



Hypertrofie levé komory ≠ hypertrofická kardiomyopatie

Veronika Puchnerová, Michaela Hoňková

Kardiologická klinika 2.LF UK a FN Motol

AVICENA – kardiologie, interna s.r.o.

Pacient J.H., ročník 1941

- První vyšetření v kardiologické ambulanci v roce 1995
 - EKG: SR, 47/min., PQ 190 ms, T difuzně aplanována
 - ECHO: LS 42 mm, IVS 12-13 mm, LVEDD 47 mm, PK 29 mm, EFLK v normě, perikard bez separace
 - EKG Holter: čtenější komorová ektopie
 - Dlouhodobě hodnoty TK v normě
 - Suspekce na asymptomatickou HCM/sportovní srdce
- Přechodně pro komorovou ektopii verapamil, následně vysazen pro tendenci k hypotenzi a sinusové bradykardii
- Dlouhodobě sledován, bez obtíží

Další vývoj událostí

- 2002
 - ECHO: progresse hypertrofie IVS na 15-16 mm – uzavřeno jako HCM bez obstrukce v LVOT
 - EKG: SR, 47/min., PQ 210 ms, QRS 100ms, ploše neg. T ve V4-6
- 2006
 - ECHO: hypertrofie stacionární, progresse diast. dysfunkce, t.č. 2.st.
 - Záchyt AVB II.st. typu Wenckebach

Další vývoj událostí

- 2009
 - Bicyklová ergometrie: max. TF 127/min. při 175W, po ukončení zátěže záchyt AVB II.st. 2:1, intermitentně i kompletní AVB s junkčním rytmem 54/min.
 - Červenec 2009 – primo 2D TKS

A co bylo dál

- Echokardiografický náález beze změny, nasazen ramipril pro AH
- Únor 2020 – operace pro rupturu Achillovy šlachy
- Od 2020 – známky srdečního selhání, bilat. fluidothorax, po nasazení kličkového diuretika zlepšení stavu (20mg furosemidu denně), NT-proBNP 1900 ng/L, diastolická dysfunkce III.st.
- Dg. fibrilace síní – zahájena antikoagulační terapie

Vyšetření v ambulanci kardiomyopatií 3/2021

- ECHO

- dilatovaná LS 55 mm, jednovrcholový TMT, $e' 3,9$ cm/s
- IVS 16 mm, EFLK 45-50 %, lehce asynchronní kontrakce při stimulaci
- DDŽ 26mm, kolabuje na 11 mm, perikard se stopovou separací
- min. střední pravděpodobnost plicní hypertenze, odhad PASP 48-53 mmHg
- patrný levostranný fluidotorax

