

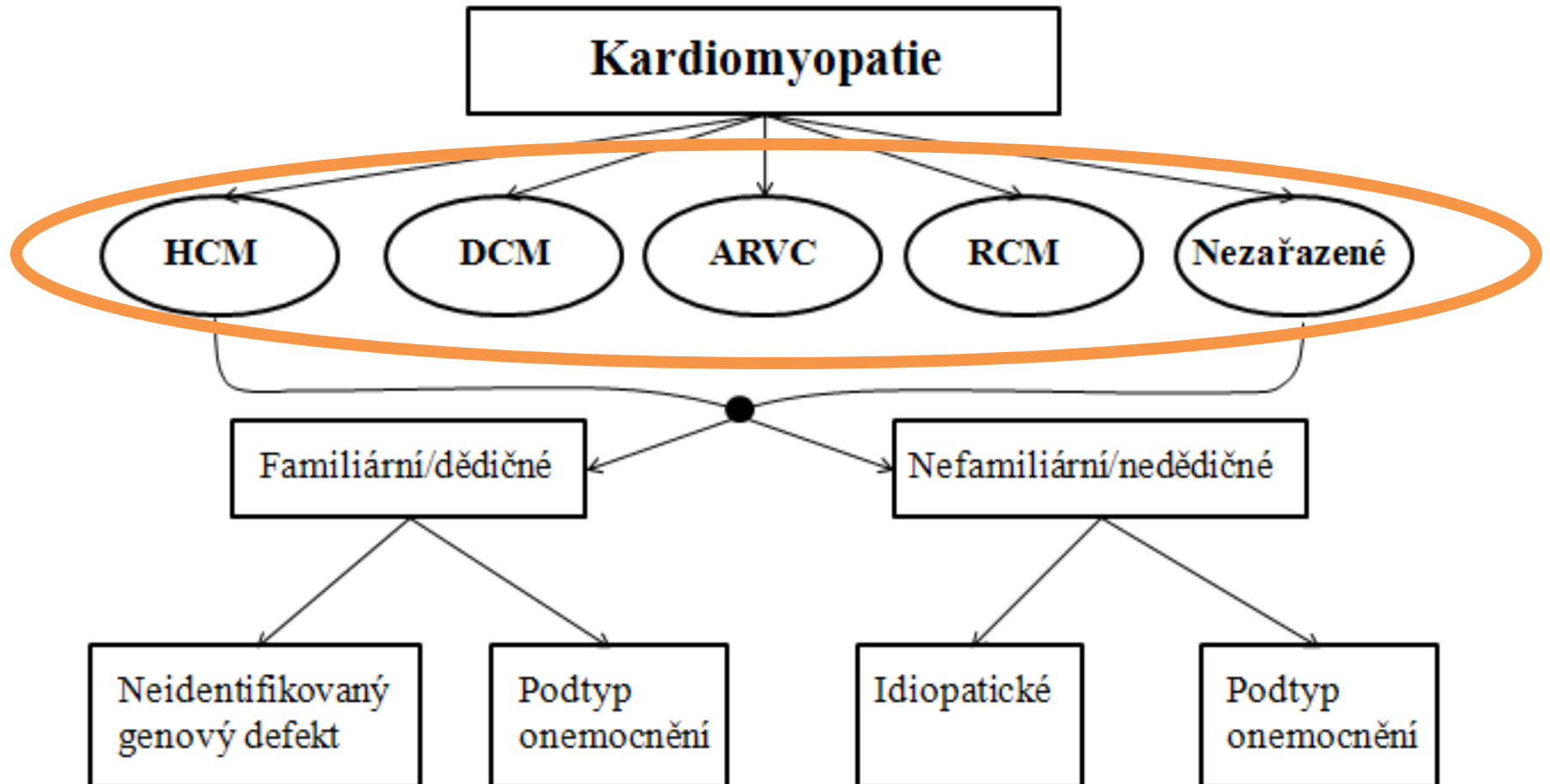
DILATAČNÍ KARDIOMYOPATIE

Josef Veselka, David Zemánek
Kardiologická klinika 2. LF UK Praha a FN Motol, Praha

Kardiomyopatie (ESC 2008)

- **kardiomyopatie jsou definovány jako myokardiální postižení, při kterém je srdeční sval strukturálně a funkčně poškozen, při současné nepřítomnosti koronární nemoci, hypertenze, nebo chlopenní vady schopné způsobit toto onemocnění.**

