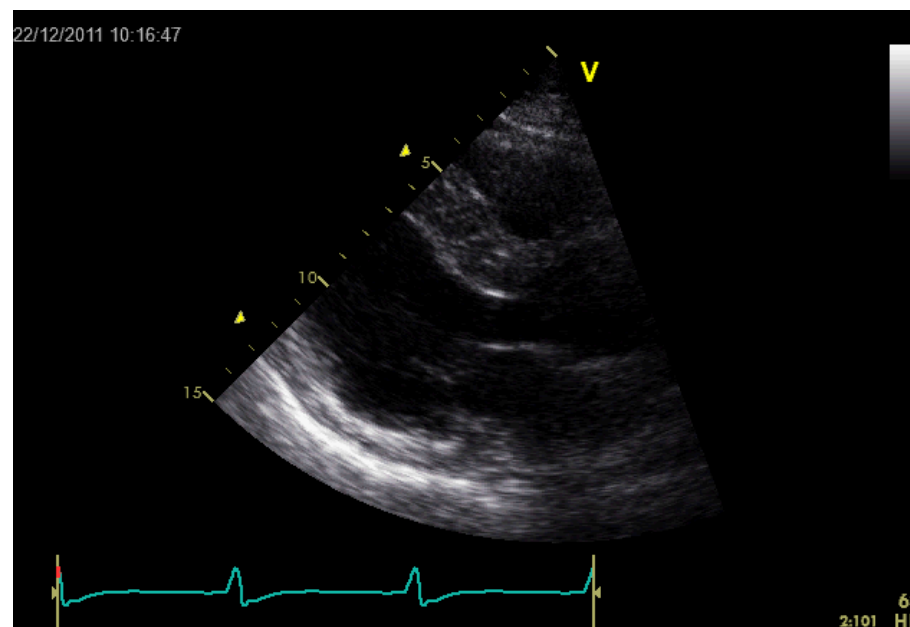
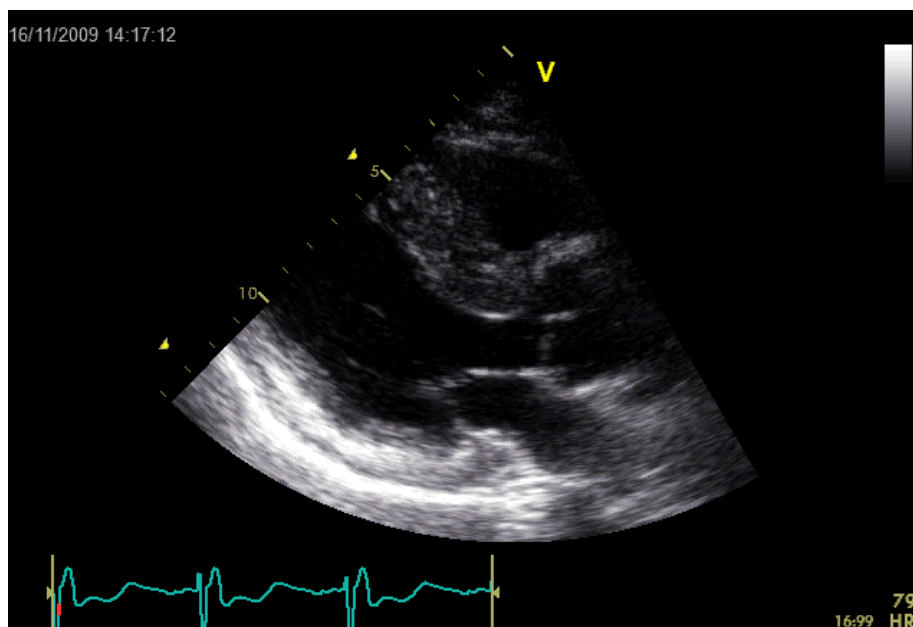
Conclusions: Severe left ventricular dysfunction with associated conduction disturbances and ventricular arrhythmias occur in patients with terminal stage cardiac Fabry disease. Furthermore, LVH is present and associated with thinning of the base of the left ventricular posterior wall. In contrast to typical Fabry disease, accumulation of glycosphingolipids was observed in myocardial cells but not in other organs.



**end-stage fáze:
hypertroficko-dilatační
fenotyp**



Fabryho choroba echokardiografie



**„Nekoronární“ porucha kinetiky bazálně posterolaterálně
– end-stage fáze**



Fabryho choroba

Magnetická rezonance, LGE

**Midmyokardiální fibróza bazálně posterolaterálně při MRI LGE →
specifický nález pro Fabryho chorobu !**



Ztenčování stěny posterolaterálního bazálního segmentu LK

→ fibróza (přítomná již u normální EF hypertrofické LK)



Fabryho choroba

EKG



Mladí jedinci – obraz krátkého PR intervalu

**Stárnutí → progrese do AV blokád (implantace KS),
raménkových blokád**

!!! Kombinace s hypertrofií LK !!!





Diagnostika Fabryho choroby

Muži: **hladina AGAL v plazmě**, screening: test suché kapky

genetické vyšetření – průkaz specifické mutace

Ženy: genetické vyšetření – průkaz specifické mutace

biopsie

Obě pohlaví: podezření dle MRI LGE nálezu specifické fibrózy

Diagnostika v České republice

– Ústav dědičných metabolických poruch 1. LF UK a VFN v Praze



Léčba Fabryho choroby

„Podpůrná“ léčba: analgetika, léčba renální insuficience,
léčba srdečního selhání

Enzymatická substituční terapie (ERT) !!!!

dostupná od počátku 21. století

2 preparáty rekombinantní α -galaktosidázy A

- infuzní podání á 2 týdny



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Prevalence Fabryho choroby u jedinců s obrazem HKMP

AN ATYPICAL VARIANT OF FABRY'S DISEASE IN MEN WITH LEFT VENTRICULAR
HYPERTROPHY

SHOICHIRO NAKAO, M.D., TOSHIHIRO TAKENAKA, M.D., MASATO MAEDA, M.D., CHIHAYA KODAMA, M.D.,

**Fabryho chorobou trpí cca 1-4% mužů
s nevysvětlitelnou hypertrofií LK
(údaje z terciárních center)**

**Prevalence of Fabry Disease
in a Cohort of 508 Unrelated
Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy**

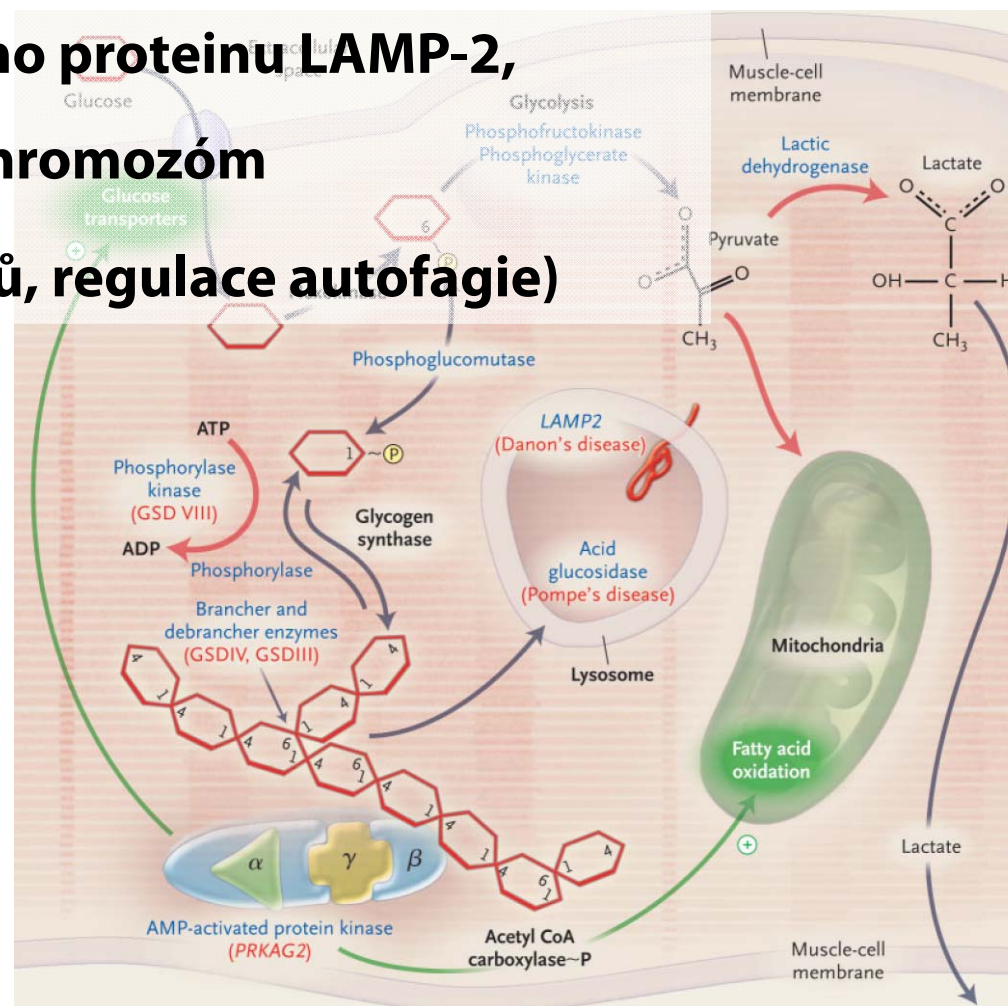
Lorenzo Monserrat, MD,*¶ Juan Ramón Gimeno-Blanes, MD,†¶ Francisco Marín, MD,‡¶
Manuel Hermida-Prieto, PhD,*¶ Antonio García-Honrubia, MD,‡ Inmaculada Pérez, BS,†
Xusto Fernández, MD,* Rosario de Nicolas, MD,|| Gonzalo de la Morena, MD,†¶ Eduardo Payá, MD,‡
Jordi Yagüe, PhD,§ Jesús Egido, MD¶||



Danonova choroba

Deficience lyzozomálního proteinu LAMP-2,
vázaná na X-chromozóm

(LAMP-2 = transportér proteinů, regulace autofagie)





Danonova choroba

X-vázaná deficiencie lyzozomálního proteinu LAMP-2

Klasická fenotypová triáda:

**hypertrofická kardiomyopatie s WPW syndromem
skeletální myopatie
mentální retardace**

postižení očí, jater ...

**Muži: klinická manifestace do 20. roku života (10.-15.rok života)
dramaticky progresivní průběh – smrt v 3. deceniu
na srdeční selhání nebo maligní arytmii!**

Ženy: postiženy až v dospělosti, mírnější průběh

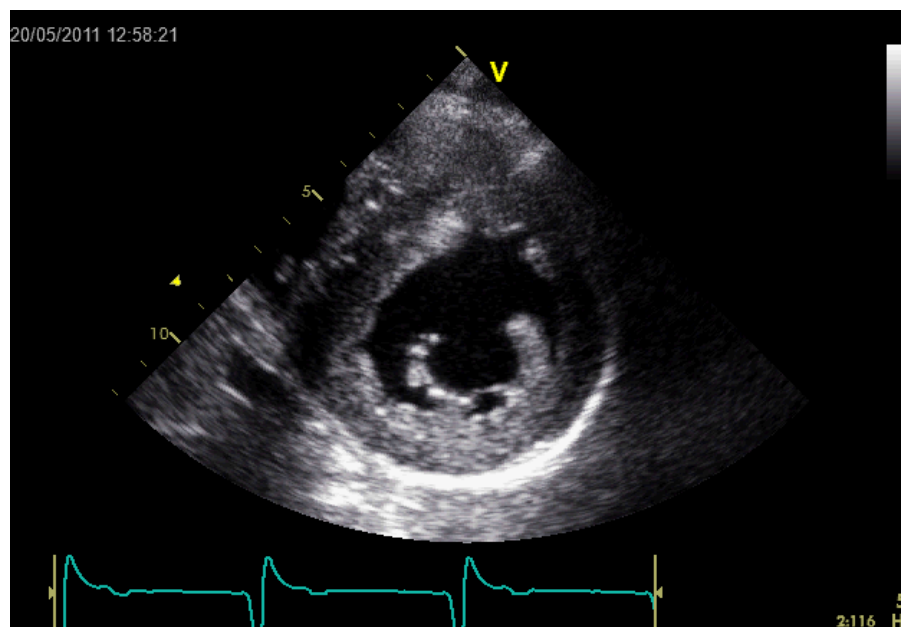
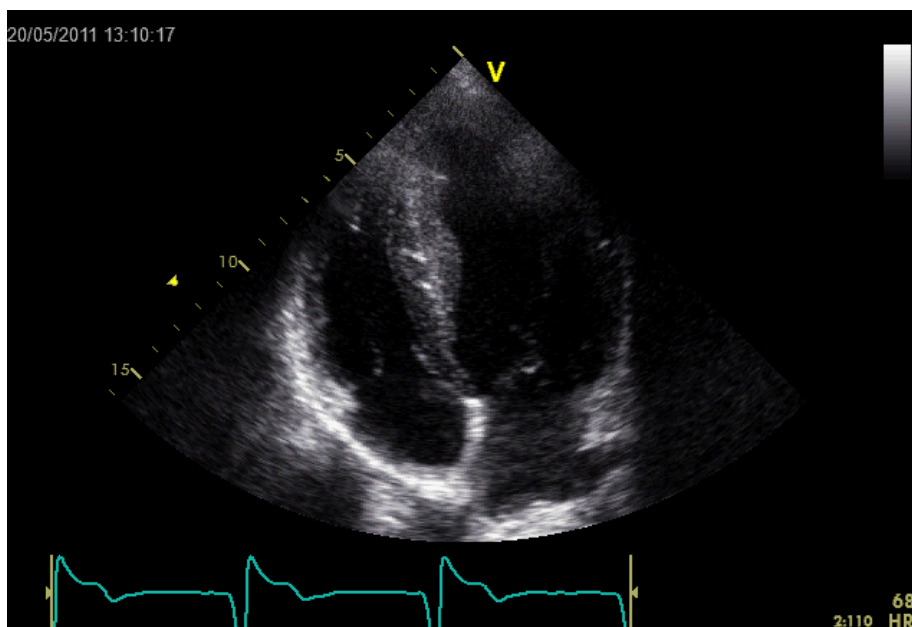


Danonova choroba echokardiografie

Koncentrická hypertrofie (až excesivní) iniciálně nezvětšené LK

Biventrikulární hypertrofie

Iniciálně zachovalá EF → rychlá deteriorace (↓ EF, ↑ objem LK)



