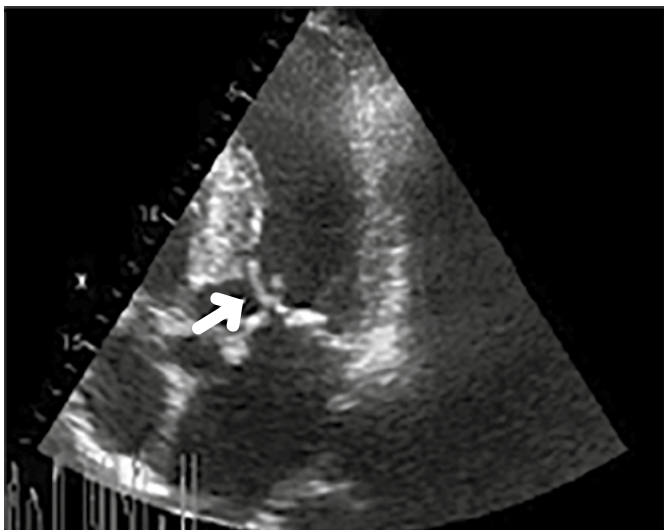


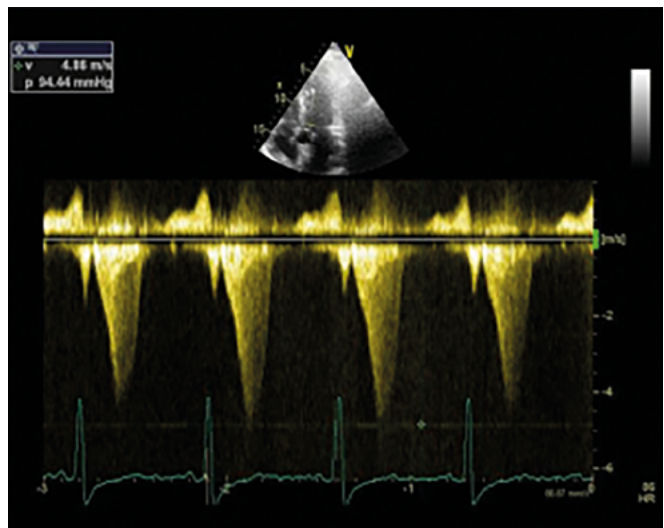
raznější na mezikomorovém septu (IVS), a to jak v bazální nebo střední části, hypertrofie může ale postihovat myokard také difúzně a vyskytují se i specifické typy s apikální hypertrofií. Typická je hyperkontraktilní LK, často se supranormální ejekční frakcí a malou dutinou, přítomny bývají vysoké plnicí tlaky v LK při diastolické dysfunkci. V pokročilých fázích onemocnění může být přítomna dilatace a systolická dysfunkce LK, za významnou dysfunkci je již považován pokles EF LK pod 50 %.

Echokardiograficky lze spolehlivě zhodnotit a kvantifikovat přítomnost obstrukce ve výtokovém traktu levé komory (LVOT). Pokud je gradient v LVOT nad 30 mm Hg, jedná se o obstrukční typ hypertrofické kardiomyopatie (HOKMP). Obstrukce vzniká na podkladě hypertrofie bazálního septa zužující LVOT, hypertrofie papilárních svalů a přítomnosti systolického dopředného pohybu předního cípu mitrální chlopně (SAM) (Obr. 1). Dopplerovské zobrazení této dynamické obstrukce odhaluje gradient s pozdně systolickým vrcholem a křivka má specifický tvar „šavle“ (Obr. 2). Za významnou obstrukci, která v přítomnosti symptomů vyžaduje terapeutické řešení, se považuje gradient nad 50 mm Hg,

**Obr. 1.** Echokardiografický obraz systolického dopředného pohybu předního cípu mitrální chlopně (systolic anterior motion – SAM) k hypertrofickému IVS



**Obr. 2.** Dopplerovské zobrazení dynamického gradientu ve výtokovém traktu levé komory při HOKMP typického tvaru „šavle“



u symptomatických pacientů s gradientem < 50 mm Hg se doporučuje provést zátěžové vyšetření. Gradient se zvyšuje při snížení preloadu nebo afterloadu (při Valsalvově manévru, ve stoje, při tachykardii, po nitrátech či pozitivně inotropních látkách). Vzhledem k SAM bývá přítomna excentrická mitrální regurgitace směřující pod zadní cíp mitrální chlopně. Dále může být nápomocné vyšetření globálního longitudinálního strainu levé komory (GLS). Jeho stanovení je prediktorem prognózy pacientů s HKMP, kde snížení longitudinální deformace myokardu je známkou vyššího rizika nežádoucích příhod (14). V současné době jsou některé echokardiografické parametry používány pro stratifikaci rizika náhlé srdeční smrti.

Z fenokopii HKMP má na echokardiografii poměrně specifický obraz srdeční amyloidóza. Často bývá zesílení stěn obou komor, chlopně aparátu i interatriálního septa. U wtATTR může být přítomna low-flow low-gradient aortální stenóza. V důsledku diastolické dysfunkce dochází k dilataci síní. Často se vyskytuje perikardiální výpotek.

Typickým nálezem je také významně snížená longitudinální kontraktilita LK při vyšetření tkáňovým dopplerem či M-mode (MAPSE). Při vyšetření GLS nacházíme typický obraz „apical sparing“ – zachovalé longitudinální deformace apikálních segmentů levé komory oproti jejímu snížení v bazálních segmentech LK (Obr. 3).

## Magnetická rezonance

Výsledek echokardiografického vyšetření je ve většině případů dostačující pro klinickou diagnózu HKMP, vždy by však mělo k upřesnění diagnózy následovat došetření pomocí magnetické rezonance (MRI). Určení tkáňové charakteristiky myokardu pomocí MRI je neocenitelným prostředkem k rozeznání jednotlivých fenokopii HKMP. Pozdní sycení gadolinem (LGE) zobrazí rozsah a rozložení fibrózy myokardu či expanze extracelulárního prostoru, která kromě odlišné distribuce u různých fenokopii predikuje i prognózu pacientů; rozsah fibrózy je v současnosti jedním z pomocných kritérií v algoritmu predikce náhlé srdeční smrti u pacientů s HKMP. U sarkomerické HKMP obraz LGE kopíruje rozložení hypertrofie, u Anderson-Fabryho choroby je LGE v bazální až střední části inferolaterální stěny a nacházíme snížení T1 časů pro akumulaci glykosfingolipidů. U amyloidózy dochází k difúznímu či subendokardiálnímu LGE, ke zvýšení T1 signálu a při postkontrastním T1 mapování jsou známky vysokého extracelulárního objemu. U Danonovy nemoci nacházíme extenzivní LGE mimo střední části septa (15).

## Nukleární metody

Kostní scintigrafie má zásadní místo v diferenciací diagnostice amyloidózy. V případě normálního poměru volných řetězců kappa a lambda v séru a fyziologického nálezu imunofixace séra a moči můžeme považovat za vyloučenou AL amyloidózu. V algoritmu pak následuje provedení DPD-scintigrafie. Při výrazné akumulaci techneciem značeného bisfosfonátu v srdci (skóre dle Peruginiové 2–3) můžeme mít jistotu v diagnóze TTR amyloidózy. V opačném případě jde o jiný typ hypertrofie nebo amyloidózy – pokud přetrvává nejistota, je na místě doplnění endomyokardiální (případně extrakardiální) biopsie.