ESC klasifikace – 2008



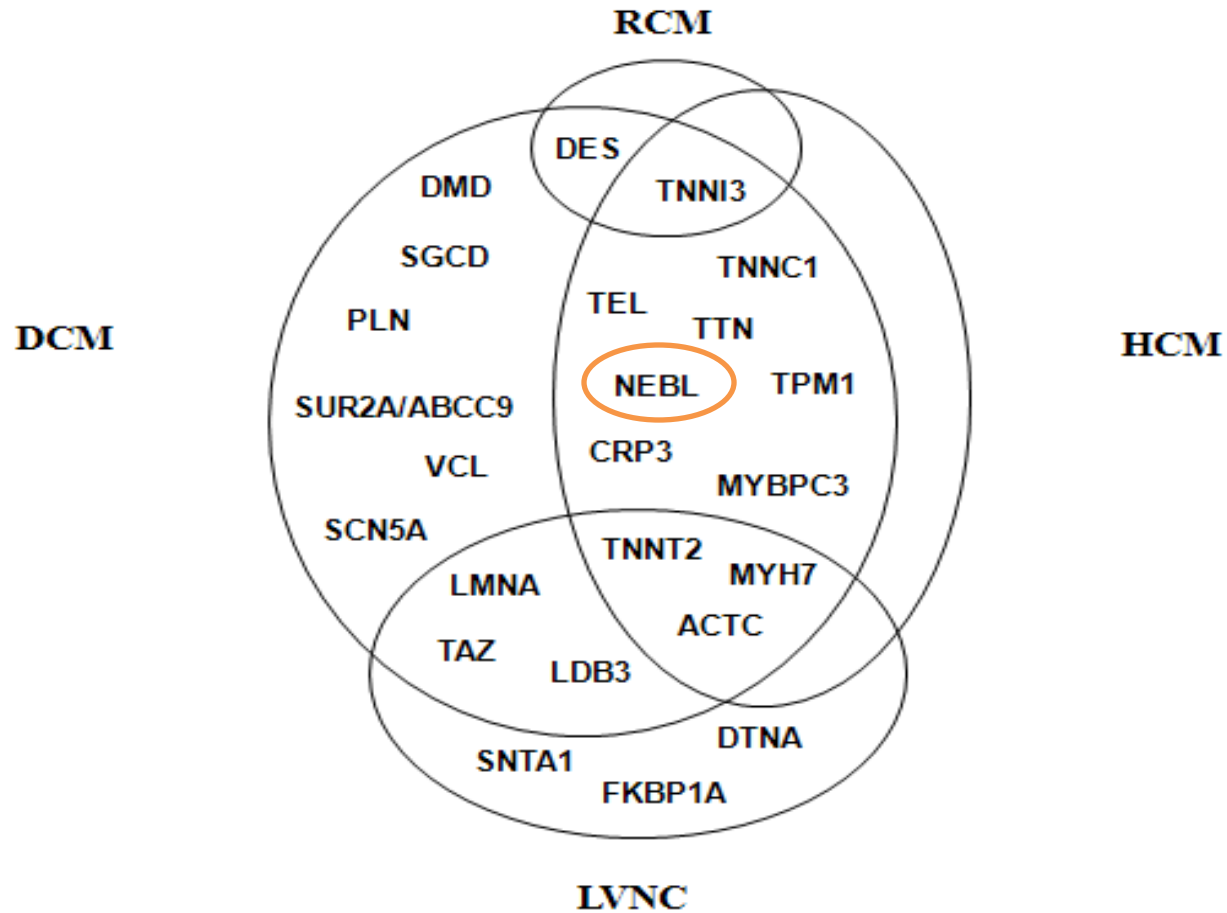
Dilatační kardiomyopatie

- **je charakterizována zvětšením dutiny a snížením systolické funkce levé nebo obou srdečních komor** v nepřítomnosti abnormálních plicích podmínek (hypertenze, vrozená či získaná chlopenní vada) nebo postižení věnčitých tepen dostatečných ke způsobení globální systolické dysfunkce
- dilatace a dysfunkce pravé komory může být přítomná, ale není nutná pro diagnózu

Minimálně dilatovaná (městnavá) kardiomyopatie

- **je charakterizována snížením systolické funkce levé/obou srdečních komor bez současně přítomné restriktivní hemodynamiky nebo významné dilatace levé komory (< 10-15%)**
- frekvence výskytu v porovnání s DKMP je 1:3
- klinický obraz a průběh onemocnění se významně neliší od DKMP
- prognóza pacientů je podobná nebo lepší než u pacientů s DKMP (Cioffi G, J Card Fail, 2004)

Genetický podklad kardiomyopatií



Etiologie a prevalence

- **Familiární** (dědičné)
- **Nefamiliární** (získané)
 - **Zánětlivá** (viry, borrelie, chlamydie, ...)
 - **Toxická** (alkohol, kokain, protinádorové léky, ...)
 - **Svalové dystrofie** (Duchenova a Beckerova dystrofie, Emery-Dreyfuss svalová dystrofie, ...)
 - **Těhotenská kardiomyopatie**
 - **Ostatní**
 - hemochromatóza
 - endokrinní a metabolické onemocnění (hyperthyreóza, ...)

Odhadovaná prevalence je **1:1.000-2.000** a vyskytuje se **v každém věku** s maximem v 3. a 4. dec.