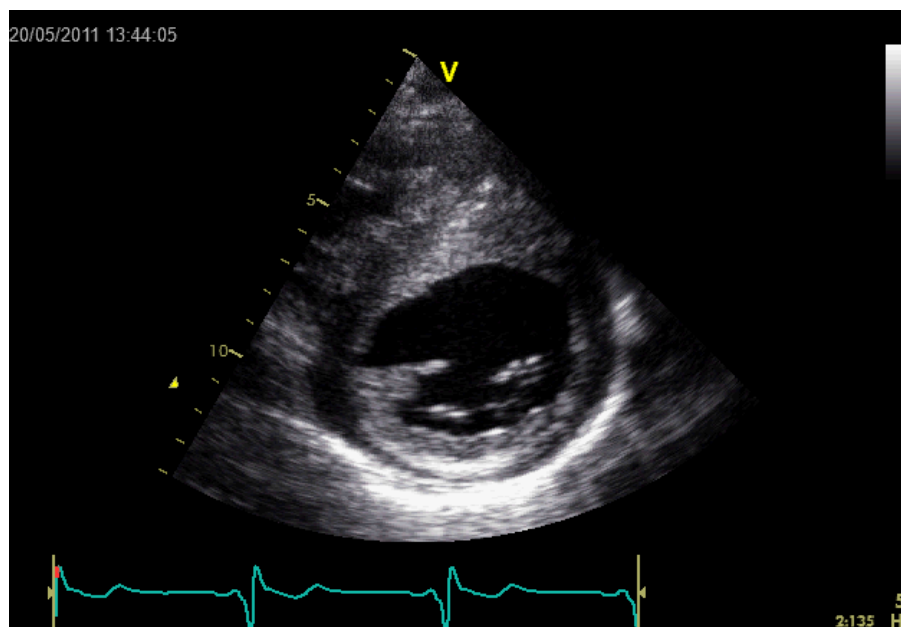
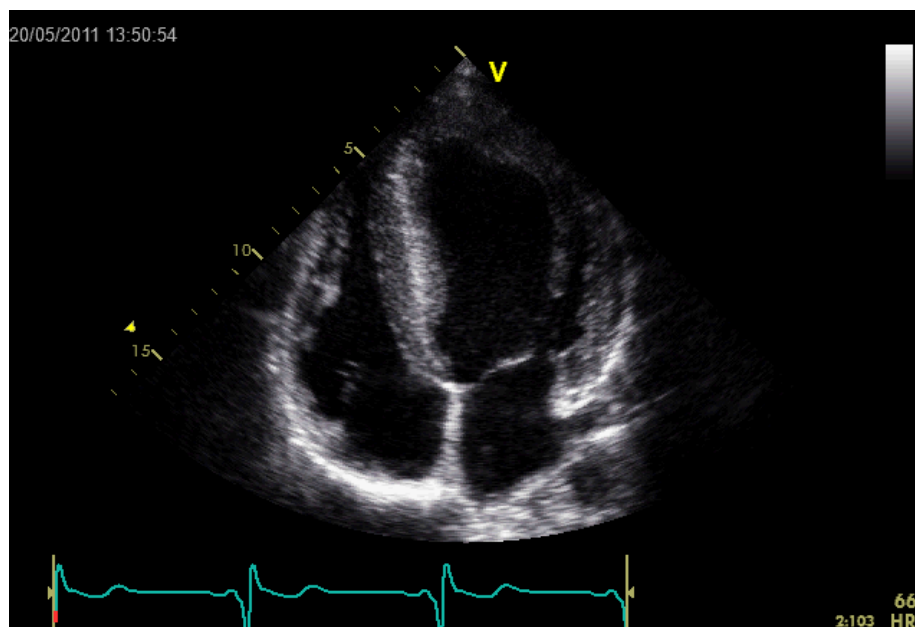


Danonova choroba echokardiografie

Koncentrická hypertrofie (až excesivní) iniciálně nezvětšené LK

Biventrikulární hypertrofie

Iniciálně zachovalá EF → rychlá deteriorace (↓ EF, ↑ objem LK)

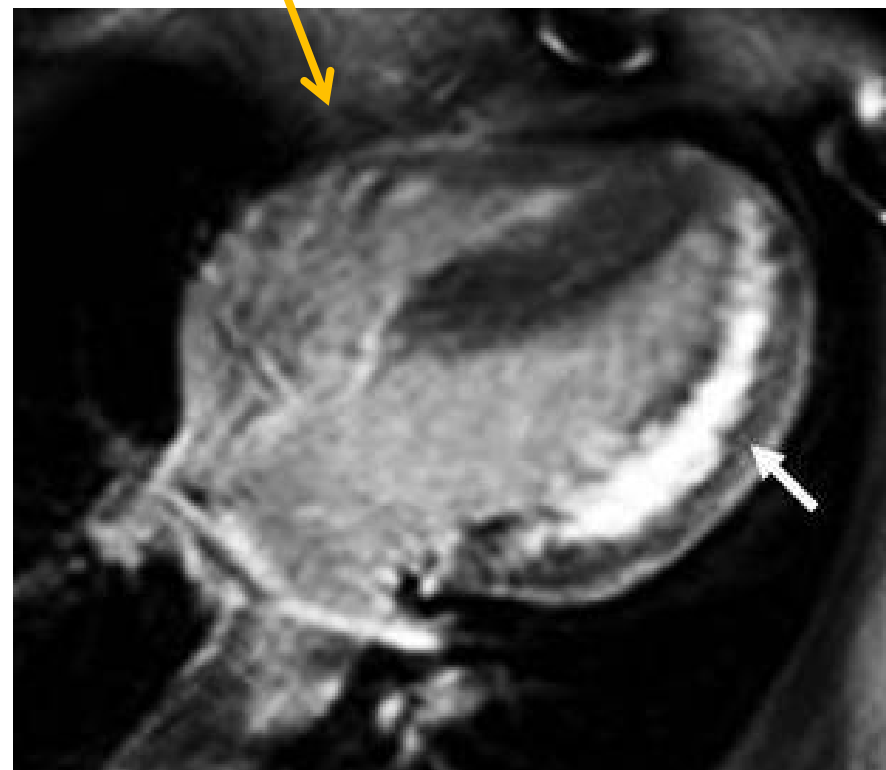
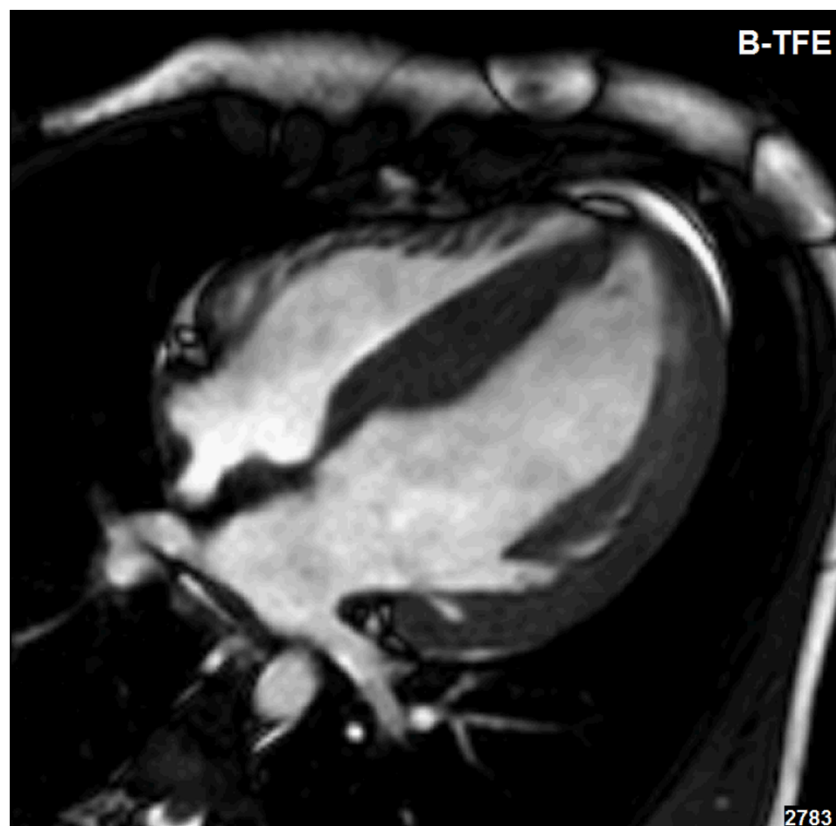




Danonova choroba

magnetická rezonance, LGE

LGE postihující volné stěny LK, vynechávající septum





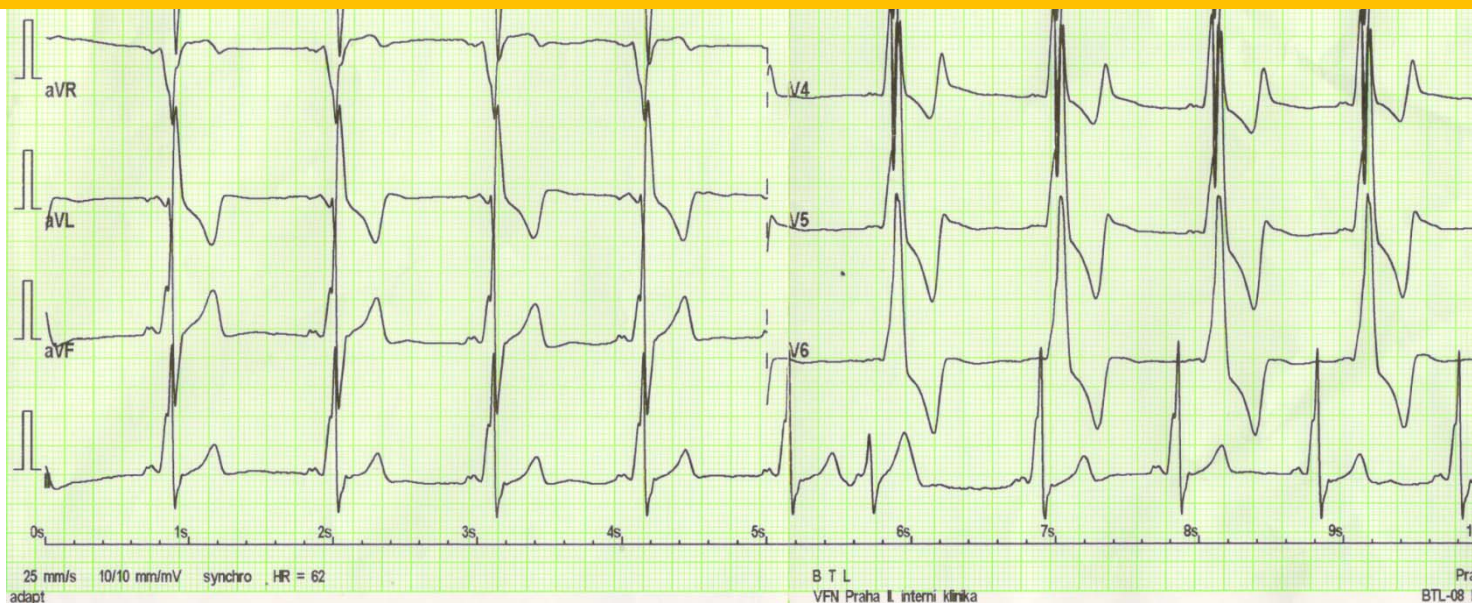
Danonova choroba

EKG



Typický obraz preexcitace (WPW syndrom) !

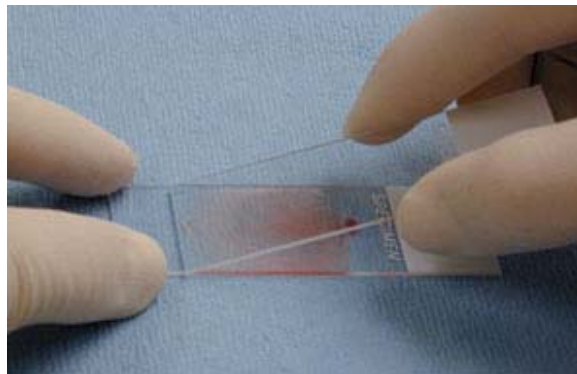
!!! Kombinace s hypertrofií LK !!!





Diagnostika Danonovy choroby

- zvýšená aktivita CK v séru
- biopsie periferního svalu / myokardu
- genetické vyšetření, stanovení specifické mutace (ÚDMP)
- ! neinvazivní průkaz nepřítomnosti LAMP-2 v leukocytech
→ nátěr periferní krve (jednoduchý screeningový test)





Léčba Danonovy choroby

- není specifická léčba

- maligní choroba pro muže:

**kardiální úmrtí na end-stage srdeční selhání /
maligní arytmií**



pečlivý follow-up

→ včasná implantace ICD

→ včasná indikace k transplantaci srdce



PRKAG2 syndrom

**Deficience adenosin-monofosfátem aktivované proteinkinázy
(PRKA, efektivní využití ATP), AD přenos**

→ ↑ syntéza a hromadění glykogenu

Manifestace ∅ v 25 letech

Výrazná hypertrofie LK, často restriktivní plnění

s věkem – progrese hypertrofie a dilatace LK, pokles EF

Není tak maligní stran prognózy jako Danonova choroba

EKG: iniciálně preexcitace (WPW syndrom)

Kombinace hypertrofie LK s ekg nálezem preexcitace !