Adult Echo

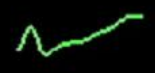
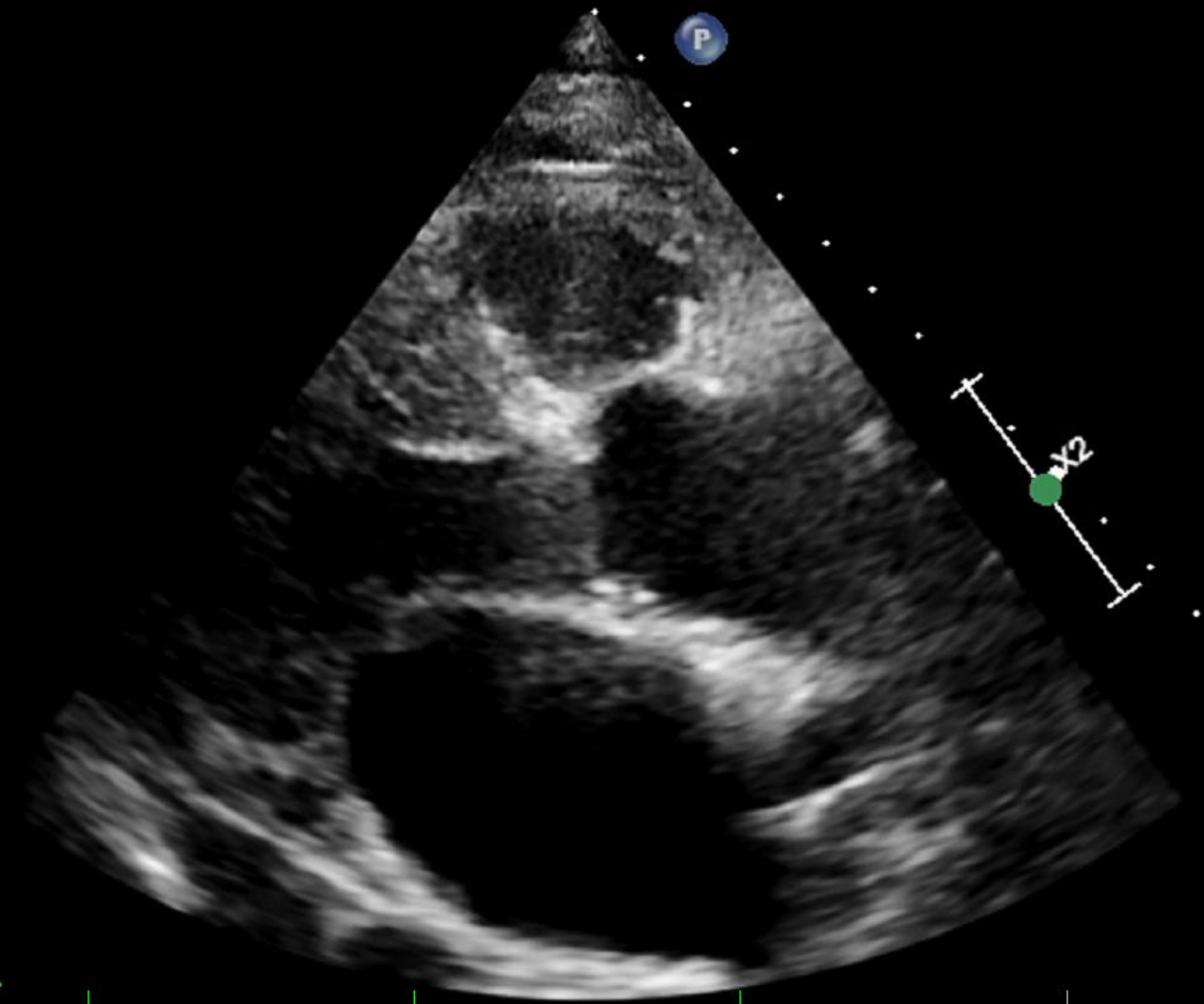
TIS0.7