Familiární DKMP

- je geneticky podmíněná (asi 20-50% nemocných)
- dědičnost může být autosomálně dominantní, recesivní i vázaná na X-chromozóm (u AD často neúplná penetrace)
- nejčastěji se jedná o **mutace genů kódujících strukturní bílkoviny buňky** (dystrofin, emerin, sarkomerické proteiny, phospholamban, ...)
- **také u nefamiliárních forem se jedná o interakci zevního faktoru a genetické dispozice**

Patofyziologie

- primární je porucha funkce myocytů, ať už pro mutaci některého z důležitých strukturálních proteinů, nebo pomocí zevních vlivů
- dochází k poruše kontraktilní funkce myokardu
- dlouhodobá aktivace neurohumorálních mechanismů
- zvýšení oxidačního stresu, nepřiměřená hypertrofie myocytů, množení vaziva

Klinická manifestace

Příznaky srdečního selhání

- námahová dušnost
- paroxysmální noční dušnost
- nykturie
- únava
- nechutenství, bolest v epigastriu
- palpitace

Specifické příznaky související s některými specifickými formami

- svalová slabost

Srdeční selhání !!!

Klinická manifestace – fyzikální nález

Příznaky srdečního selhání

- plicní chrůpky
- tachykardie, cval
- systolický šelest (mitrální regurgitace)
- zvýšená náplň krčních žil, hepatomegalie, periferní otoky (symetrické, většinou DK)
- periferní vazokonstrikce

