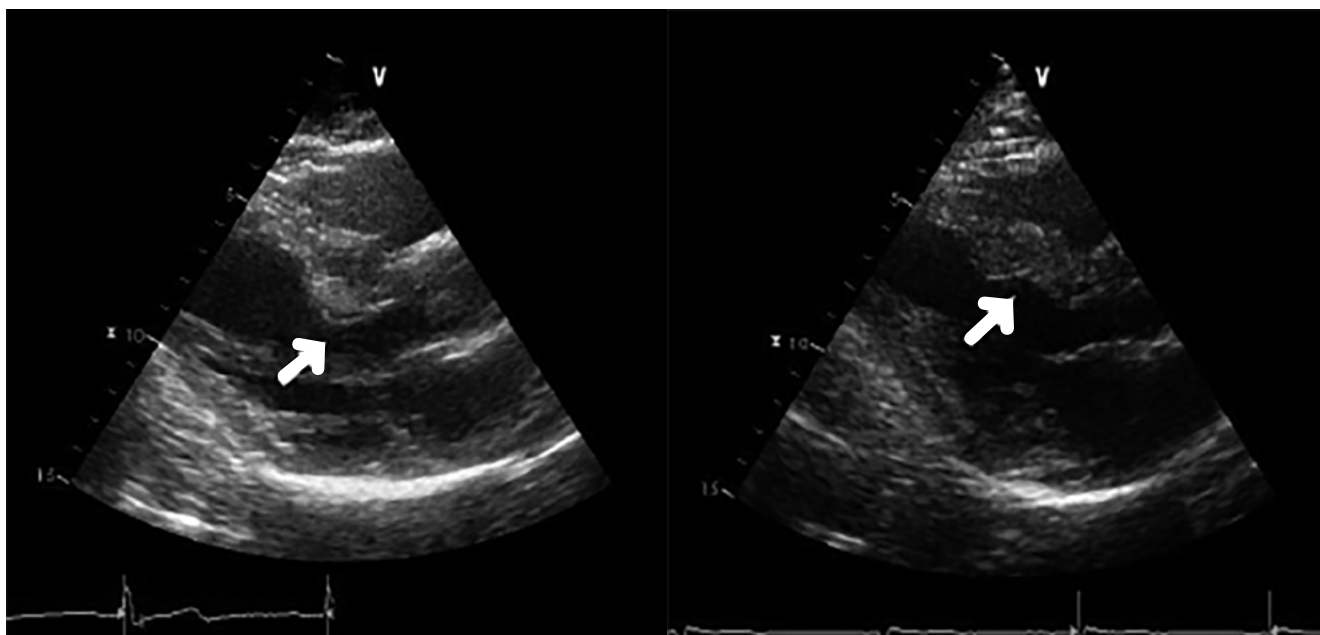


Obr. 4. Echokardiografické zobrazení bazálního IVS před a po provedení alkoholové septální ablace

gradient v LVOT, anamnézu synkopy, výskyt komorové arytmie nebo náhlé úmrtí v rodině. Dle vypočteného skóre lze zvážit implantaci ICD v primární prevenci. Při rozhodování hrají roli další faktory jako pokles EF LK, přítomnost apikálního aneuryzmatu či rozsáhlé LGE na MRI. U pacientů po srdeční zástavě či setrvalé komorové tachykardii je ICD jasně indikováno v sekundární prevenci.

Srdeční selhání

U pacientů s diagnózou HKMP dochází vzhledem k diastolické dysfunkci k projevům srdečního selhání a léčba zapadá do běžných rámců terapie srdečního selhání se zachovalou ejekční frakcí. Recentně byl u pacientů s HKMP v retrospektivním pozorování doložen dobrý efekt inhibitorů sodíko-glukózového kotransportéru 2 (SGLT2i), a to jak ve snížení celkové mortality, zlepšení výkonnosti, kvalitě života a snížení počtu hospitalizací. Bylo prokázáno, že podávání SGLT2i u těchto pacientů nezvyšuje riziko hypotenze či synkop (19).

Pokud dojde k progresi nemoci do terminálního srdečního selhání a pacient splňuje indikační kritéria, může být kandidátem srdeční transplantace.

Specifická léčba u vybraných fenokopii HKMP

V současnosti je k dispozici široká škála specifické léčby u jednotlivých fenokopii HKMP. U amyloidózy terapie závisí na typu amyloidu – v terapii ATTR kardiomyopatie je v posledních letech k dispozici tafamidis, stabilizér tetrameru transthyretinu, který zabraňuje jeho ukládání ve tkáních. Celá řada dalších preparátů je ve finální fázi testování či schvalování před jejich zavedením do klinické praxe. Pacienti s vATTR bývali kandidáty transplantace jater nebo kombinované transplantace jater a srdce. Moderní terapeutické přístupy tuto potřebu však výrazně redukuje. Léčba AL amyloidózy je primárně hematologická, nicméně limitujícím faktorem prognózy pacienta je kardiální postižení, a proto

terapie probíhá v úzké spolupráci s kardiologem v řešení srdečního selhání, arytmií a dalších komplikací.

U Anderson-Fabryho choroby je k dispozici jak přímá substituce enzymů intravenózně (enzymová substituční terapie), tak u specifických mutací chaperonová terapie, kde chaperon funguje jako stabilizátor správné konfigurace enzymu AGALA. Naděje jsou vkládány do genové terapie, což je vpravení genu zodpovědného za správnou tvorbu enzymu AGALA.

U Pompeho nemoci se taktéž uplatňuje enzymoterapie.

Prognóza

Prognóza pacientů s HKMP je relativně dobrá a mortalita se v zásadě neliší od běžné populace. Nedoporučuje se vrcholový sport, byť přístup k restrikci fyzické zátěže je méně striktní než tomu bylo v minulosti. V riziku nežádoucích příhod jsou pacienti s vysokým gradientem v LVOT, nejčastějším podkladem NSS jsou komorové arytmie. Tyto nemocné je proto potřeba pravidelně sledovat a přehodnocovat riziko NSS, přičemž skórovací systémy podléhají neustálému vývoji, stejně tak jako vyšetřovací a terapeutické metody. Prognóza u fenokopii HKMP je odlišná dle etiologie a závisí nejen na tíži kardiálního postižení, ale také na rozsahu postižení dalších orgánů.

Závěr

HKMP je relativně častým onemocněním, se kterým se každodenně setkáváme v běžné klinické praxi. V posledních letech se objevily zásadní pokroky v diagnostice tohoto onemocnění. Naprosto nezbytnou se stala diferenciální diagnostika možných specifických příčin, která je předpokladem využití specifické cílené terapie. Jde o velmi komplexní a náročný proces, který si vyžádal vytvoření sítě kardiomyopatických center disponujících širokým spektrem diagnostických metod, přítomností erudovaného personálu a také oprávněním k preskripci specifické léčby.

PROHLÁŠENÍ AUTORŮ: Prohlášení o původnosti: Práce je původní a nebyla publikována ani není zaslána k recenznímu řízení do jiného média. **Střet zájmů:** Žádný. **Financování:** Ne. **Poděkování:** N/A. **Registrace v databázích:** N/A. **Projednání etikou komisí:** N/A.