MI 1.4

S5-1
61Hz
15cm

M3

2D
69%
C 50
P Low
HGen



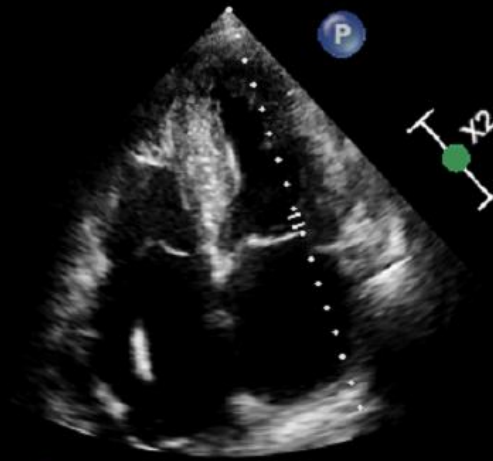
92 bpm

Adult Echo

TIS0.9 MI 0.7

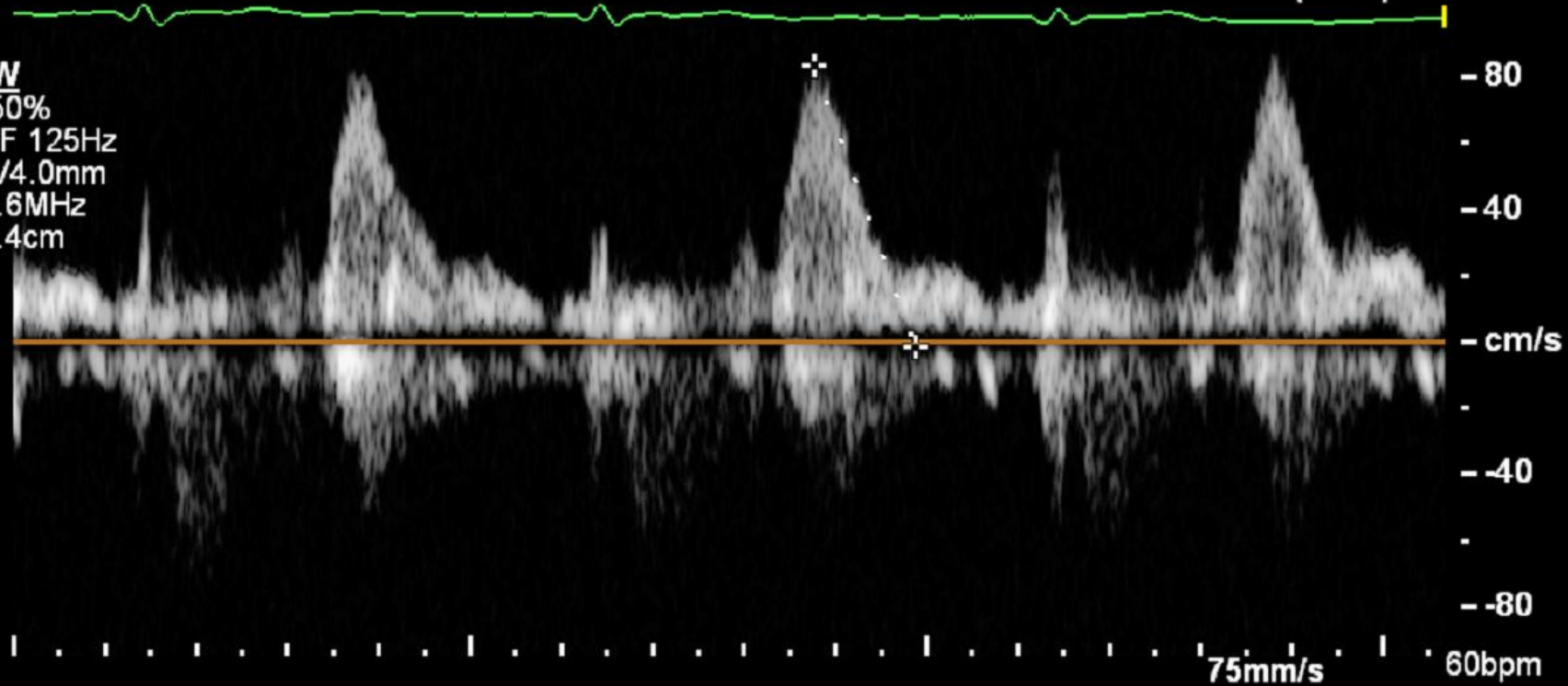
S5-1
48Hz
17cm

2D
70%
C 50
P Low
HGen



M3
-
* MV Peak E Vel
Vel 83.4 cm/s
PG 3 mmHg
Decel Time 218 ms
Slope 382 cm/s²
P_{1/2}t 64 ms
MVA (P_{1/2}t) 3.44 cm²