Specifické příznaky související s některými specifickými formami

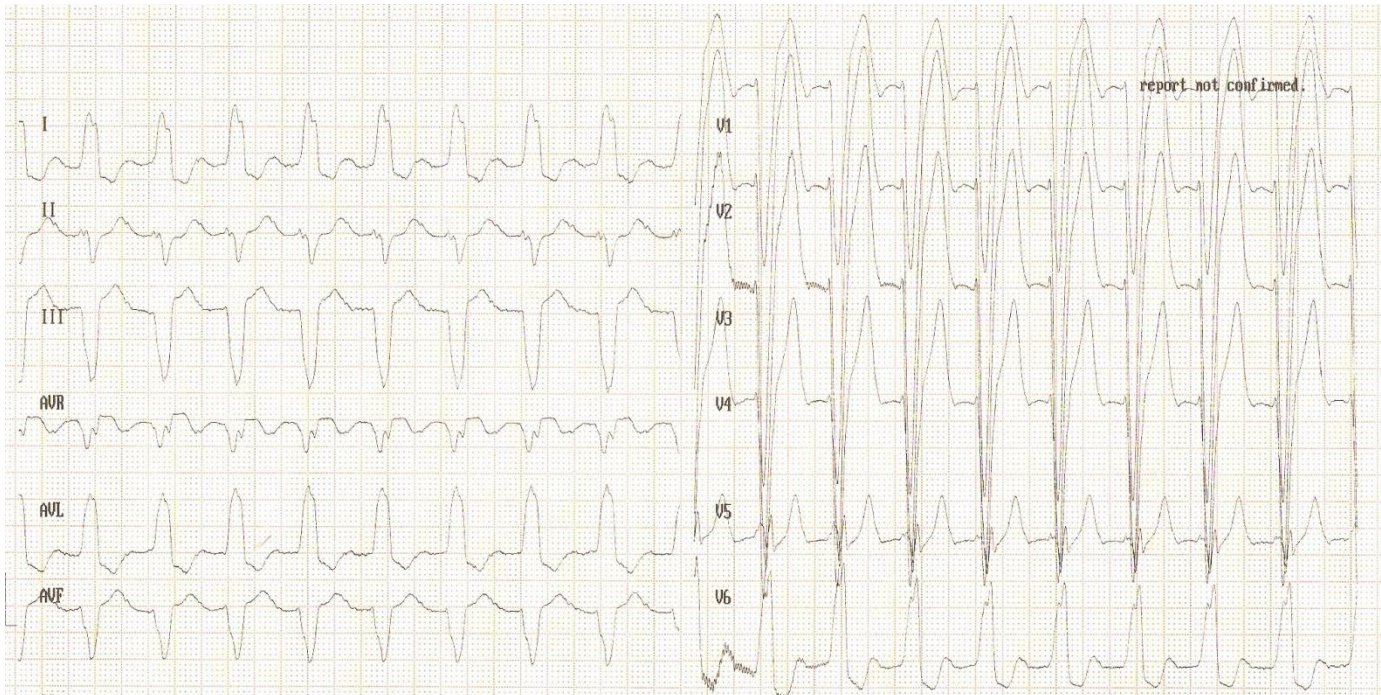
- svalová atrofie
- třes, subikterus

Diagnostika

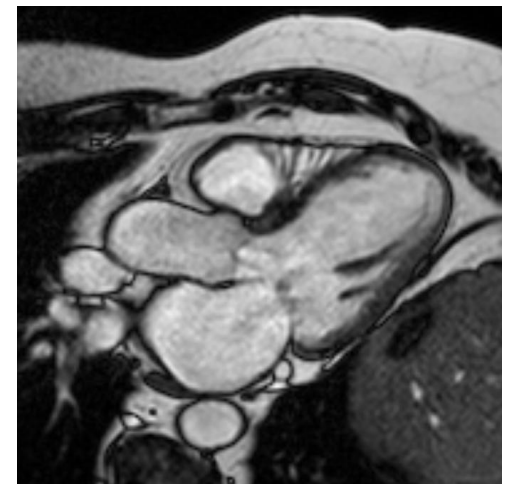
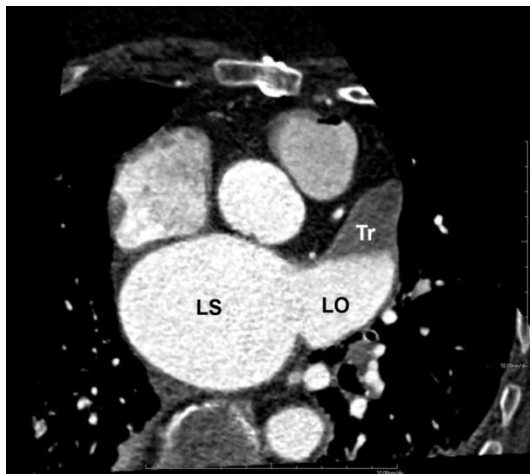
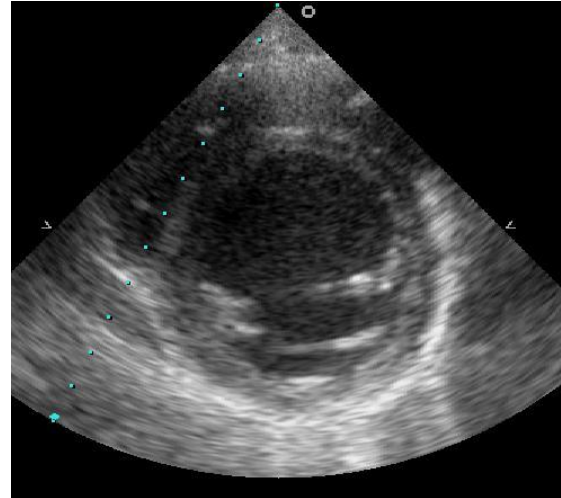
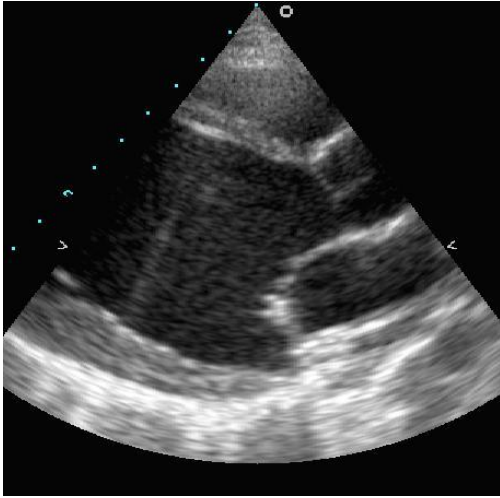
- **EKG**
 - senzitivní, nespecifické
- **Echokardiografie**
 - základní vyšetřovací metoda
- **Laboratorní vyšetření**
 - natriuretické peptidy
- **CT a MRI**
- **Katetrizační vyšetření**

EKG

- blok levého raménka Tawarova
- nespecifické změny ST úseku a vlny T
- mohou být i Q-kmity (↑ fibróza)



Zobrazovací metody



Diferenciální diagnostika mezi DKMP a ICHS

- ICHS je nejčastější příčina poruchy systolické funkce levé komory srdeční
- V případě viability myokardu je porucha srdeční kinetiky po úspěšné revaskularizaci **reverzibilní**
- Bolest na hrudi nemusí být u některých pacientů (diabetici) přítomna, podobně může být negativní údaj o prodělaném infarktu myokardu