Diagnostika a léčba PRKAG2 syndromu

- biopsie myokardu
- genetické vyšetření se stanovením specifické mutace (ÚDMP)
- není specifická léčba
- léčba srdečního selhávání (ACEi, diuretika, spironolakton, cave – betablokátory – progrese převodní poruchy)
- implantace kardiostimulátoru, ICD
- transplantace srdce při end-stage fázi kardiomyopatie



Mitochondriopatie

**Genetické defekty pyruvátdehydrogenázového komplexu,
Krebsova cyklu a respiračního řetězce (~ tvorba ATP)**

- **mutace nukleární DNA**
- **mutace mitochondriální DNA** (maternální typ dědičnosti)

Mohou postihovat jakoukoli tkáň, objevit se v kterémkoli věku

Symptomy energetického deficitu (tkáně s ↑ potřebou ATP)

- **extrakardiální: centrální / periferní NS, periferní svalstvo, endokrinní žlázy ...**
- **kardiomyopatie: 20% jedinců; HKMP, DKMP**

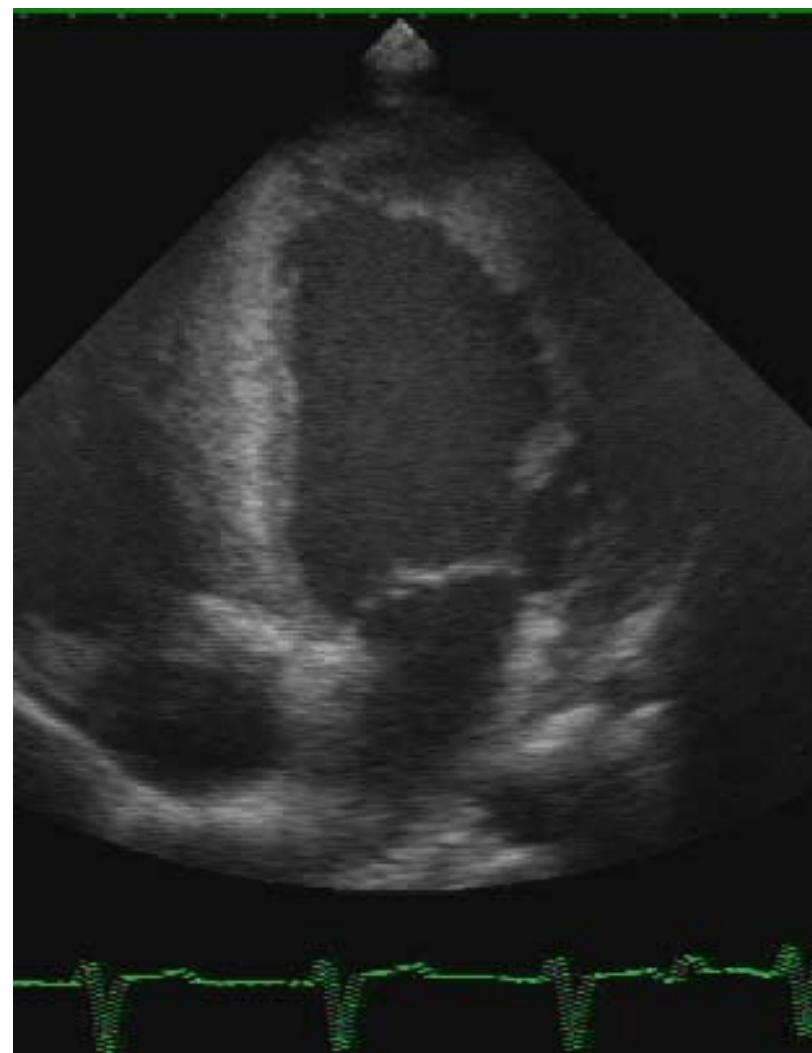


HKMP při mitochondriopatii

19-letý muž se symptomy
progredující svalové slabosti,
námahová dušnost

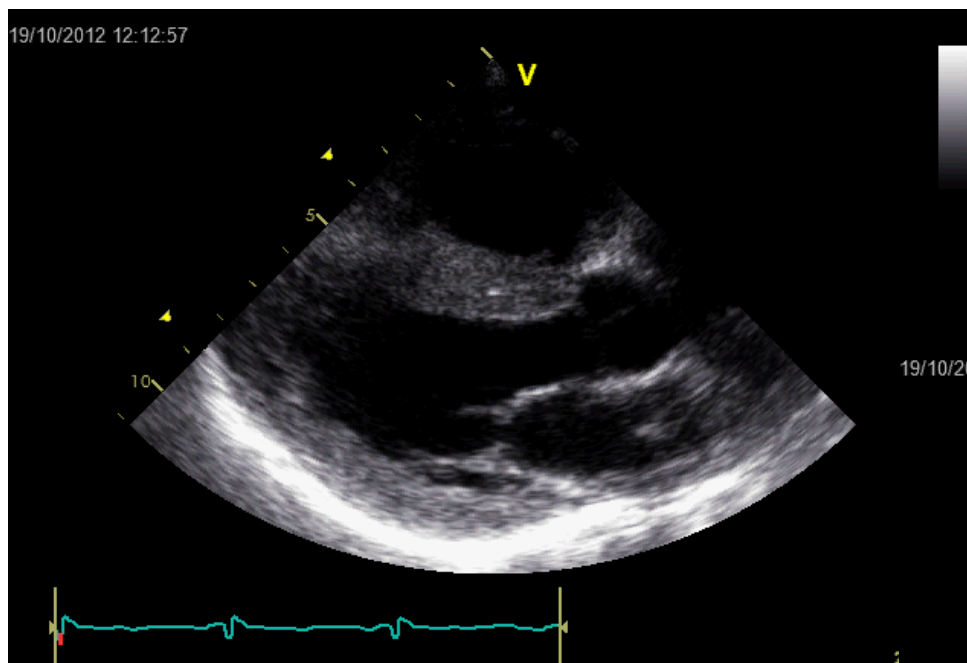
periferní myopatie
↑ aktivita CK v séru
↑ hladina laktátu

Smrt před transplantací srdce
na progredující srdeční selhání
(progredující ↓ EF)

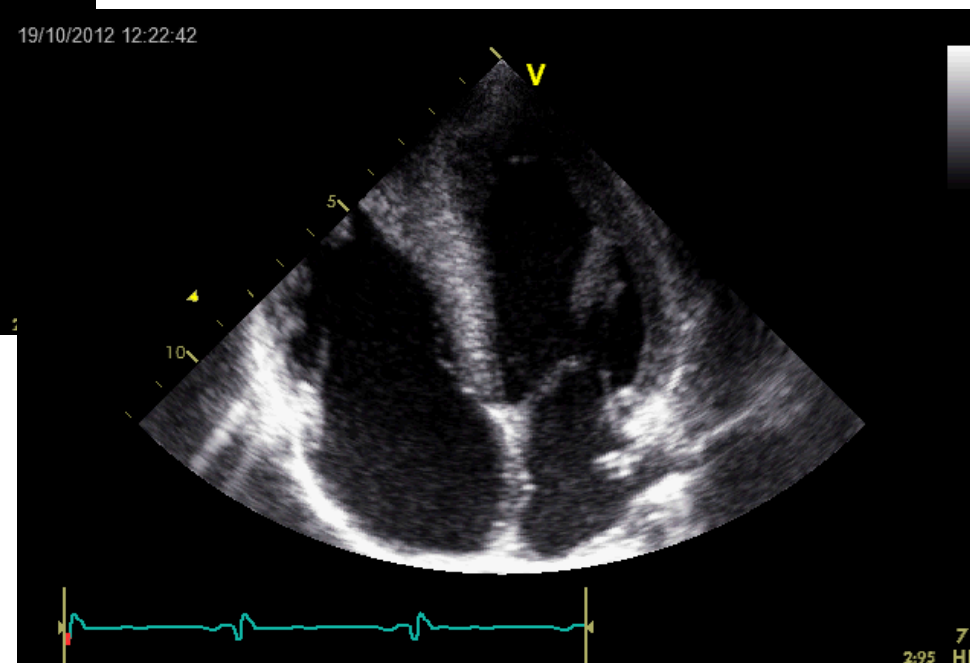




HKMP při mitochondriopatii



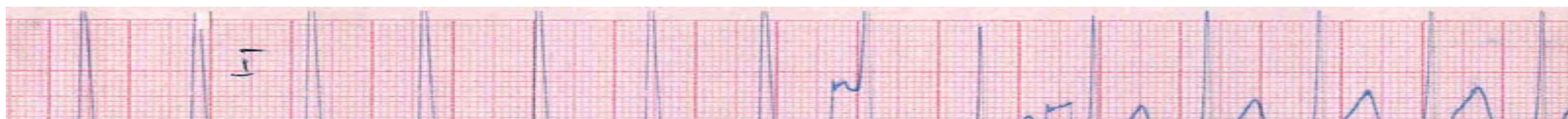
18-letý chlapec
s MELAS syndromem



**Syndromická
mitochondriopatie**



EKG při mitochondriální kardiomyopatii

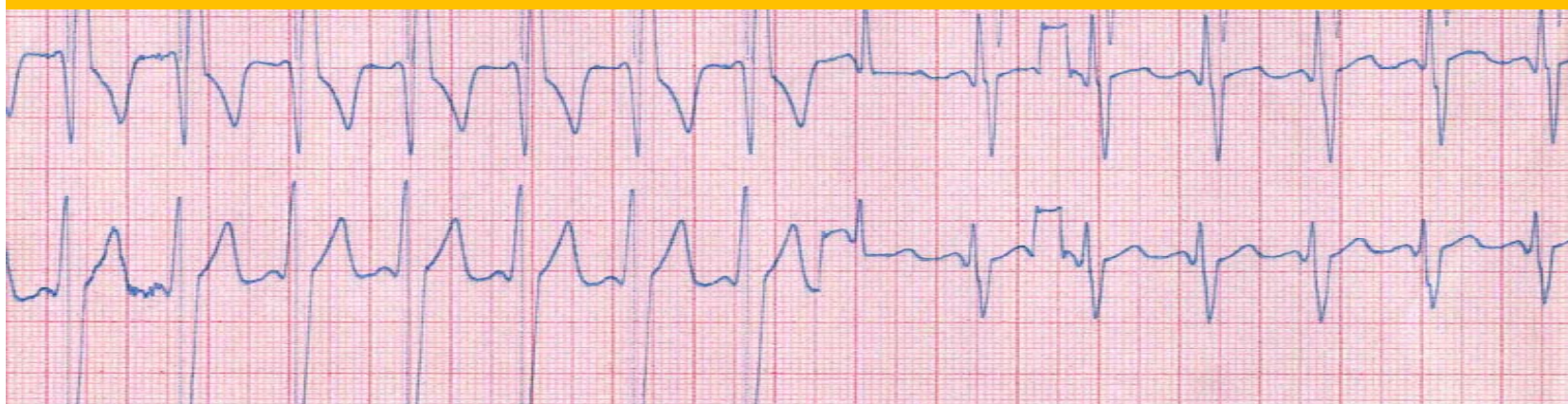


Krátký PR interval

AV blokády, raménkové blokády

(typické pro Kearns-Sayre syndrom)

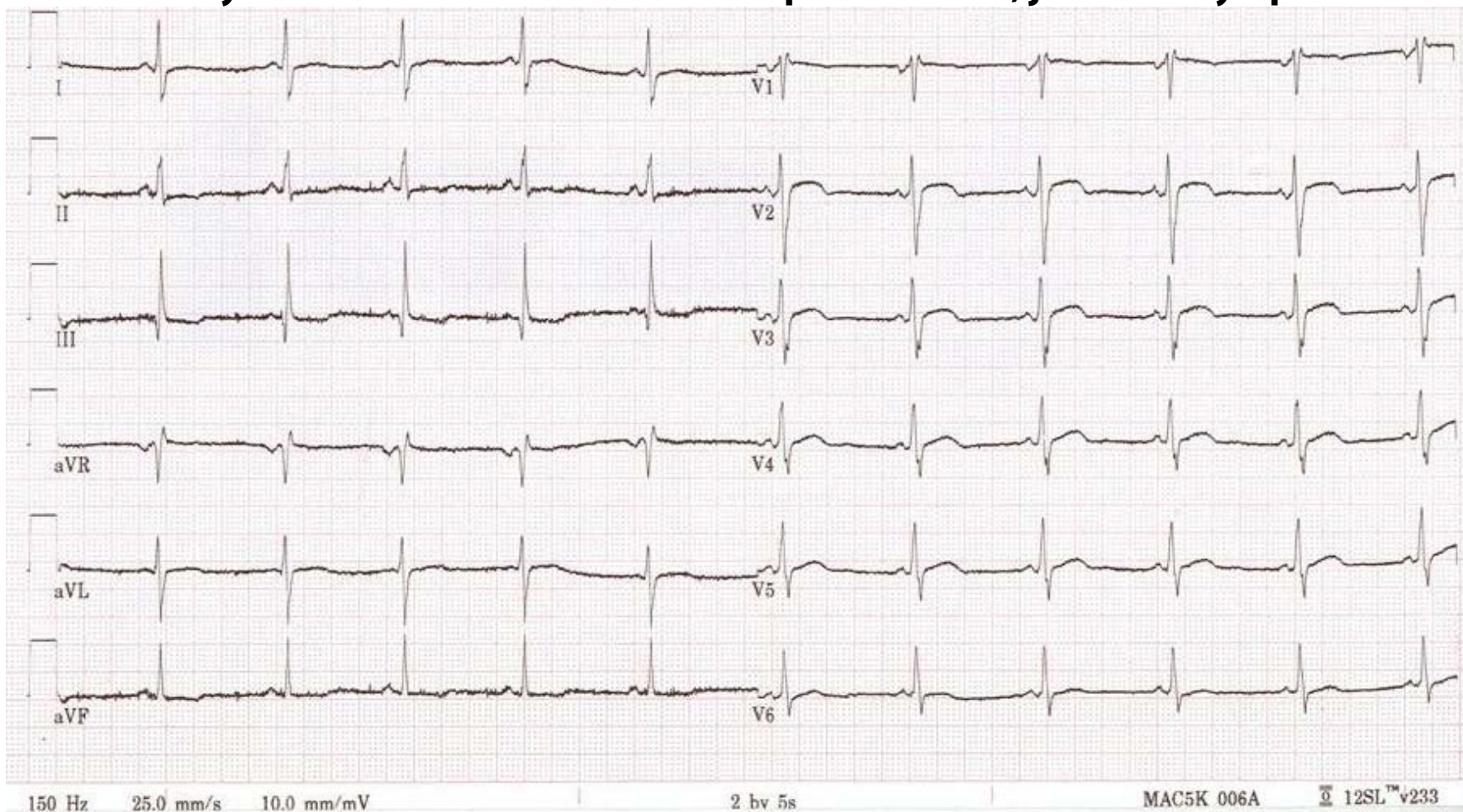
!!! Kombinace s hypertrofií LK !!!