PW
50%
WF 125Hz
SV4.0mm
1.6MHz
8.4cm



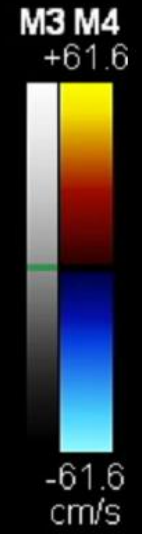
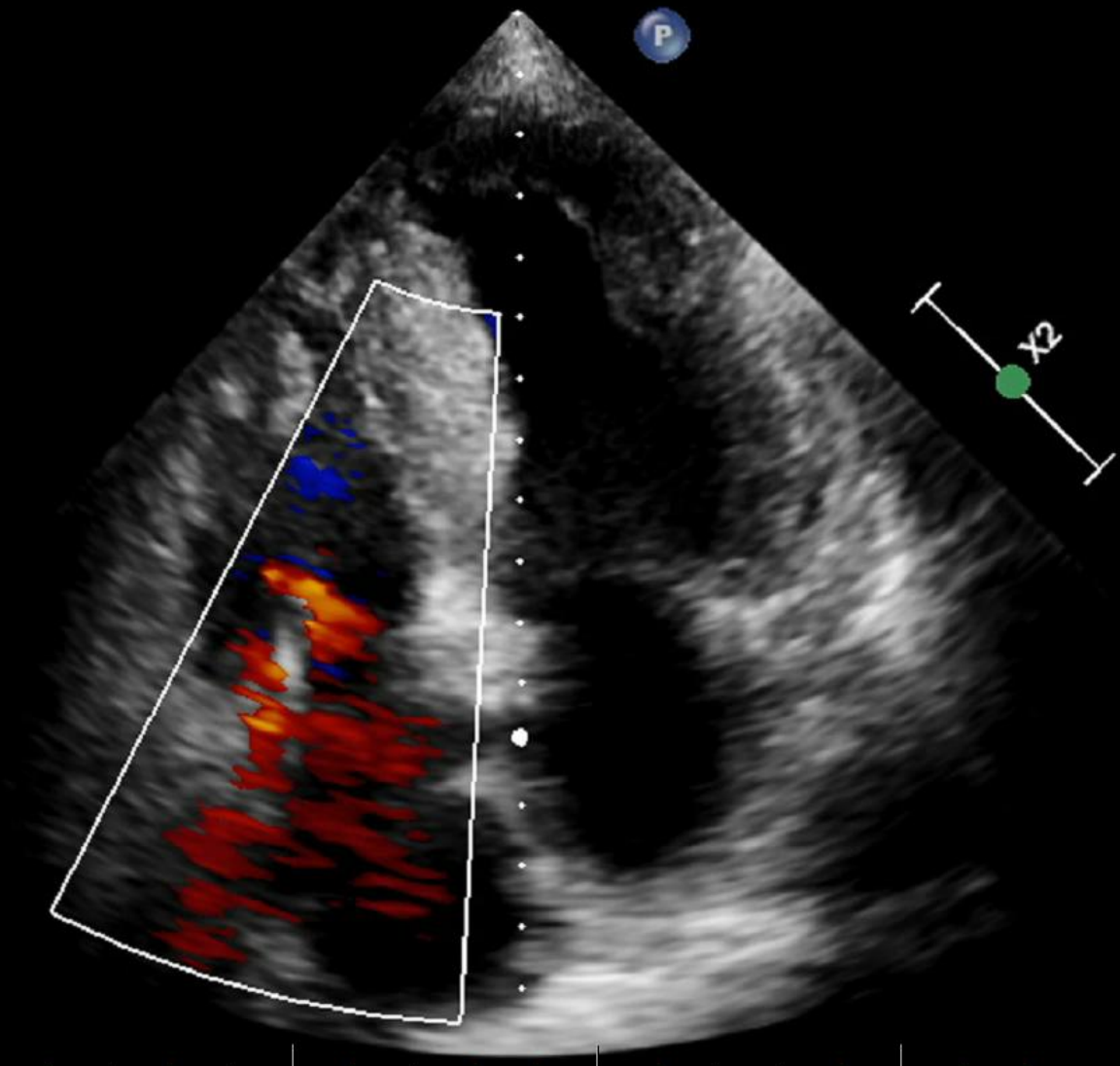
Adult Echo