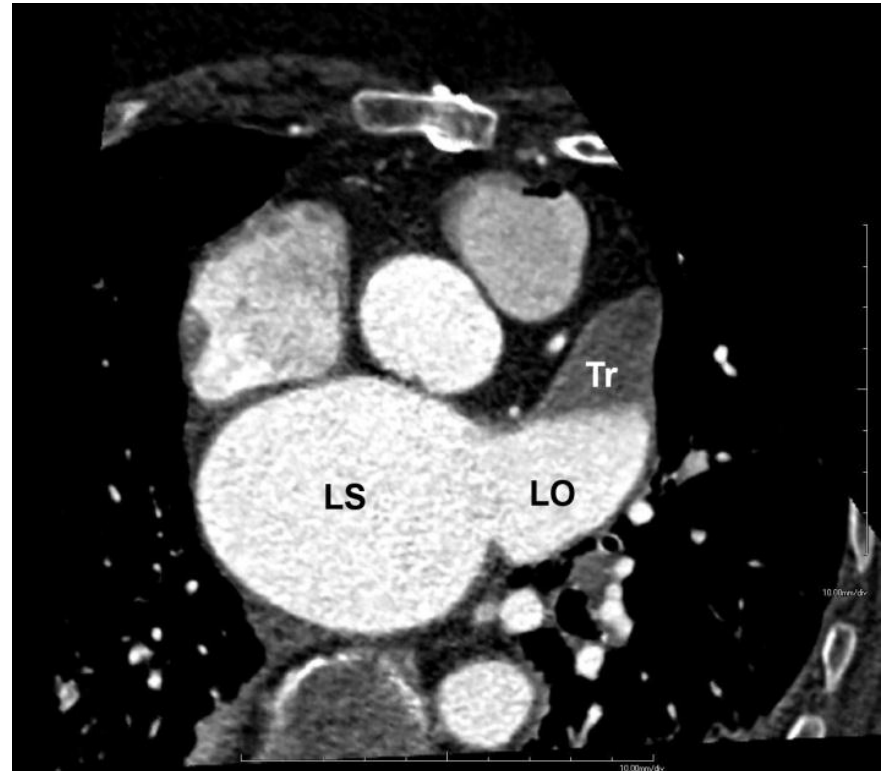
Diferenciální diagnostika mezi DKMP a ICHS

Metoda	Parametr	DKMP	ICHS
EKG	Q – vlna	(+)	++
	LBBB	++	+
Echokardiografie	EDD LV \geq 7 cm	++	(+)
	Dilatace RV	++	(+)
	Regionální hypokineza	(+)	++