EKG při mitochondriální kardiomyopatii

35-letý muž s kardioembolizační CMP při PFO/AIAS, jinak bez symptomů



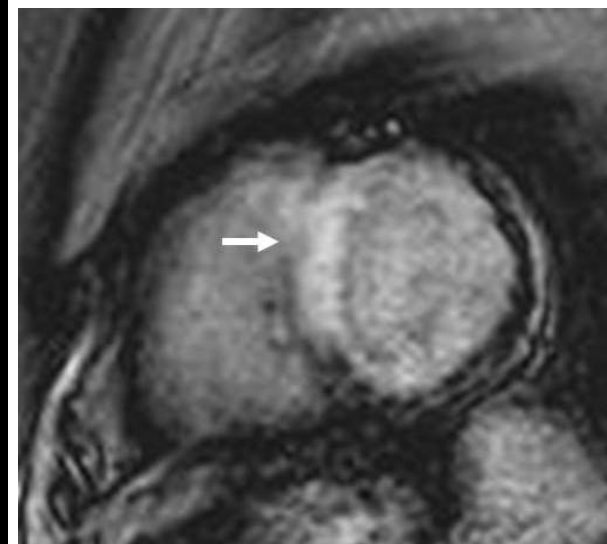
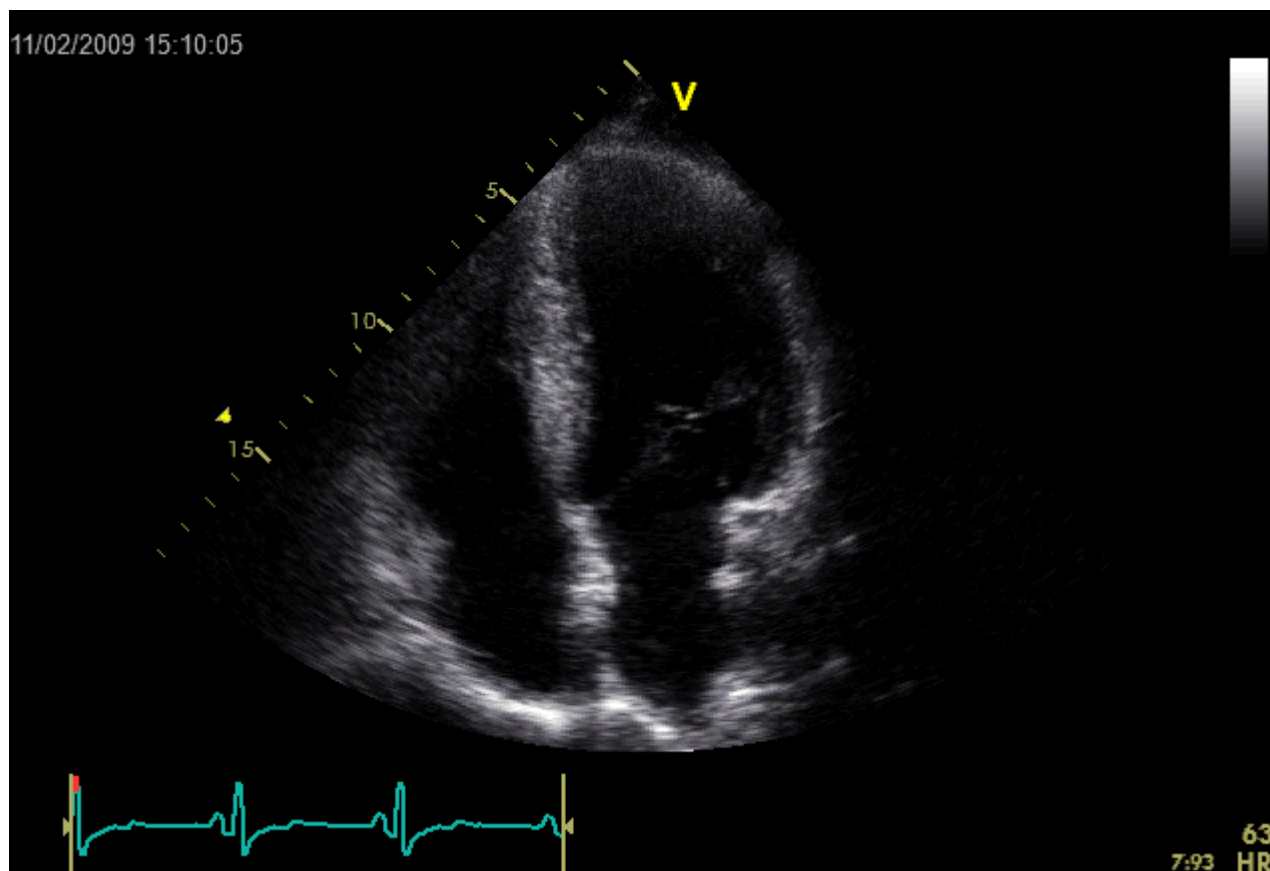


1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



HKMP při mitochondriopatii

mutace m.3303C>T mitochondriální DNA



**Nesyndromická
mitochondriopatie**



Diagnostika mitochondriopatie

- **hladina laktátu**, pyruvátu, β -hydroxymáselné kyseliny, acetocové kyseliny, karnitinu v plazmě; ABR
- hladina laktátu, ABR po zátěži
- **aktivita CK v krvi**; ALT, AST
- biopsie skeletálního svalu / orgánů u systémového postižení
(histologie, histochemie, elektronmikroskopie, respirometrie, enzymatická analýza, DNA diagnostika – KDDL VFN)



Léčba mitochondriopatie / kardiomyopatie

Zcela symptomatická

Dietní doplňky – dubiosní efekt

Vyhýbat se lékům interferujícím s funkcí mitochondrií:

kortikosteroidy, statiny, fibráty, biguanidy,
tetracyklinová antibiotika, doxorubicin ...

Implantace trvalého kardiostimulátoru

Transplantace srdce – u end-stage fáze (pokud možné-CNS...)



Friedreichova ataxie

Nejčastější hereditární ataxie, prevalence 1: 50 000

**AR dědičnost, mutace v genu pro frataxin
v mitochondriích, ↑ oxidační stress)**

(↑ Fc

Prvomanifestace onemocnění ∅ v 25 letech:

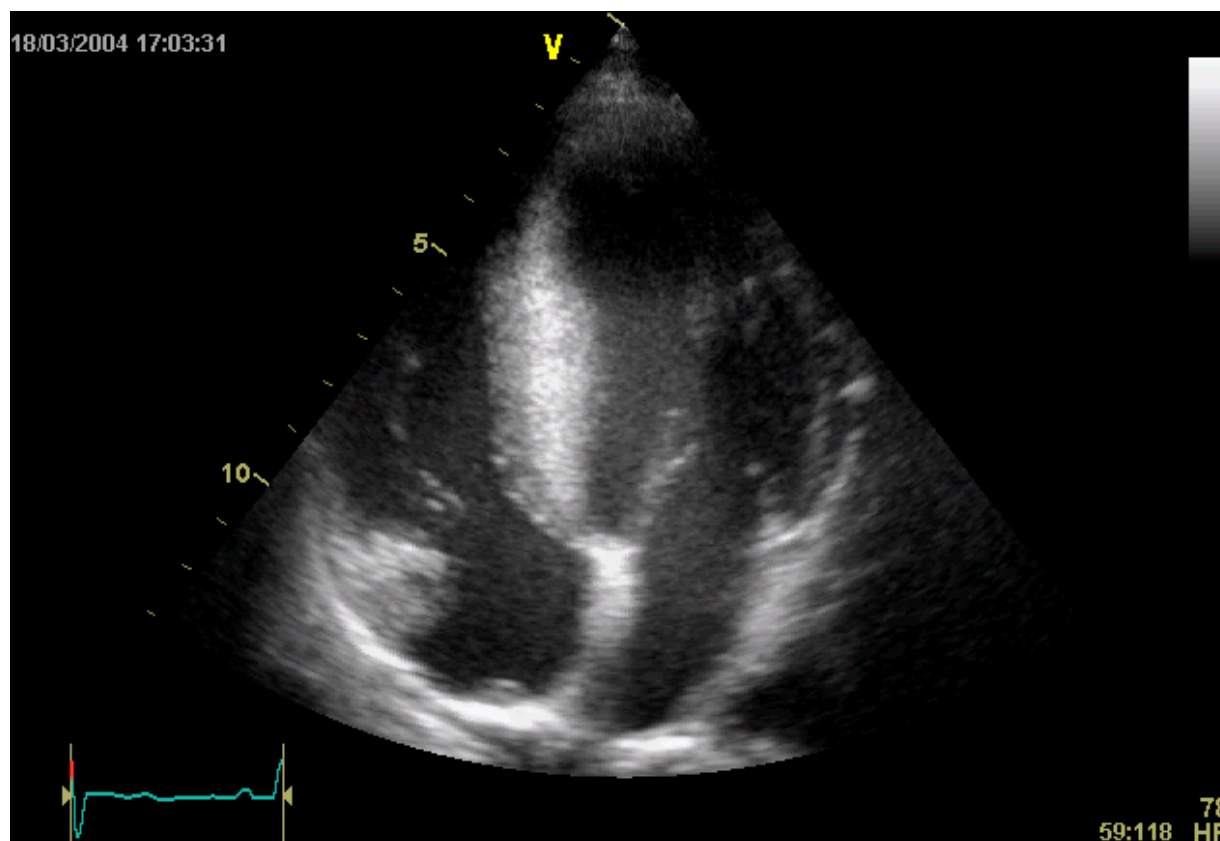
- **progredující ataxie** (invalidní vozík)
- **kardiální postižení u většiny** (cca 5 let po neuromanifestaci)
 - **hypertrofická kardiomyopatie se zachovalou EF,**
u některých: end-stage fáze,
„hypertroficko-dilatační fenotyp“

EKG: absence známek LVH (~ fibróza)



Friedreichova ataxie

echokardiografie



**Koncentrická hypertrofie nezvětšené LK se zachovalou EF,
často normální velikost levé síně, „zrnitost myokardu“**



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Friedreichova ataxie

Diagnostika: molekulárně-genetická

Léčba: podpůrná

idebenon – efekt ???

50% úmrtí jedinců s FA – srdeční selhání



Kdy podezření na nesarkomerickou HKMP ?

- přítomny extrakardiální symptomy, manifestace

(kůže, ledviny- Fabry; periferní svaly- Danon, mitochondrie; ataxie - Friedreich)

- X-vázaný typ dědičnosti, maternální typ dědičnosti

(Fabry, Danon, mitochondriopatie)

- kombinace hypertrofie LK + preexcitace na EKG

(s věkem vývoj AV blokůd ...)

- specifický typ LGE při MRI (Fabry, Danon)

- těžká koncentrická hypertrofie LK u mladého jedince, zhoršování EF („hypertroficko-dilatační fenotyp“)

(Danon, PRKAG2, mitochondriopatie)



Takotsubo kardiomyopatie





Why Not Just Call It Tako-Tsubo Cardiomyopathy

Apical ballooning

Apical ballooning syndrome
Acute left ventricular apical ballooning syndrome
Left ventricular apical ballooning syndrome
Transient left ventricular apical ballooning syndrome
Primary apical ballooning
Transient apical ballooning
Transient apical ballooning syndrome
Transient cardiac apical ballooning syndrome
Transient left apical ballooning syndrome
Transient cardiac ballooning
Left apical ballooning syndrome
Acute apical ballooning syndrome
Cardiac apical ballooning syndrome
Apical ballooning
Apical ballooning without apical ballooning
Apical ballooning cardiomyopathy
Reversible apical ballooning of left ventricle
Left ventricular ballooning syndrome
Mid-ventricular variant of transient apical ballooning
Mid-ventricular ballooning syndrome
Transient left ventricular mid-portion ballooning
Transient mid-ventricular ballooning
Transient mid-ventricular ballooning cardiomyopathy
Transient left ventricular non-apical ballooning
Reverse or inverted left ventricular apical ballooning syndrome
Inverted left ventricular apical ballooning syndrome
Transient basal ballooning

Tako-tsubo

Takotsubo cardiomyopathy
Takotsubo-like cardiomyopathy
Takotsubo syndrome
Takotsubo disease
Takotsubo left ventricular dysfunction
Takotsubo-like left ventricular dysfunction
Takotsubo-like transient biventricular dysfunction
Takotsubo-like transient left ventricular ballooning
Takotsubo-shaped cardiomyopathy
Takotsubo-shaped hypokinesia of left ventricle
Takotsubo-type cardiomyopathy
Takotsubo transient left ventricular apical ballooning
Mid-ventricular takotsubo cardiomyopathy
Mid-ventricular form of takotsubo cardiomyopathy
Inverted takotsubo contractile pattern
Inverted takotsubo cardiomyopathy
Inverted takotsubo pattern
Atypical takotsubo cardiomyopathy
Reverse takotsubo syndrome
Atypical basal type takotsubo cardiomyopathy

Stress cardiomyopathy

Acute stress cardiomyopathy
Human stress cardiomyopathy
Acute & reversible cardiomyopathy provoked by stress
Stress-induced cardiomyopathy
Stress-induced takotsubo cardiomyopathy
Stress-induced apical ballooning syndrome
Stress-related left ventricular dysfunction
Stress-related cardiomyopathy
Stress-related cardiomyopathy syndrome
Stress takotsubo cardiomyopathy
Emotional stress-induced ampulla cardiomyopathy
Mid-ventricular stress cardiomyopathy
Atypical transient stress-induced cardiomyopathy
Stress-induced myocardial stunning
Emotional stress-induced tako-tsubo cardiomyopathy
Stress-associated catecholamine induced cardiomyopathy
Neurogenic stress syndrome

Other

Neurogenic stunned myocardium
Adrenergic cardiomyopathy
Broken heart syndrome
Ampulla cardiomyopathy
Ampulla-shaped cardiomyopathy
"Chestnut-shaped" transient regional left ventricular hypokinesia
Ball-shaped spherical dilation of left ventricular apex
The artichoke heart
Transient mid-ventricular akinesia
Transient antero-apical dyskinesia



Definice Takotsubo kardiomyopatie

Mayo Clinic kritéria 2004 pro klinickou diagnózu

1. Přejídná akineza nebo dyskineza apikálních a středních segmentů LK; regionální poruchy kinetiky přesahují teritorium jedné epikardiální koronární tepny.
2. Absence obstruktivní koronární nemoci či angiografické evidence akutní ruptury koronárního plátu.
3. Nové EKG abnormality (elevace ST segmentu, inverze vln T).
4. Absence: nedávného významného traumatu hlavy, intrakraniálního krvácení, feochromocytomu, obstruktivní epikardiální koronární nemoci, myokarditidy, hypertrofické kardiomyopatie.



Definice Takotsubo kardiomyopatie

Mayo Clinic kritéria 2008 pro klinickou diagnózu

1. Přejídná hypokineza, akineza nebo dyskineza středních + event. apikálních segmentů LK; regionální poruchy kinetiky přesahují teritorium jedné epikardiální koronární tepny. Často je přítomen předcházející psychický/fyzický stresující faktor.
2. Absence obstruktivní koronární nemoci či angiografické evidence akutní ruptury koronárního plátu.
3. Nové EKG abnormality (elevace ST segmentu a/nebo inverze vln T) nebo mírné zvýšení troponinu
4. Absence feochromocytomu a myokarditidy



Definice Takotsubo kardiomyopatie

Japonská kritéria 2007 pro klinickou diagnózu

I. Definition

Takotsubo (ampulla) cardiomyopathy is a disease exhibiting an acute left ventricular apical ballooning of unknown cause. In this disease, the left ventricle takes on the shape of a “takotsubo” (Japanese octopus trap). There is nearly complete resolution of the apical akinesis in the majority of the patients within a month. The contraction abnormality occurs mainly in the left ventricle, but involvement of the right ventricle is observed in some cases. A dynamic obstruction of the left ventricular outflow tract (pressure gradient difference, acceleration of blood flow, or systolic cardiac murmurs) is also observed.

Note: There are patients, such as cerebrovascular patients, who have an apical systolic ballooning similar to that in takotsubo cardiomyopathy, but with a known cause. Such patients are diagnosed as “cerebrovascular disease with takotsubo-like myocardial dysfunction” and are differentiated from idiopathic cases.

II. Exclusion criteria

The following lesions and abnormalities from other diseases must be excluded in the diagnosis of takotsubo (ampulla) cardiomyopathy.

A. Significant organic stenosis or spasm of a coronary artery. In particular, acute myocardial infarction due to a lesion of the anterior descending branch of the left coronary artery, which perfuses an extensive territory including the left ventricular apex (An urgent coronary angiogram is desirable for imaging during the acute stage, but coronary angiography is also necessary during the chronic stage to confirm the presence or absence of a significant stenotic lesion or a lesion involved in the abnormal pattern of ventricular contraction).

B. Cerebrovascular disease

C. Pheochromocytoma

D. Viral or idiopathic myocarditis

Note: For the exclusion of coronary artery lesions, coronary angiography is required. Takotsubo-like myocardial dysfunction could occur with diseases such as cerebrovascular disease and pheochromocytoma.