TIS1.2 MI 1.1

S5-1
21Hz
17cm

2D
72%
C 50
P Low
HGen

CF
48%
4000Hz
WF 399Hz
2.5MHz



60 bpm

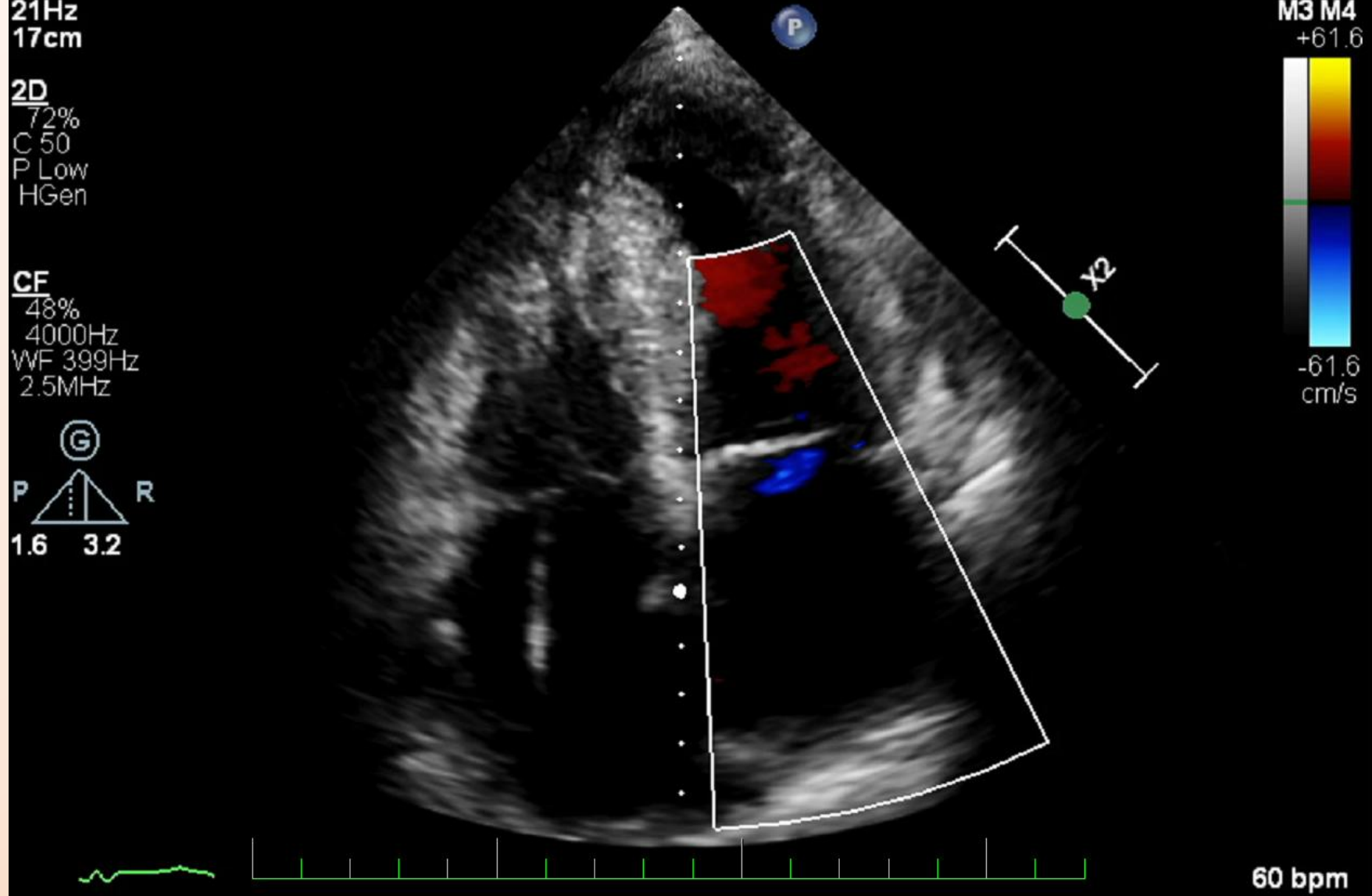
Adult Echo

TIS1.2 MI 1.1

S5-1
21Hz
17cm

2D
72%
C 50
P Low
HGen

CF
48%
4000Hz
WF 399Hz
2.5MHz



60 bpm

Adult Echo

S5-1
60Hz
14cm

2D
69%
C 50
P Low
HGen

⊙
P R
1.6 3.2

✦ Dist 9.55 cm
✧ Dist 8.90 cm

TISO.7 MI 1.4

M3

Adult Echo

S5-1
53Hz
17cm

2D
76%
C 50
P Low
HGen

⊙
P R