	Difuzní hypokineza	++	+
	Středně významná MR	++	+
	Centrální MR	++	+
Angiografie (CT, SKG)	Stenoza \geq 70 %	-	+++

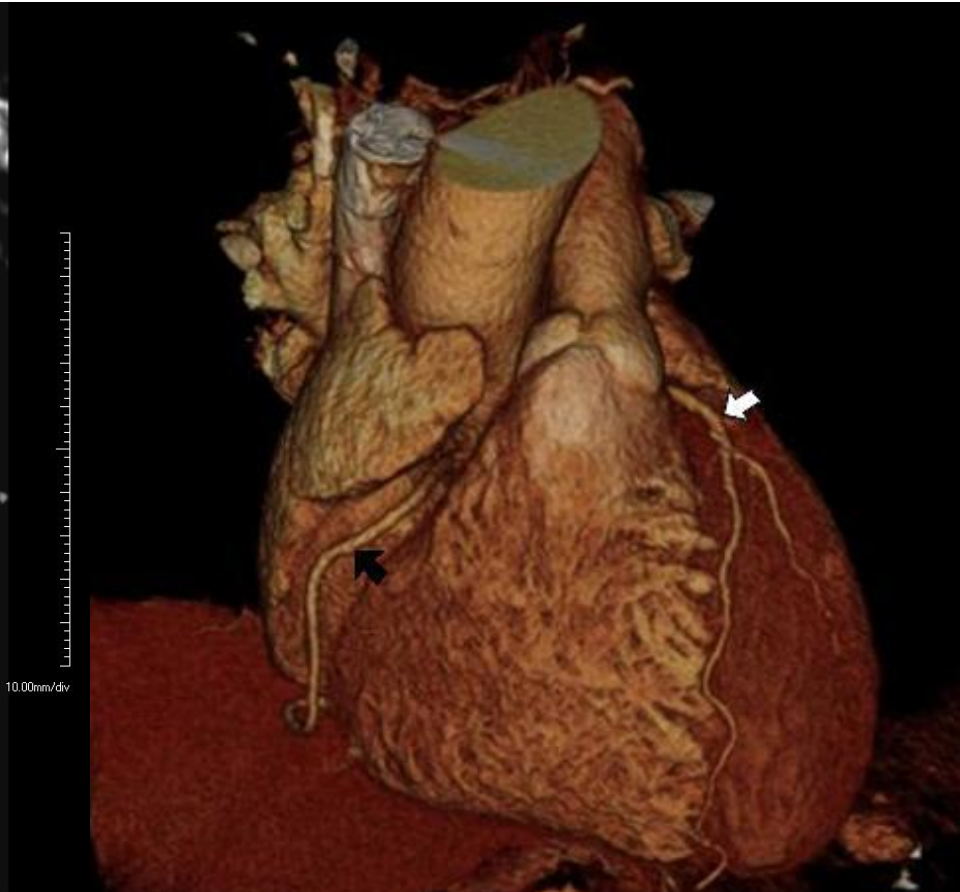
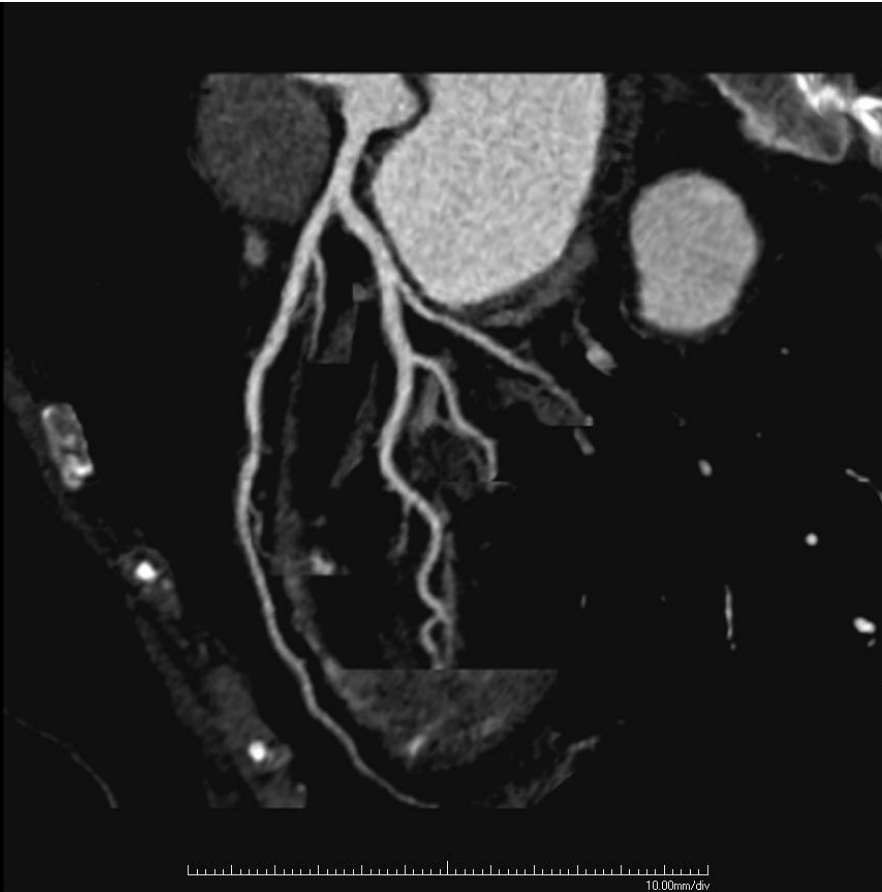
Počítačová tomografie