Patogeneze Takotsubo kardiomyopatie

stále není jasně objasněna:

(dříve) diskutované možnosti:

- spasmus koronárních tepen**
- ruptura nástěnného koronárního plátu
se spontánní lýzou trombu**
- myokarditida**
- dynamická obstrukce LVOT**



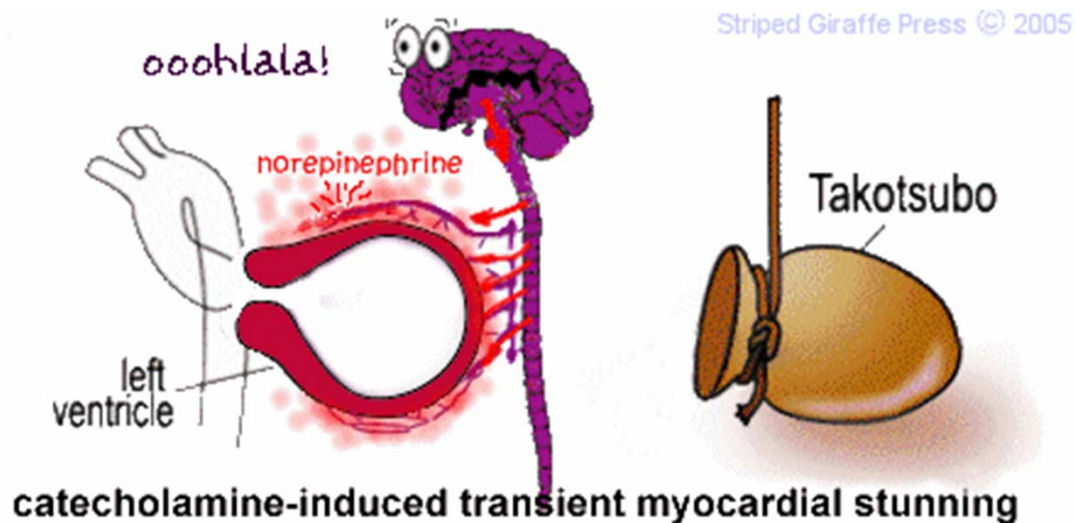
Patogeneze Takotsubo kardiomyopatie

nejvíce přijímaná teorie:

omráčení myokardu v důsledku ↑↑↑ hladiny katecholaminů:

← přímý toxický efekt katecholaminů na myokard

← přechodná mikrovaskulární dysfunkce (sekundární)





Patogeneze Takotsubo kardiomyopatie

**Katecholaminy navozený stunning myokardu
mikrovaskulární dysfunkce**

a

- 1. animální model Takotsubo u stressované křisy,
prevence vzniku kardiomyopatie $\alpha + \beta$ blokátory**
- 2. detekce $\uparrow\uparrow\uparrow$ hladin noradrenalinu u jedinců s Takotsubo**
- 3. podobnost u feochromocytomu, při dobutaminové echokg**
- 4. nálezy v endomyokardiálních biopsiích**
- 5. abnormální TIMI frame count, intrakoronární Doppler**
- 6. nálezy z myokardiální kontrastní echokardiografie, SPECT, PET**



Immunohistological basis of the late gadolinium enhancement phenomenon in tako-tsubo cardiomyopathy

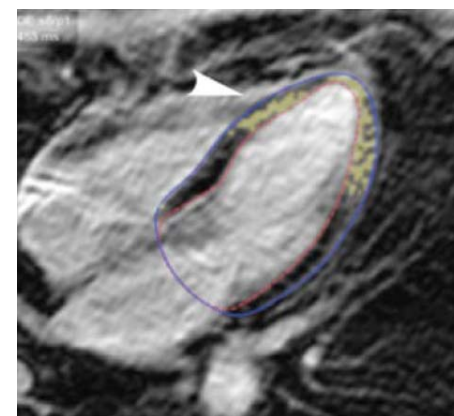
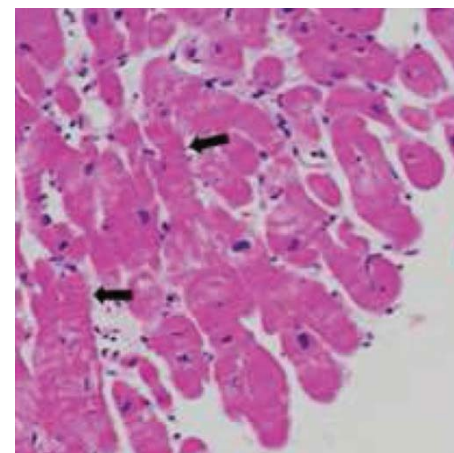
EMB:

absence známek myokarditis

známky katecholaminového poškození:

- „contraction-band“ nekróza
- mírná infiltrace mononukleáry
- ↑ kolagen-1 (interst.matrix)

vymizení v kontrolních EMB





Prezentace Takotsubo kardiomyopatie

Charakteristika pacienta

- **žena v postmenopauze (90%)**
- **emoční / fyzický stressový faktor**
(cca 80%)

Symptomy

- **akutní bolesti na hrudi**
- dušnost → plicní edém
- kardiogenní šok
- synkopy, palpitace

EKG

většinou elevace úseku ST

Prezentace Takotsubo

~ **akutní koronární syndrom !**

(0,5-2% pts koronarografovaných pro ACS)



**Spectrum and Significance of Electrocardiographic Patterns,
Troponin Levels, and Thrombolysis in Myocardial Infarction
Frame Count in Patients With Stress (Tako-tsubo)
Cardiomyopathy and Comparison to Those in Patients With ST-
Elevation Anterior Wall Myocardial Infarction**

59 pts s Takotsubo KMP (vše ženy, 32-90 let)

- **recovery fáze: difuzní inverze vln T**
- **přítomnost ST elevací neměla vztah k EF LK**
- **ST elevace: menší amplitudy než u AIM kontrol (< 2mm),
ale významný overlap !!!**

Na základě EKG nelze jasně odlišit Takotsubo a ACS !!!