1.6 3.2

✦ Dist 2.62 cm

TISO.6 MI 1.4

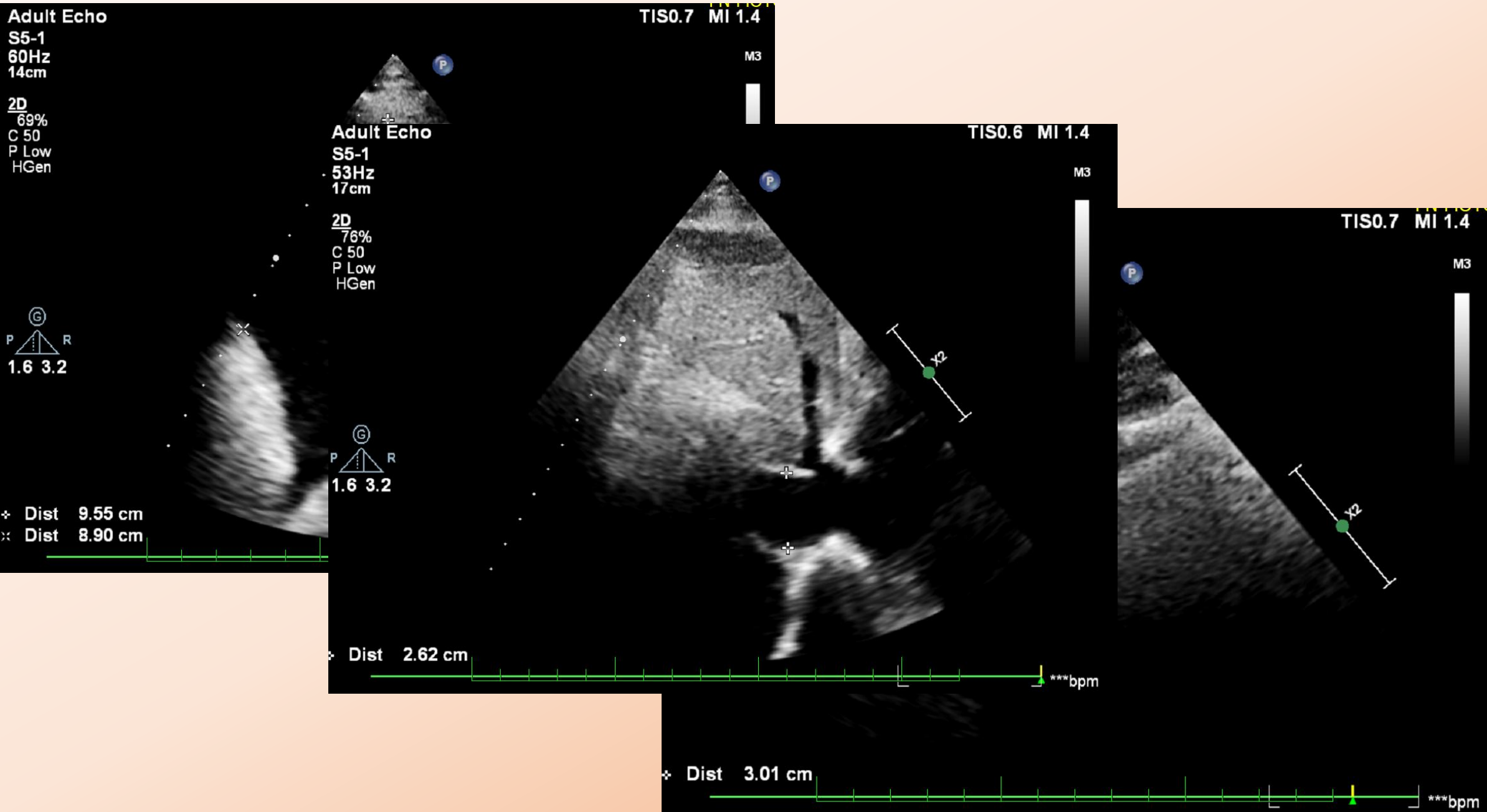
M3

TISO.7 MI 1.4

M3

✦ Dist 3.01 cm

***bpm



HYPERTROFIE LEVÉ KOMORY

HEMODYNAMICKÁ
PŘÍČINA

ARTERIÁLNÍ HYPERTENZE

CHLOPENNÍ VADA

SPORTOVNÍ SRDCE



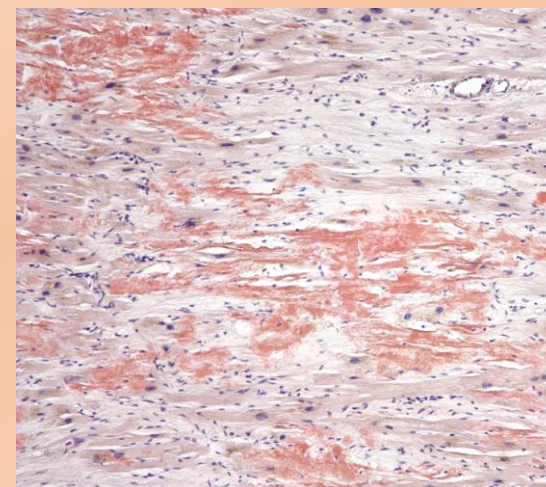
HYPERTROFICKÁ
KARDIOMYOPATIE



STŘÁDAVÁ ONEMOCNĚNÍ

FABRYHO CHOROBA

AMYLOIDÓZY



DPD scan



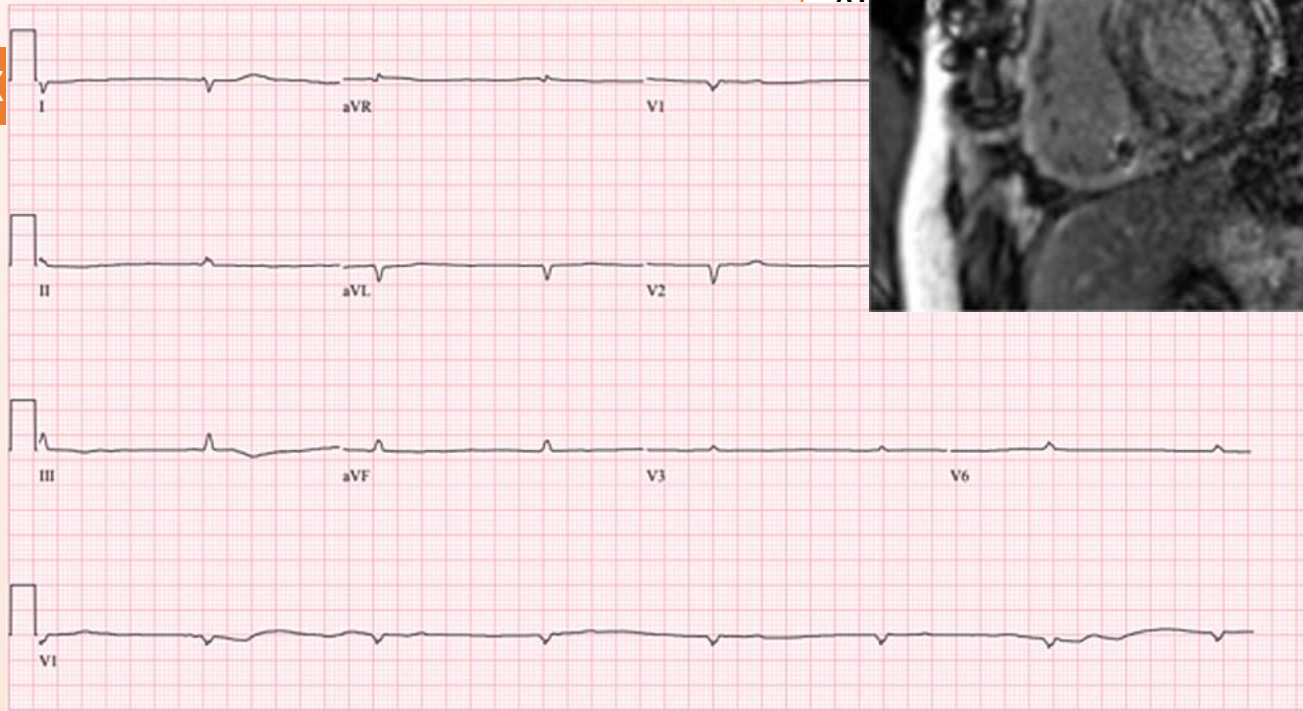