Neinvazivní vyšetření, ale radiální zátěž

- přesné hodnocení objemů, hmotnosti a kinetiky
- zobrazení trombů
- vyloučení koronární nemoci - CT koronarografie



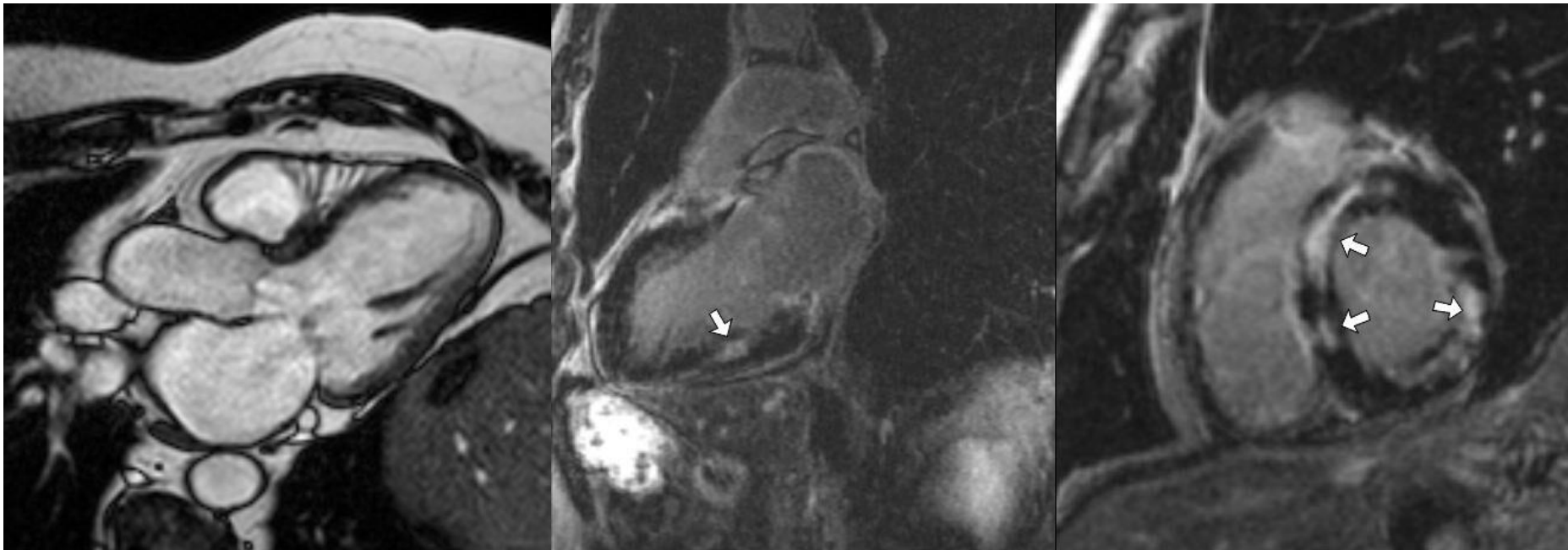
CT koronarografie



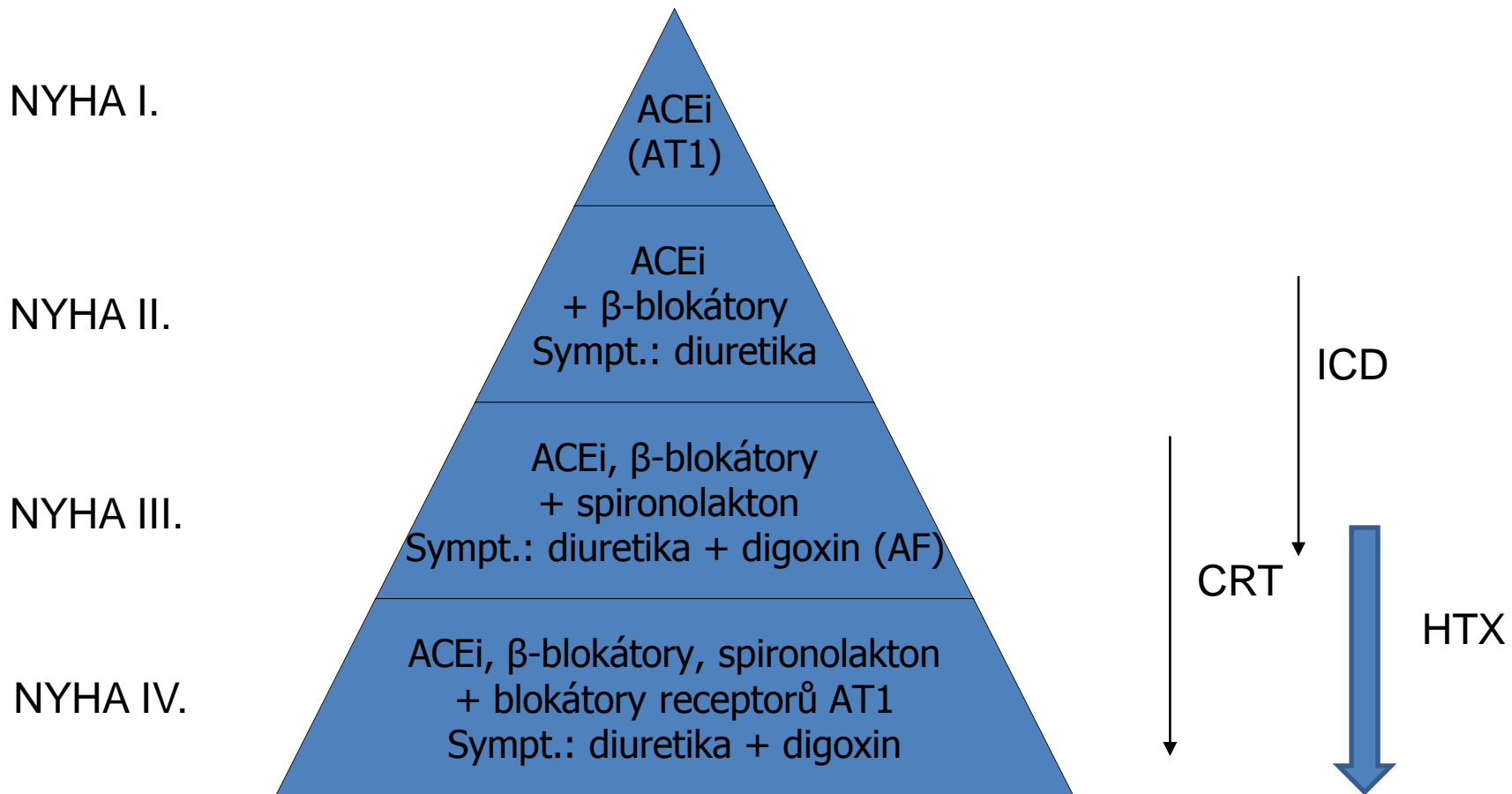
Magnetická resonance

Magnetická resonance – neinvazivní, bez radiační zátěže

- hodnocení objemů, hmotnosti a kinetiky
- špatné zobrazení větších tepen
- „late enhancement“ – pozdní nasycení, zobrazuje jizevnatá ložiska nebo edém tkáně



Algoritmus léčby DKMP (léčba srdečního selhání)



