

Pro léčbu arytmií rovněž neexistují specifická doporučení a léčba se opírá o platné postupy ESC pro léčbu arytmií (41). Vzhledem ke skutečnosti, že ve více než polovině případů akutní myokarditidy dochází ke spontánnímu odeznění zánětu a úpravě systolické dysfunkce, lze k přístrojové terapii, zejména co se týká primárně preventivní implantace ICD, zaujmout spíše zdrženlivější přístup a vyčkat s rozhodnutím o implantaci na odeznění akutní fáze onemocnění. V případech významných symptomatických bradyarytmií může být indikováno zavedení dočasné či trvalé kardiostimulace. Imunosupresivní léčba je v současné době indikována v případě potvrzení eozinofilní či obrovskobuněčné myokarditidy, srdeční sarkoidózy a v případě lymfocytární myokarditidy způsobené check-point inhibitory, popřípadě asociované s autoimunitním onemocněním (39, 40). V případech fulminantně probíhajících myokarditidy je možné bolusové podání kortikoidů bez znalosti biopstického nálezu, podání intravenózních imunoglobulinů je indikováno v pediatrii, u dospělých pacientů není dostatek důkazů o prospěšnosti této léčby. Imunosuprese založená na podání kortikoidů a azthioprinu nebo mykofenolátu mofetilu může být zvážena u nemocných s nedostatečným zlepšením funkce LK a přetrvávajícími symptomy srdečního selhání při trvající pozitivitě troponinu nebo s přetrvávající zánětlivou infiltrací myokardu (39, 40).

Arytmogenní kardiomyopatie

Arytmogenní kardiomyopatie (ACM), dříve označována jako arytmogenní kardiomyopatie nebo též arytmogenní dysplazie pravé komory (ARVC) je geneticky podmíněné onemocnění s prevalencí 1 : 1000 až 1 : 5000 (42). Charakteristická je přítomnost funkčních a morfologických změn (v důsledku progresivního úbytku srdeční svaloviny) komorového myokardu pravé, levé nebo obou srdečních komor. Onemocnění je provázeno výskytem komorových arytmií, jež mohou být příčinou náhlé srdeční smrti zejména u mladých osob. Původně bylo onemocnění považováno za typicky postižení pravé komory, ale díky rozvoji diagnostických metod bylo potvrzeno časté biventrikulární postižení a v řadě případů pouze izolované postižení levé komory (ALVC). Velká část případů ACM má familiární výskyt s autozomálně dominantním přenosem, některé země, jako například Itálie, se vyznačují endemickým výskytem onemocnění. Familiární formy zahrnují mutace v genech pro desmozomální proteiny plakophilin 2 – PKP2 (20–45 %), desmoplakin – DSP (2–15 %), desmoglein 2 – DSG2 (4–15 %), desmocollin 2 – DSC2 (2–7 %), filamin A/C – FLNC (3 %) a plakoglobin – JUP odpovědný za tzv. chorobu Naxos (32). Postižení desmozomů, které jsou odpovědné za mechanické a elektrické propojení kardiomyocytů, se projevuje vznikem arytmií (43). Prevalence záchytu patogenních variant u familiárních forem ACM je skoro 50 %, nejčastější jsou varianty genu PKP2. Biventrikulární či levostranné formy ACM jsou nejčastěji spojeny s patogenními variantami DSP, FLNC, RBM20 a DES (43).

Diagnostika

Diagnostika onemocnění je často poměrně obtížná a je založena na komplexním přístupu. Důležitý je pečlivý odběr rodinné anamnézy, zhodnocení klidového EKG a 24hodinové EKG monitorace, podrobné echokardiografické vyšetření a především provedení magnetické re-

zonance, která má pro diagnózu zásadní úlohu. Na podkladě těchto vyšetření byla sestavena diagnostická kritéria, původně již v roce 1994 pro ARVC, aktualizována a rozšířena byla v roce 2010 právě o výsledek genetického vyšetření a magnetické rezonance. Tato kritéria hodnotí morfologicko-funkční změny, tkáňovou charakteristiku, repolarizační a depolarizační EKG změny, přítomnost komorových arytmií, rodinnou anamnézu a genetické testování. Každá z kategorií zahrnuje „velká“ a „malá“ kritéria a podle počtu splněných kritérií je diagnóza považována za možnou, pravděpodobnou nebo potvrzenou. V roce 2020 byla publikována tzv. Padovská kritéria, která na základě nových poznatků berou v úvahu také podtypy s postižením levé komory (44, 45). Jak již bylo zmíněno, pro diagnózu je nejdůležitější metodou magnetická rezonance. V roce 2021 byla vydána aktualizovaná mezinárodní diagnostická kritéria pro ACM, ve kterých má MRI stěžejní místo (46). Oproti kritériím z roku 2010 je stále důležité hodnocení funkce pravé komory (PK) – nově je však pouze izolovaná porucha kontraktility PK počítána jako malé kritérium pro diagnózu; kombinace poruchy kontraktility a dilatace či poklesu ejekční frakce (EF) PK poté jako velké kritérium. Navíc byly upraveny i tyto hodnoty, kdy dilatace PK je definována jako EDV/BSA nad 112 ml/m², porucha systolické funkce jako EF pod 51 %. Další novinkou je zařazení přítomnosti transmuralního LGE alespoň 1 regionu PK jako další velké kritérium pro stanovení diagnózy (46).

Případy biventrikulárního postižení nebo izolované postižení pouze LK byly v minulosti často mylně diagnostikovány jako například DCM a až donedávna chyběla větší studie, která by se tímto postižením zabývala. V současných diagnostických kritériích pro ALVC je jako malé kritérium uváděna globální systolická dysfunkce LK s/nebo bez dilatace a jako druhé kritérium regionální hypokineza či akineza volné stěny nebo septa LK. Jako velké kritérium přítomnost neischemického LGE či fibrózy alespoň 1 segmentu, kdy vysoce specifický je tzv. „ring pattern“ – subepikardiální pozdní syčení podél celé volné stěny LK včetně septa (47). Endomyokardiální biopsie není pro diagnózu nezbytná a je vyhrazena pro případy, kdy je nutné vyloučit jiné fenotypově shodné onemocnění, jako je sarkoidóza, myokarditida nebo dilatační kardiomyopatie (46). Součástí diagnostického postupu může být také provedení elektroanatomického mapování, které může současně pomocí radiofrekvenční ablace terapeuticky ovlivnit arytmogenní substrát.

Klinický obraz onemocnění může kolísat od mírného postižení s asymptomatickým průběhem, přes palpitace, synkopy až po závažný průběh s život ohrožujícími arytmiemi a rozvojem srdečního selhání. Prvním projevem onemocnění může být náhlá srdeční smrt u dosud asymptomatických osob. V některých případech se může onemocnění manifestovat akutní myokarditidou, která představuje tzv. „hot phase“ onemocnění projevující se bolestmi na hrudi, vzestupem kardijspecifických enzymů, EKG změnami s normálním koronarogramem (48). V léčbě jsou důležitá jednak režimová opatření, která nedovolují intenzivní sportovní aktivity u nemocných s potvrzenou diagnózou, toto omezení může být zváženo i u genotyp pozitivních/fenotyp negativních jedinců. Základem farmakoterapie jsou betablokátoři, které by měly být v terapii zváženy u všech nemocných s potvrzenou diagnózou, podáván může být také amiodaron či sotalol. V případě rozvoje srdečního selhání je indikována standardní léčba dle platných guidelines. Implantace ICD