Prokazují zvýšenou akumulaci ^{99m}Tc -DPD v srdci - vizuální skóre grade 2 (dle Perugini et al.) s typickým zobrazením vychytávání radiofarmaka ve svalech. Pokud není přítomna monoklonální proliferace plazmatických buněk (lehké řetězce) v krvi, je nález suspektní z ATTR amyloidózy.



HEMATOLOGICKÉ
VYŠETŘENÍ
NEGATIVNÍ

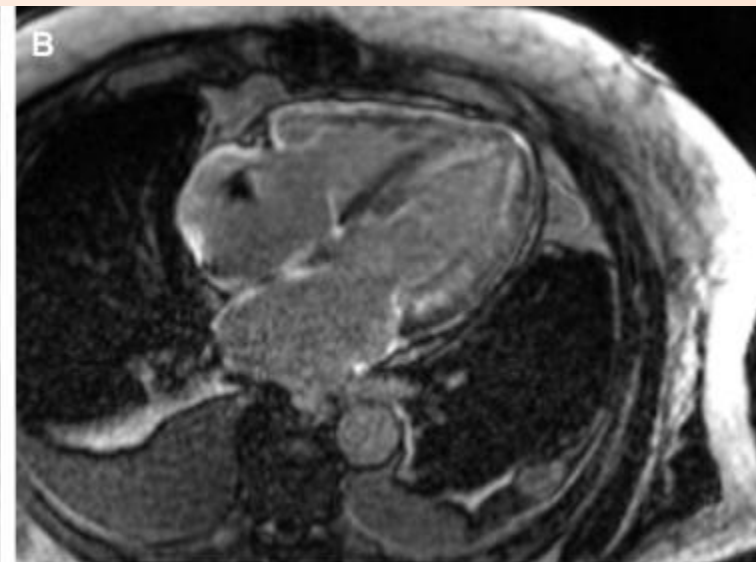
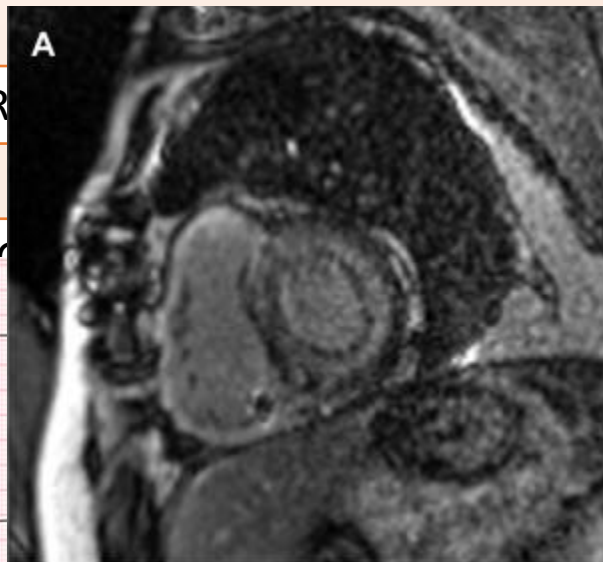
PODEZŘENÍ NA AMYLOIDÓZU

