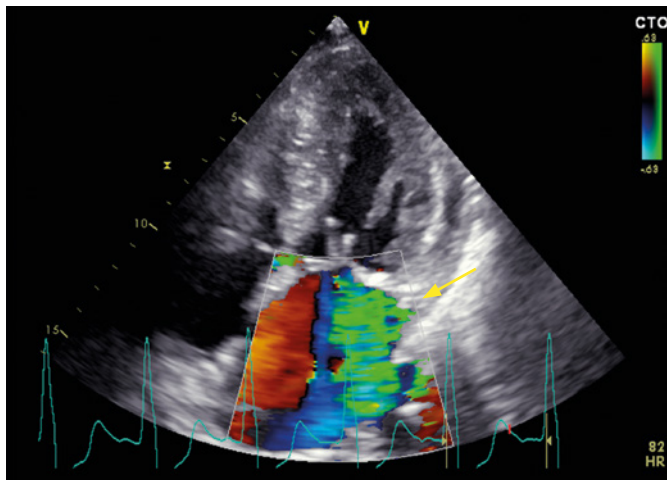


Obr. 5. Echokardiografický nálezu u nemocného s hypertrofickou obstrukční kardiomyopatií. Barevné dopplerovské mapování zobrazující mitrální regurgitaci vznikající v důsledku dopředného pohybu předního cípu mitrální chlopně (SAM – systolic anterior motion). Regurgitační jet je typicky orientován posterolaterálně

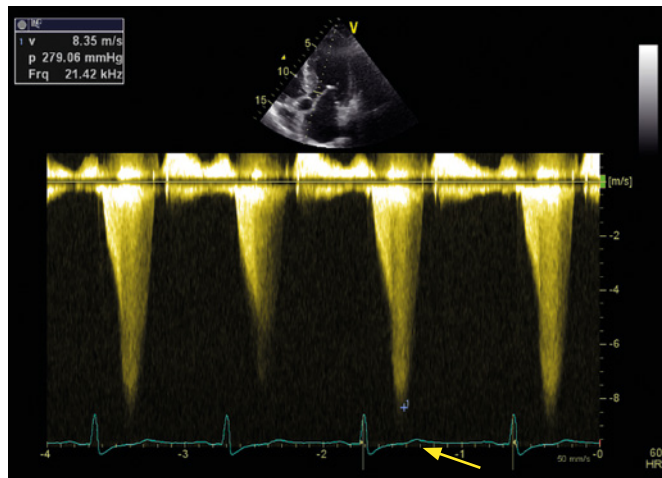


Pozdní sycení gadoliniem (LGE) jako průkaz fibrózy myokardu je důležité především pro prognostifikaci, neboť u pacientů s pozitivním LGE je popisováno větší množství arytmií či riziko vzniku srdečního selhání (11). Důležitý je také T1 mapping a výpočet extracelulárního objemu, a to především v již výše zmiňované diferenciální diagnostice.