Nefamiliární DCM

Zánětlivá kardiomyopatie

- **Dysfunkce LK navozená zánětem myokardu**
- **Diagnóza:**
 - EKG, echokardiografie, kardi specifické markery, CRP
 - SKG, CT – vyloučení koronární nemoci, MRI – ložiska zánětu
 - **EMB** – nejvíce specifická
- **Léčba:**
 - **Konvenční léčba srdečního selhání** (BB, ACEi, diuretika, CRT, ICD, ...)
 - **Imunosuprese**
 - Wojnicz (2001) – 84 pacientů, **kortikoidy + azathioprin**, zlepšení EF LK, NYHA třídy, ↓ mortality
 - Frustaci (2008) – TIMIC, 85 pacientů, kortikoidy + azathioprin, zlepšení EF LK, ↓ EDD LK, ↓ zánětu
 - **Imunomodulace**
 - Schultheiss (2008) - 143 pacientů, 2 roky, **β-interferon, eliminace virové nálože**, zlepšení třídy NYHA (12M, x 24M) a QOL, bez změny EF LK, rozdíl mezi viry (parvovirus x adenovirus, enterovirus)
 - **ATB léčba u „lymské kardiity“**

Alkoholem indukovaná

- způsobená pravidelnou konzumací alkoholu, efekt alkoholu je na dávce závislý, ale vztah není lineární, předpokládá se také podíl genetiky
- **pravidelná konzumace více než 90 g alkoholu/d**
- častější u mužů
- kombinace přímého toxického působení a nutriční karence
- Klinicky rozeznáváme 2 fáze:
 - **Počáteční stadium** - asymptomatická dilatace LK s/bez dysfunkce LK
 - **Pokročilé stadium** – symptomy, snížená systolické funkce
- **Léčba - abstinence**

Těhotenská kardiomyopatie

- **Je nefamiliární DKMP:**
 - 1) vznik v době 1 měsíc před porodem nebo v průběhu 5 měsíců po porodu
 - 2) nepřítomnost preexistujícího kardiálního onemocnění
 - 3) nepřítomnosti jiné příčiny vyvolávající srdeční dysfunkci
- Rizikové faktory tradičně zahrnují vyšší věk rodiček (>30 let), vícečetné těhotenství, vícerodičky, obezitu, hypertenzi, preeklampsii a je častější u černochoů
- **Patofyziologie zůstává neznámá**
- **u poloviny nemocných dochází po porodu k částečnému zlepšení nebo k plné normalizaci parametrů LK**
- další těhotenství představuje zvýšené riziko (21% respektive 44%, mortalita 19%)
- **Léčba**
 - hydralazin, nitráty, amlodipin, event. ionotropika
 - Antikoagulační léčba - LMWH

Kardiomyopatie způsobená protinádorovými léky

- Antracykliny

- Mechanismus – předpokládá se na **dávce závislé poškození myocytu** ↑ oxidačního stresu ⇒ kumulativní ztráta myocytů ⇒ snížení systolické funkce LK
- Histologicky – charakteristický nález v EMB (ztráta myofibril)
- Typy
 - Akutní – arytmie, reverzibilní snížení EF LK, může být i fatální
 - Chronická – 1–12 měsíců, ireverzibilní
 - Pozdní – více než 1 rok, ireverzibilní
- Riziko: věk, ženy, předchozí ozařování hrudníku a onemocnění srdce
- Kumulativní dávka doxorubicinu 400-500 mg/m² (300 mg/m²)
- **Léčba: standardní léčba srdečního selhání**

- Transtazumab, Taxany, Cyklofosfamid

Tachykardií indukovaná KMP

- Tachykardií indukovaná kardiomyopatie je charakterizována systolickou dysfunkcí levé komory se srdečním selháním, které je způsobené perzistentní nebo vysoce frekventní arytmii s rychlou srdeční frekvencí
 - **Fibrilace síní**
 - **Flutter síní**
 - **Ostatní supraventrikulární arytmie**
 - **Idiopatická KT, frekventní komorové extrasystoly**

Vyloučení chlopenní vady

- Dilatace a dysfunkce levé komory může být důsledkem chlopenní vady
 - **Ao stenóza** – u pacientů se ↓ systolickou funkcí LK měříme pro snížený srdeční výdej gradient, který neodpovídá těžké vadě
 - **Ao regurgitace** – v terminální fázi dochází k progresivní dilataci a dysfunkci LK, která napodobuje DCM
 - **Mi regurgitace** – terminálně dochází k dilataci a je obtížné rozhodnout o primární příčině, neboť mitrální regurgitace je často přítomná u DCM
- Echokardiografie – morfologie chlopně

Take-home message

- **V diagnostickém procesu vyloučit vliv/podíl ICHS, případně chlopenní vady a tachykardie.**
- **Myslet na rodinný výskyt. DCM není vzácné onemocnění. Dle genotypu nelze stanovit diagnosu.**
- **Léčit srdeční selhání.**