Normal

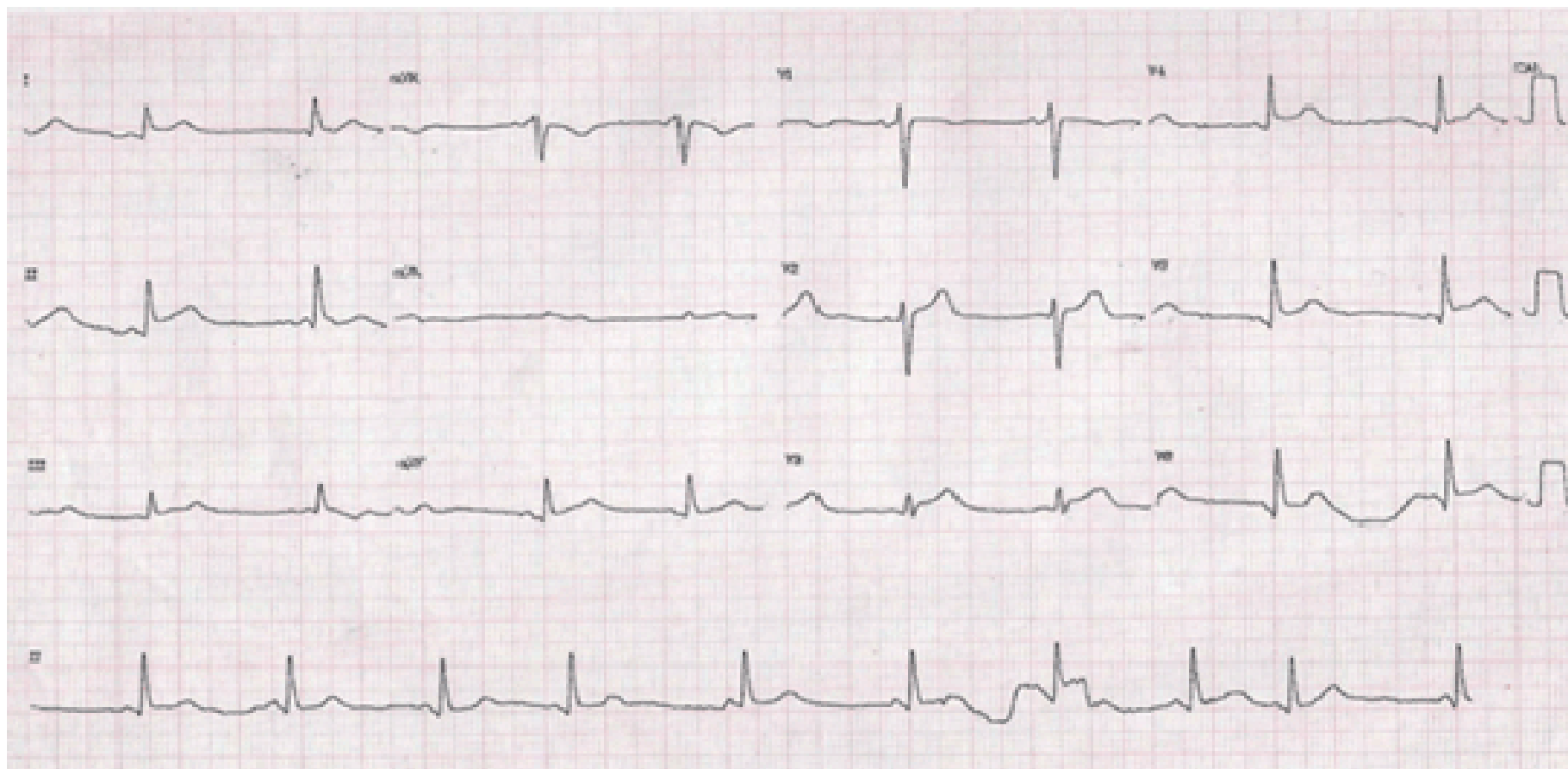
Non-specific



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



EKG u Takotsubo kardiomyopatie

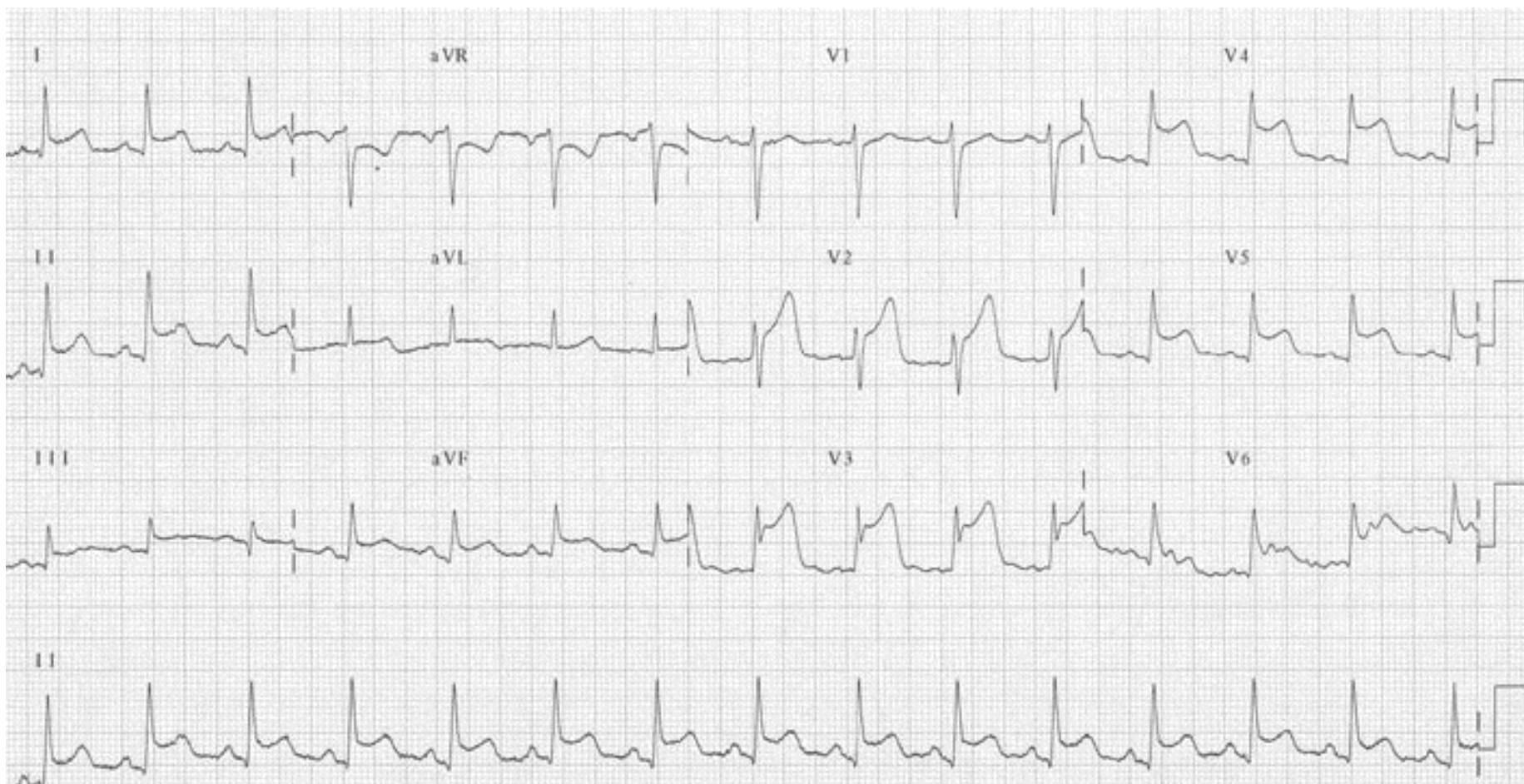




1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

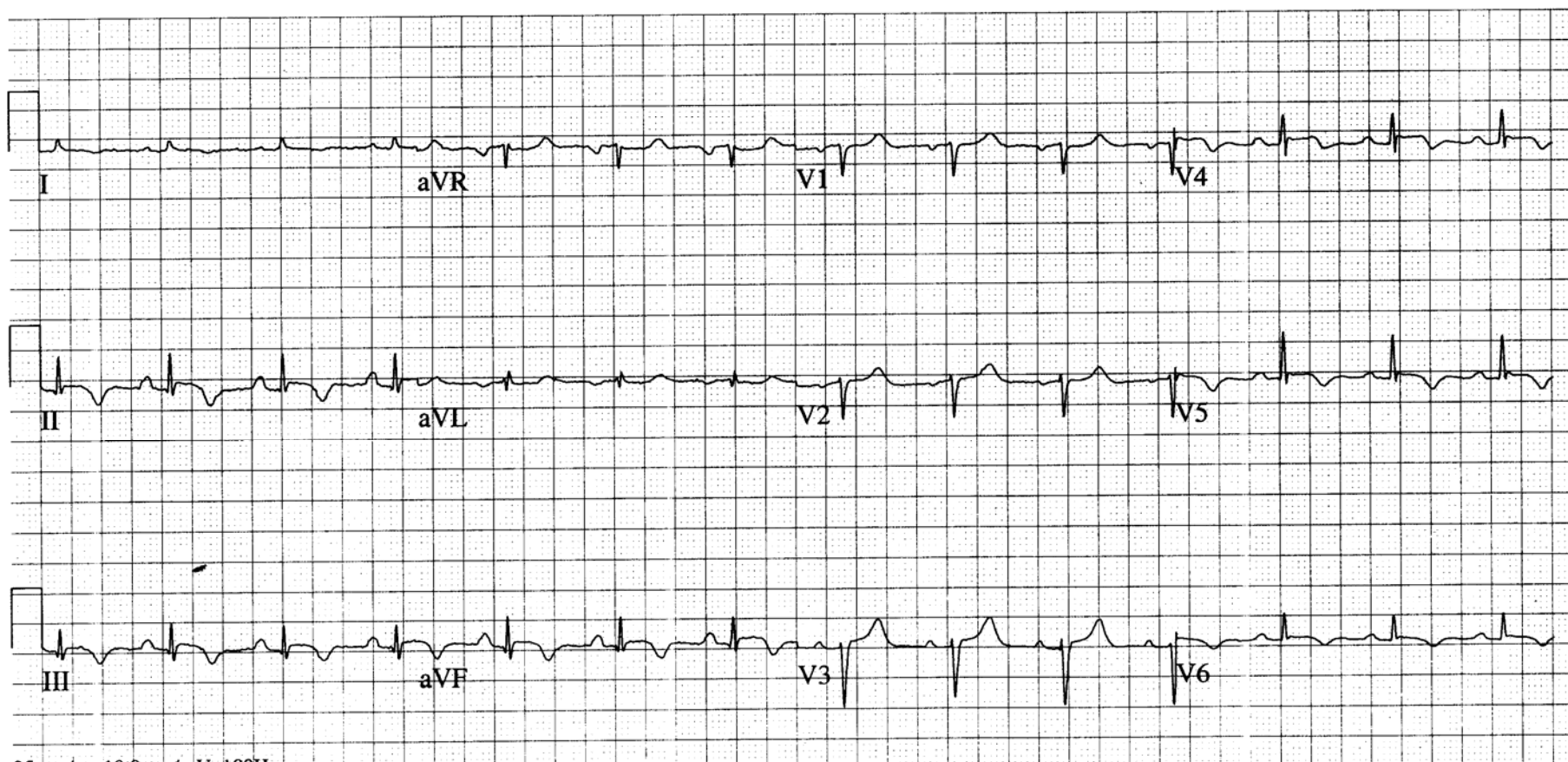


EKG u Takotsubo kardiomyopatie





EKG u Takotsubo kardiomyopatie

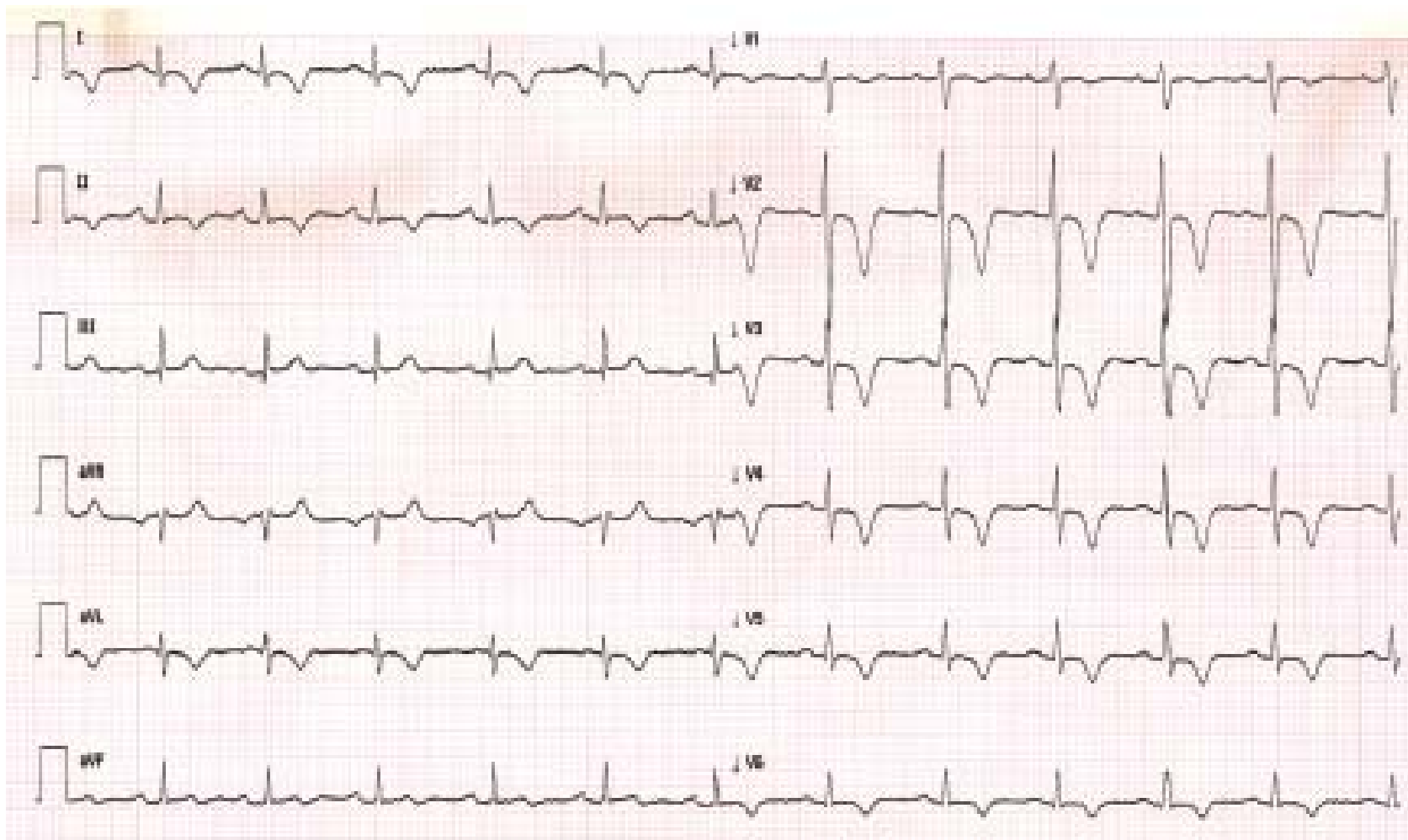




1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

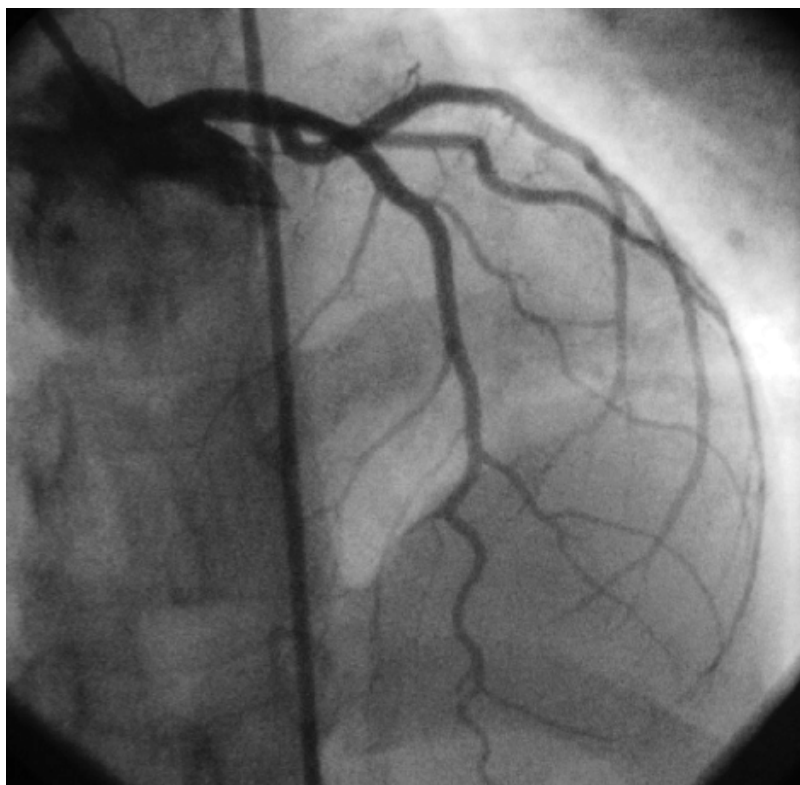


EKG u Takotsubo kardiomyopatie





Urgentní koronarografie u Takotsubo



**Jedno ze základních kritérií:
vyloučení významné koronární léze
~ vyloučení AIM / ACS**

ale nelze brát jako *sine qua non* ...

(případy Takotsubo KMP s významnými
stenózami koronárních tepen)

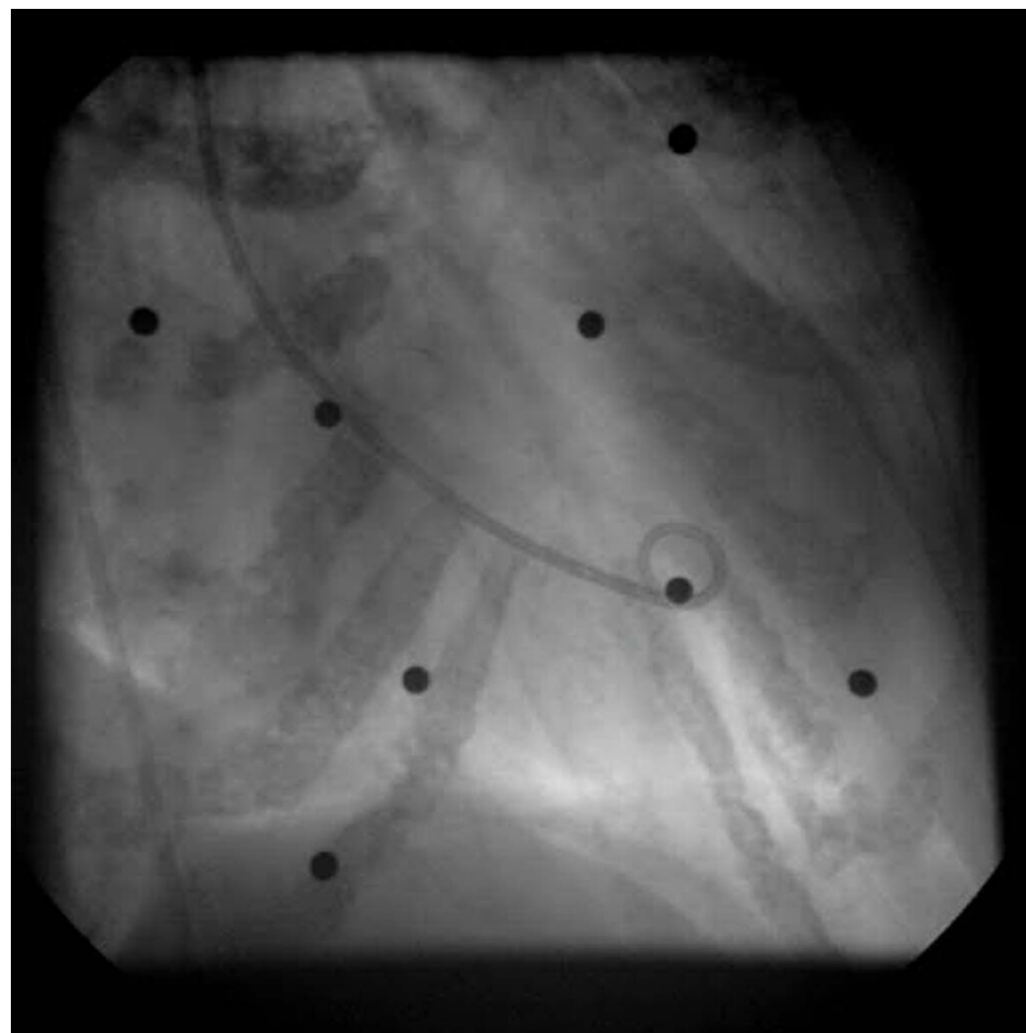
→ přítomnost dalších kritérií Takotsubo KMP
(morfologický nález- zobrazovací metody,
biomarkery...)



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Levostranná ventrikulografie – klasická forma

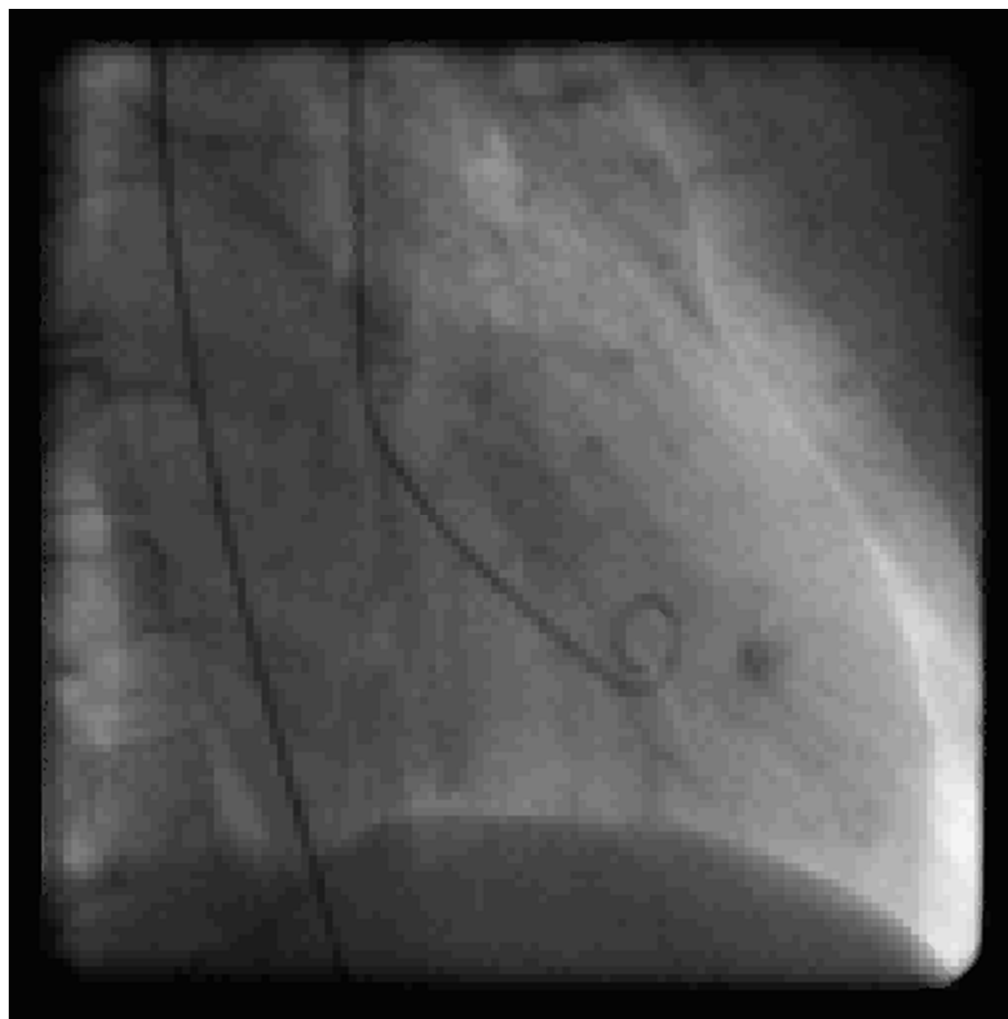




1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Levostranná ventrikulografie-midventrikulární forma