MAX

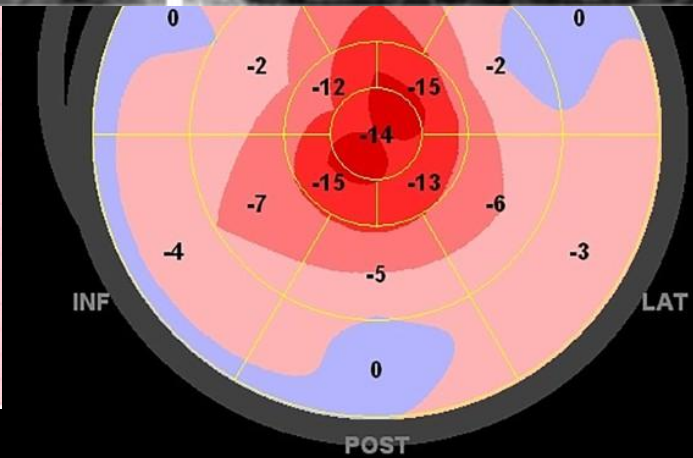
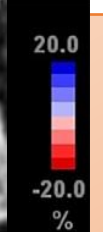


SR

AV



TRÁLNÍ



BILAT. SYNDROM KARP. T

GLPS_LAX	-7.8 %	AVC_MAN	217 msec
GLPS_A4C	-5.5 %	HR_ApLAX	117 bpm
GLPS_A2C	-7.4 %	FR_min	44 fps
GLPS_Avg	-6.9 %		

PODEZŘENÍ NA AMYLOIDÓZU

HEMATOLOGICKÉ
VYŠETŘENÍ -

NEGATIVNÍ DPD SCAN
(grade 0)

AMYLOIDÓZA
NEPRAVDĚPODOBNÁ

ke zvážení zopakovat
MRI, event. biopsii
s odstupem

HEMATOLOGICKÉ
VYŠETŘENÍ -

POZITIVNÍ DPD SCAN
(grade 1-3)

grade 2-3

grade 1

ATTR AMYLOIDÓZA

genetické vyšetření

ATTRv AMYLOIDÓZA

ATTRwt AMYLOIDÓZA

ELEVACE LEHKÝCH ŘETĚZCŮ,
PARAPROTEIN +

NEGATIVNÍ DPD SCAN
(grade 0)

MRI +

AL AMYLOIDÓZA

HISTOLOGICKÁ
VERIFIKACE
K DIAGNOSTICE

MRI -

AMYLOIDÓZA
NEPRAVDĚPODOBNÁ

ELEVACE LEHKÝCH ŘETĚZCŮ,
PARAPROTEIN +

POZITIVNÍ DPD SCAN
(grade 1-3)

HISTOLOGICKÁ
VERIFIKACE
SUBTYPU

Další osud pacienta

- Odeslán do centra ke zvážení zařazení do studie APPOLO B – nelze pro protilátky proti hep. B
- Opakované punkce fluidothoraxů
- Nasazen gliflozin v indikaci HFpEF
- 2022 – výměna 2D TKS, zaslepena síňová elektroda
- 2024 – zahájena terapie tafamidisem v centru, s efektem na klinický stav

Děkuji za pozornost

veronika.puchnerova@fnmotol.cz