Terapie

Terapii zahajujeme u symptomatických pacientů s přítomnou obstrukcí v LVOT jedním z léků s negativně inotropním účinkem (beta-blokátory, popř. verapamil) (12). Výše zmíněná farmakologická terapie je zaměřena na symptomatickou úlevu potíží, často se ale jedná o nedostatečnou nebo špatně tolerovanou léčbu. Tyto léky navíc neovlivňují základní podstatu onemocnění, tj. patologicky zesílené interakce aktinu a myosinu zodpovědné za hyperkontraktilitu myofilament. V této oblasti se výrazně nadějným lékem jeví mavacamten, což je selektivní alosterický inhibitor srdeční myosinové ATPázy, jehož podstatou je právě redukce utváření vazeb aktinu a myosinu, a tím oslabení kontraktility, zlepšení relaxace a energetiky myokardu. Příznivé výsledky máme k dispozici z několika klinických studií (PIONEER-HCM, EXPLORER-HCM), ve kterých došlo k poklesu LVOTG (klidového i pozátěžového), zlepšení symptomů a zlepšení funkční kapacity při zátěžovém vyšetření. Stejně tak došlo k poklesu hodnoty markeru srdečního selhání (NT-proBNP) a markeru poškození myokardu (troponin) (13). V echokardiografické podstudii došlo k ústupu SAM a s tím spojené mitrální regurgitace, dále došlo k redukci hypertrofie a zlepšení plicních tlaků LK a zmenšení objemu levé síně (14). Řada autorů přirovnává účinek mavacamtenu k účinku septální redukční terapie. Léčba mavacamtenem prozatím není schválena a nadále probíhají klinické studie, a to dokonce i u pacientů bez obstrukce v LVOT (MAVERICK-HCM), u kterých jsou jinak terapeutické možnosti velmi omezené (15). V případě trvání symptomů i přes adekvátně vedenou terapii je u nemocných s perzistujícím významným LVOTG indikována septální redukční terapie. Implantace dvoudutinové kardiostimulace je prakticky opuštěna, má jen své úzké specifické indikace. Rozšířená septální myektomie je jako metoda 1.

Obr. 6. Kontinuálně dopplerovský záznam u nemocného s hypertrofickou obstrukční kardiomyopatií. Je patrný vysokorychlostní tok dynamické obstrukce výtokového traktu levé komory. Jedná se o obstrukci dynamickou s pozdně systolickým vrcholem



volby používána především ve Spojených státech. V Evropě je metodou volby alkoholová septální ablace, která byla poprvé provedena v roce 1994 (16). Obě metody mají srovnatelný efekt na redukcii LVOTG a zlepšení symptomů, s udávanou periprocedurální mortalitou nižší než 1 % (17). Alkoholová septální ablace je vázána na anatomii koronárních, respektive septálních větví, až u 15 % pacientů je anatomie septálních větví nevhodná či suboptimální s nejistým dopadem na výsledek. Proto u těchto pacientů může být volena endokardiální radiofrekvenční ablace septální hypertrofie (ERASH), která byla poprvé provedena v roce 2004 (18). Podstatou výkonu je radiofrekvenční ablace (RFA) hypertrofického septa pomocí standardního proplachového ablačního katétru většinou z levé komory retrográdním či transseptálním přístupem za podpory 3D elektroanatomického mapovacího systému a za kontroly intrakardiálním ultrazvukem. Dřívější práce také uváděly RFA septa z dutiny pravé komory, zde však byly výsledky suboptimální. Výhodou ERASH je zmapování převodního systému před výkonem, stejně tak vyznačení místa největší hypertrofie, kde je následně aplikována radiofrekvenční energie. Výsledky ohledně poklesu LVOTG, ztenčení IVS a zlepšení symptomů jsou opět příznivé, nicméně aktuálně dostupná data jsou prozatím získána jen z malých souborů pacientů a chybí větší prospektivní randomizované studie, popřípadě srovnávací studie mezi ERASH a ASA. Jedním z bezpečnostních opatření je velikost radiofrekvenční energie, jelikož při vyšších energiích (50, resp. 70 a více Wattů) byl popsán paradoxní nárůst LVOTG z důvodu edému tkáně s následným úmrtím na podkladě úplné obstrukce výtoku LK (19), nicméně při adekvátních energiích je toto riziko zanedbatelné. Výhodou této metody je kratší doba hospitalizace z důvodu nižšího výskytu převodních poruch a také možnost opakování výkonu v jiné části septa.

Co se týče stratifikace rizika náhlé srdeční smrti a případné implantace kardioverteru-defibrilátoru v rámci primární prevence, byla v průběhu posledních 20 let publikována řada postupů. Evropská a americká doporučení se v tomto směru mírně odlišují. Nejnovější americká doporučení z roku 2020 nadále vycházejí z přítomnosti