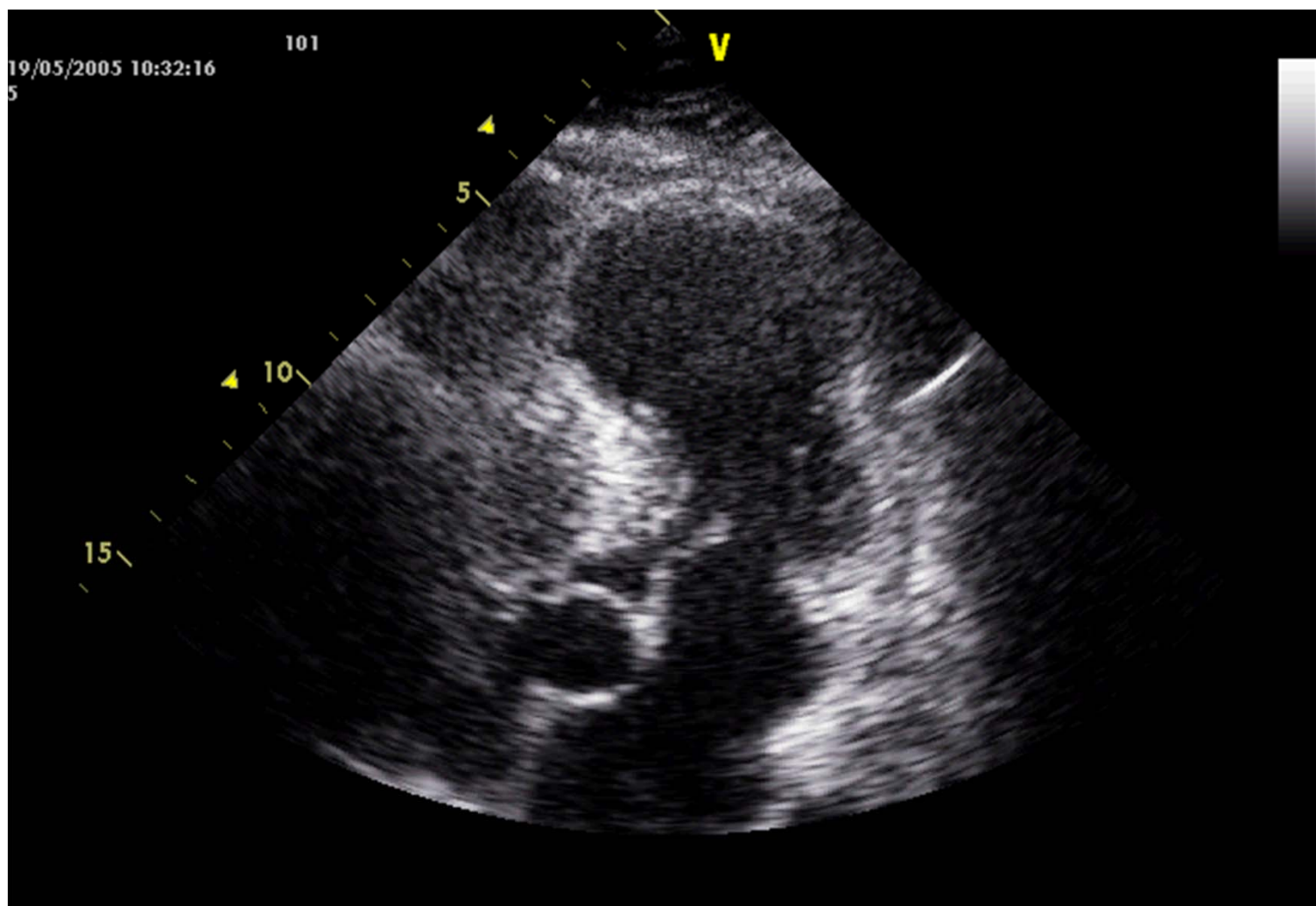




1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

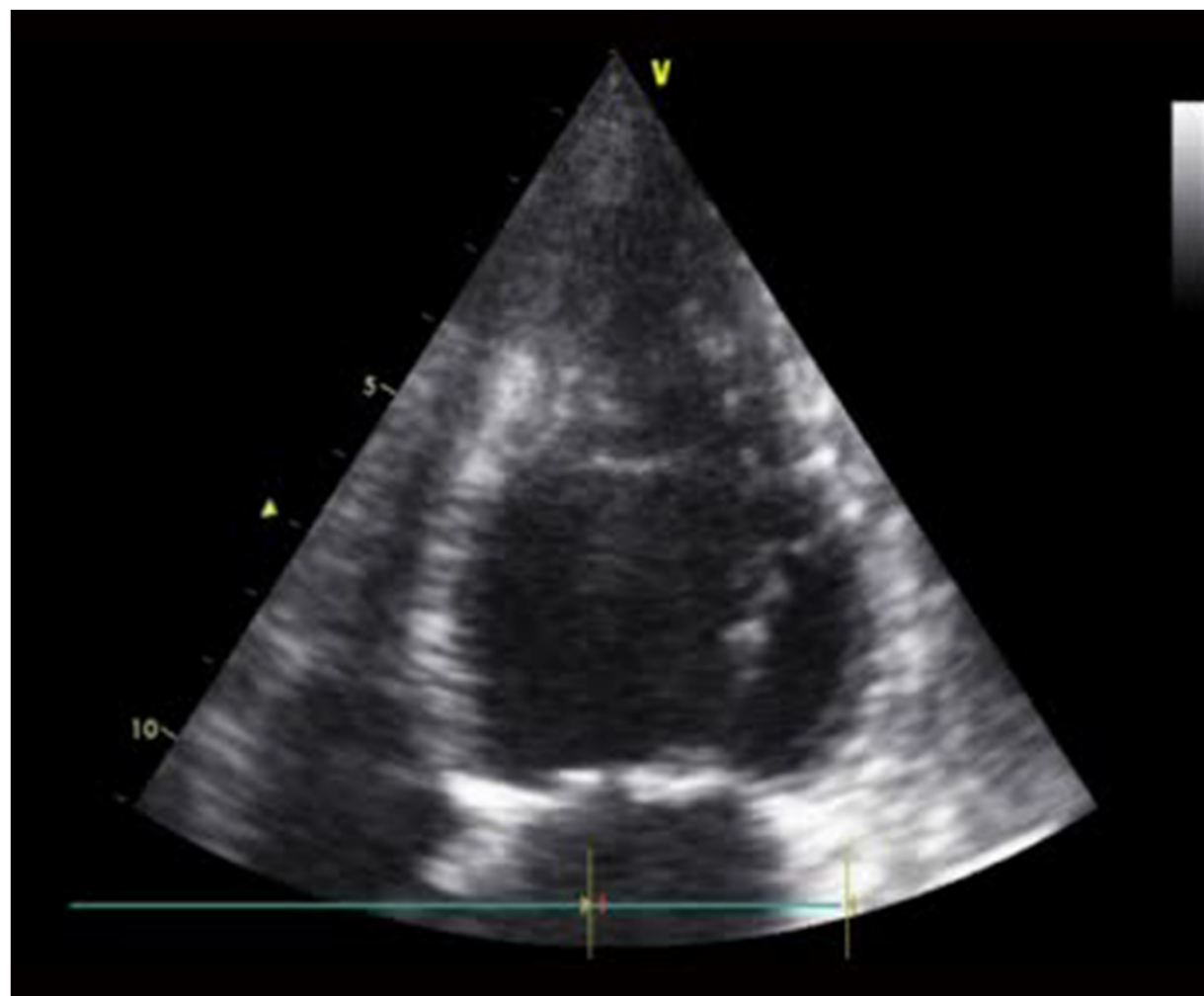


Echokardiografie – klasická forma





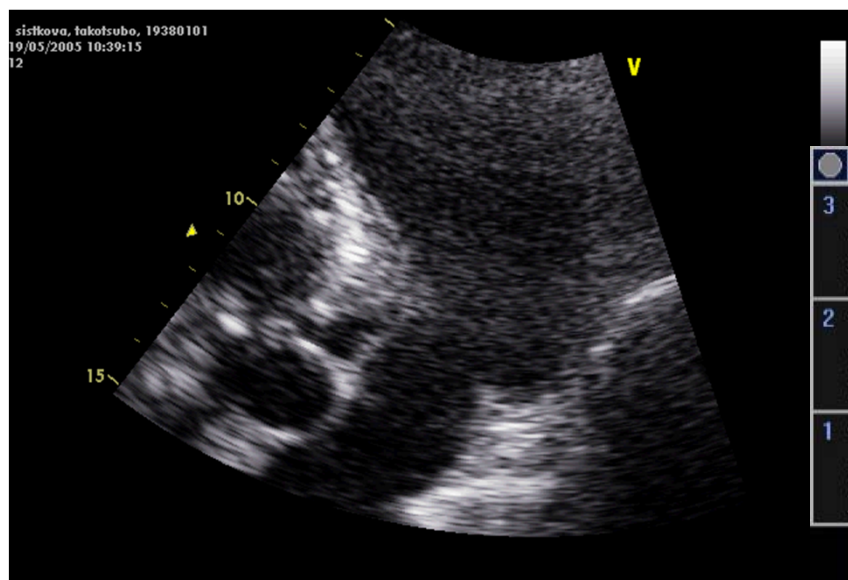
Echokardiografie – „inverzní“ forma



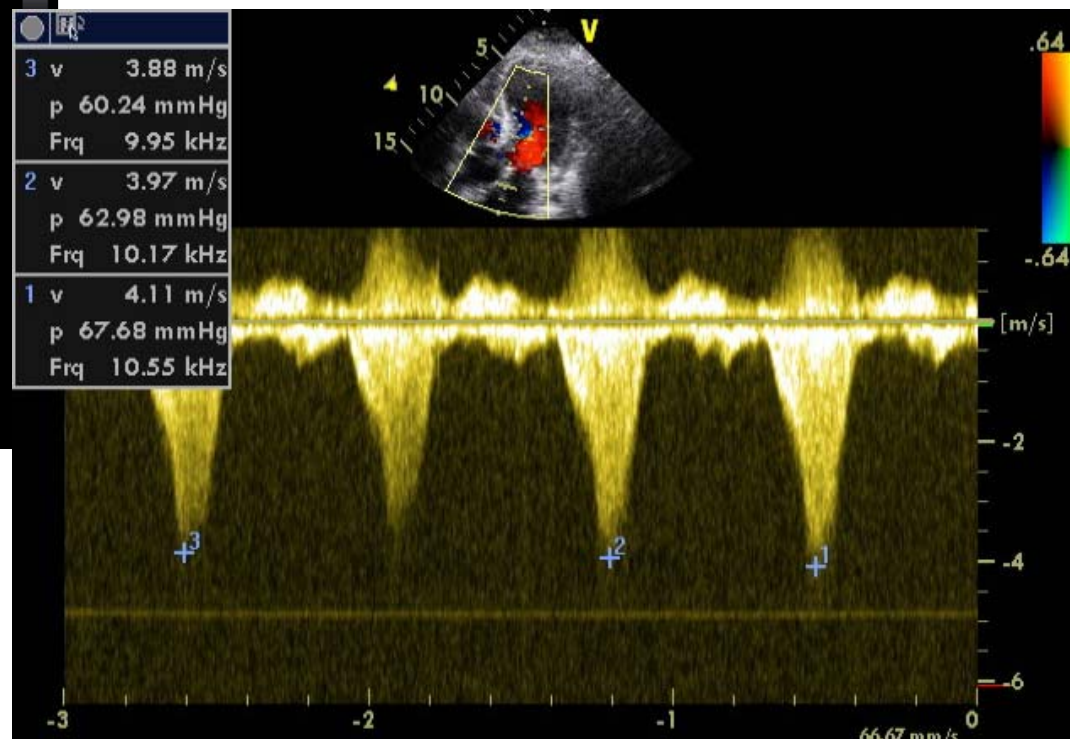


Echokardiografie

Přítomnost dynamické obstrukce LVOT u 25% jedinců



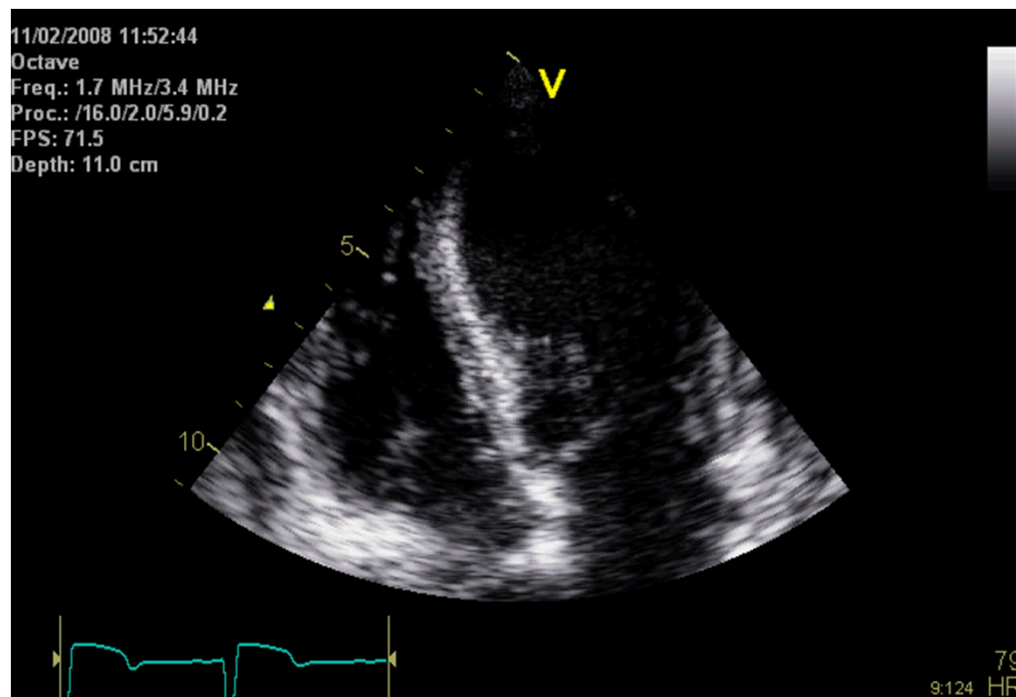
3 v	3.88 m/s
p	60.24 mmHg
Frq	9.95 kHz
2 v	3.97 m/s
p	62.98 mmHg
Frq	10.17 kHz
1 v	4.11 m/s
p	67.68 mmHg
Frq	10.55 kHz





Echokardiografie – postižení pravé komory

Transient Cardiac Apical Ballooning Syndrome:
Prevalence and Clinical Implications of Right Ventricular Involvement



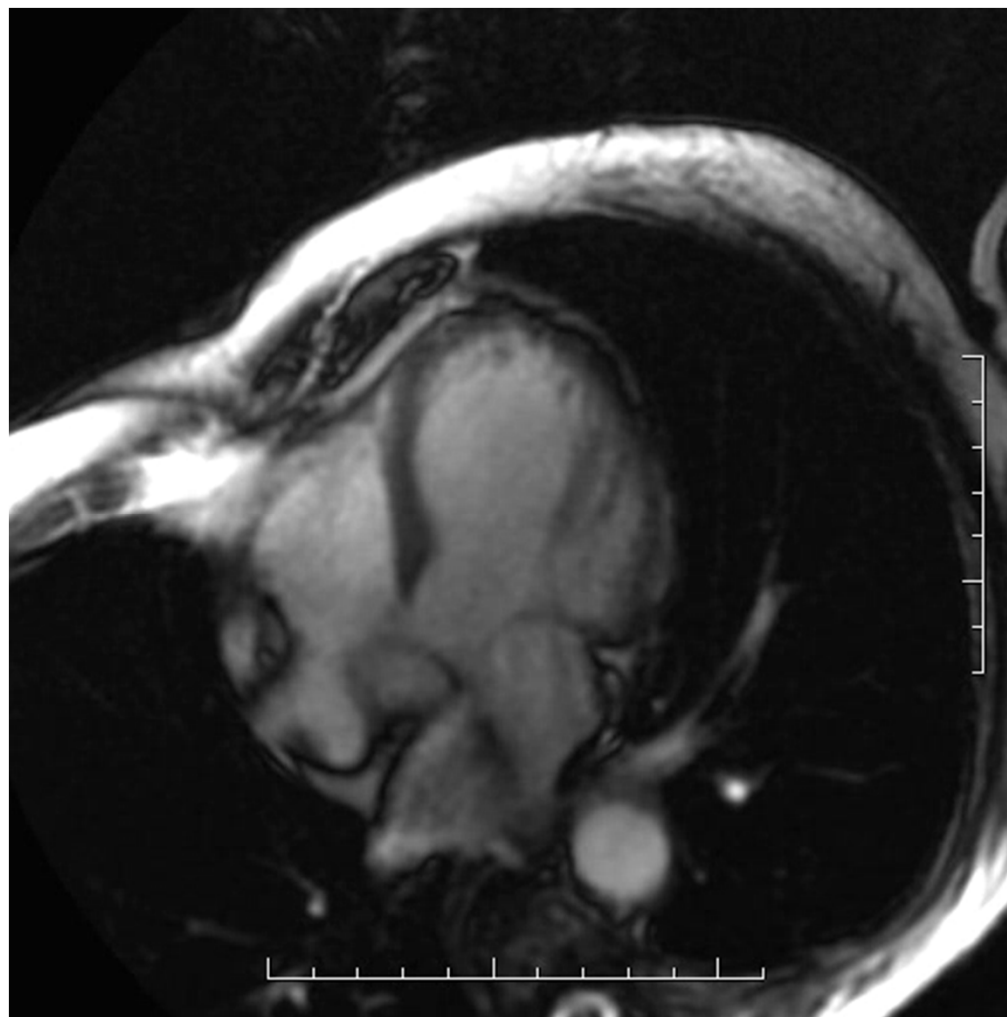
- postižení pravé komory:**
- hemodynamická nestabilita
 - ↑ délky hospitalizace



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Magnetická rezonance – klasická forma

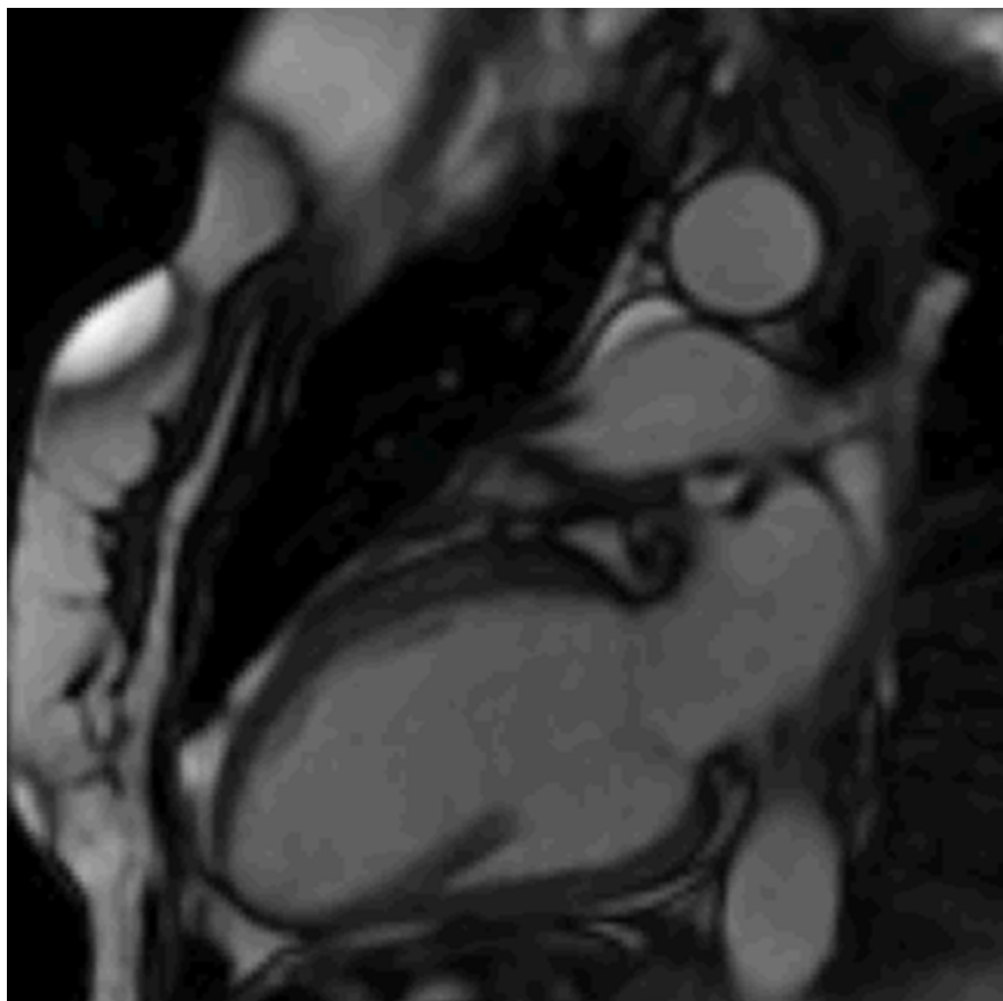




1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Magnetická rezonance – midventrikulární forma





Magnetická rezonance – Takotsubo

Tradiční MRI tkáňová charakteristika:

Absence LGE



Edém v T2W



Vyloučení ischemického postižení (ischemický LGE + T2W) a myokarditis (neischemický fokální LGE + T2W)





Clinical Characteristics and Cardiovascular Magnetic Resonance Findings in Stress (Takotsubo) Cardiomyopathy

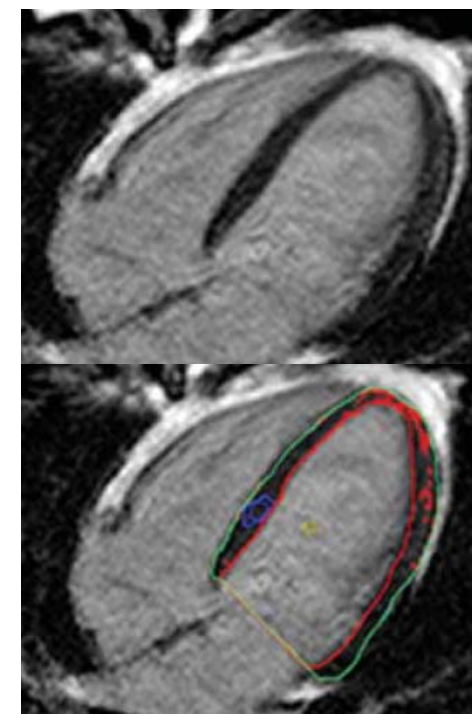
256 pacientů v 7 terciárních centrech EU a USA, follow-up 6 měsíců

4 základní typy postižení:

- **apikální (82%)**
- **biventrikulární (34%)**
- **midventrikulární (17%)**
- **bazální (1%)**

**9% nemocných – drobný fokální / „patchy“
neischemický LGE, mizející za 6 měsíců**

kompletní normalizace EF LK

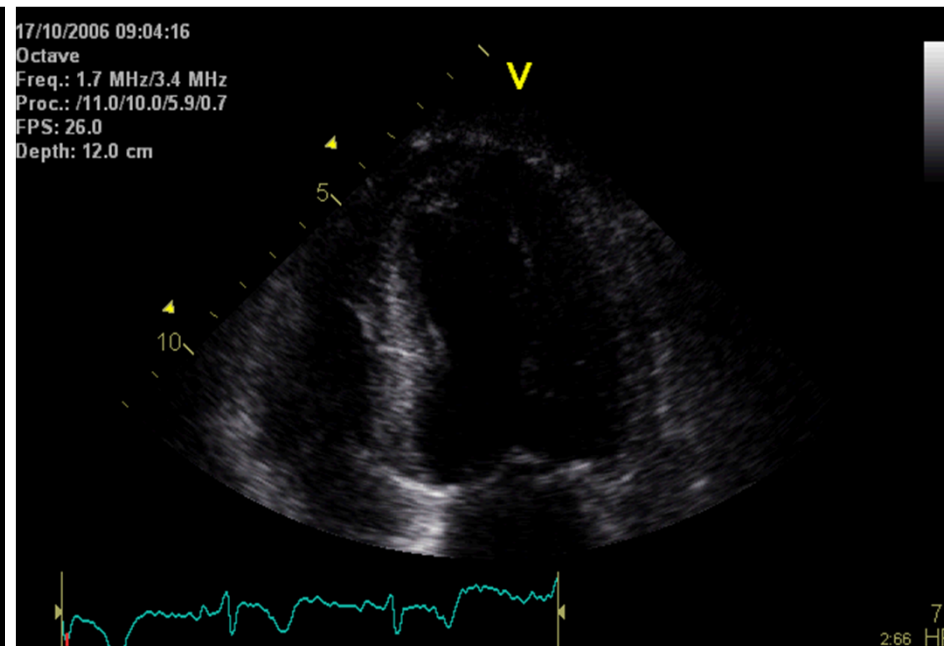
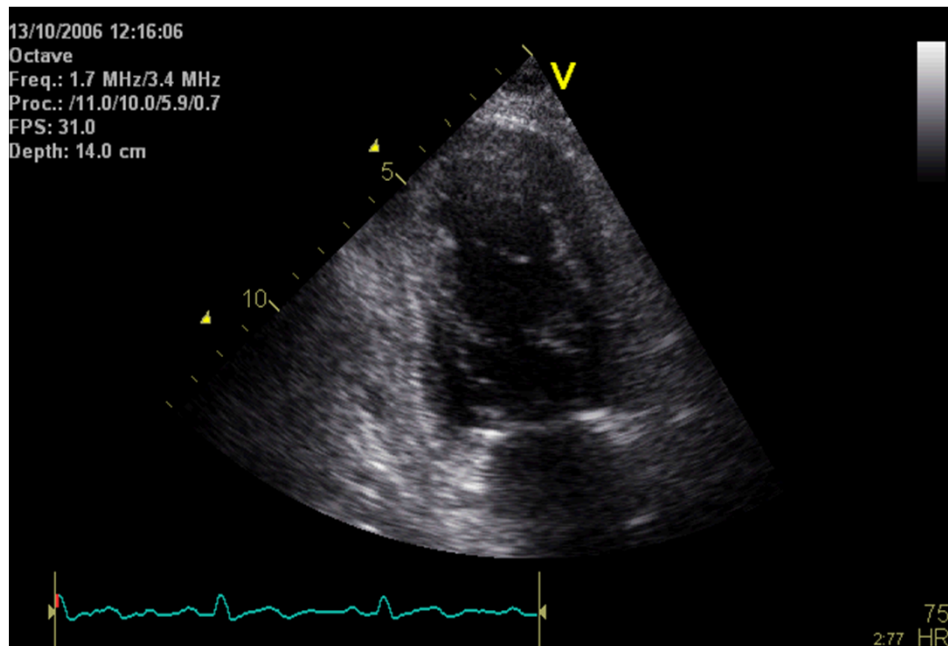




Reverzibilita dysfunkce LK u Takotsubo

**Jedno z hlavních kritérií finální diagnózy Takotsubo KMP:
systolická dysfunkce LK je reverzibilní !!!**

(většinou v 4-6 týdnech návrat EF nad 50%; ale i několik měsíců)





Takotsubo kardiomyopatie - biomarkery

CK, CK-MB, Troponin:

typicky jen mírné zvýšení X rozsáhlá porucha kinetiky LK !!

(~ minimální nekróza myokardu)

BNP:

výrazná elevace

- ~ tíže dysfunkce LK
- ~ rychlost recovery

BNP





Léčba Takotsubo kardiomyopatie

Akutní fáze – možnost i fatálních komplikací :

- komorové arytmie (TdP, často long QT v prvních dnech)
- ruptura volné stěny LK
(cave trombolýza pro susp. AIM!)
- srdeční selhání, plicní edém
- hypotenze, kardiogenní šok (obstrukce LVOT)
- tromboembolická příhoda

Hospitalizační mortalita – 2-3%

Hospitalizace na KJ aspoň prvních 48 hodin



Léčba Takotsubo kardiomyopatie

Monitorace TK,P

Echokardiografické kontroly:

vývoj funkce levé komory, dynamická obstrukce LVOT,

vývoj trombu v levé komoře, perikardiální výpotek ...

Medikace v akutní fázi:

betablokátor, ACE inhibitor, diuretikum (srdeční selhání)

antikoagulace

hypotenze při LVOTO → betablokátor

kardiogenní šok → IABP preferována vůči podání katecholaminů



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Chronická léčba Takotsubo kardiomyopatie

Hospitalizační mortalita 2-3%, ale **dobrá dlouhodobá prognóza**

Možnost rekurence (2-11%)

Neexistují data podporující dlouhodobou léčbu betablokátozem,
inhibitorem, hormony ...

AC





1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



"I know nothing about the subject,
but I'm happy to give you my expert opinion."



Děkuji za pozornost !



KOMPLEXNÍ
KARDIOVASKULÁRNÍ
CENTRUM VFN Praha