



VFN PRAHA

Klinické scénáře NDLVC

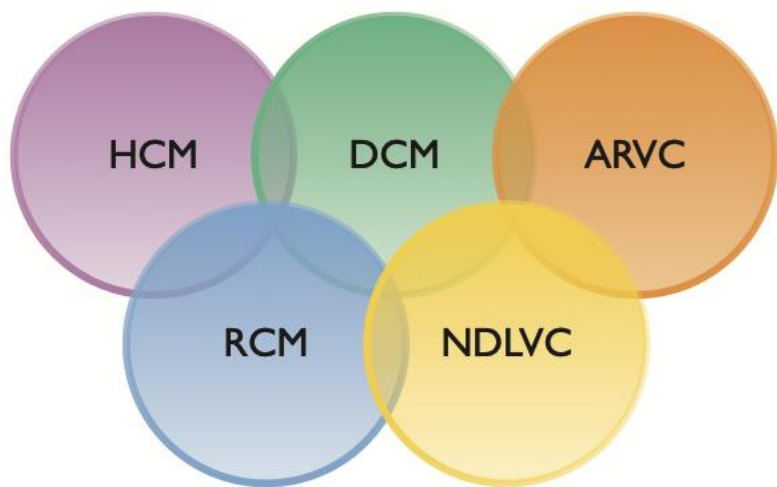
Barbora Chocholová

Centrum pro choroby myokardu a perikardu
II. Interní klinika kardiologie a angiologie VFN v Praze



Pojem NDLVC

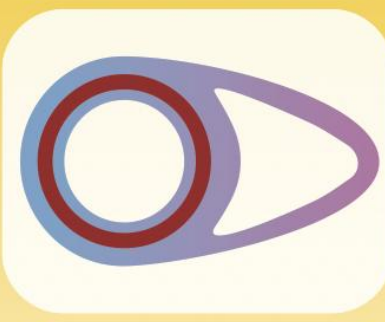
- zaveden od 2023 Guidelines
- neischemická fibróza LK nebo tuková přestavba LK bez její dilatace s globálními / regionálními poruchami kinetiky nebo bez nich
- nebo izolovaná globální hypokienza, tedy EF pod 50% bez přítomnosti fibrózy
- vyloučení chlopenní vady, ICHS, arteriální hypertenze





Fenotyp

NDLVC



Symptom management

- Drug therapy
- Mechanical circulatory support/transplantation

Family screening and genetic risk to relatives

- Genetic testing and counselling
- Family screening and monitoring

Prevention of disease-related complications

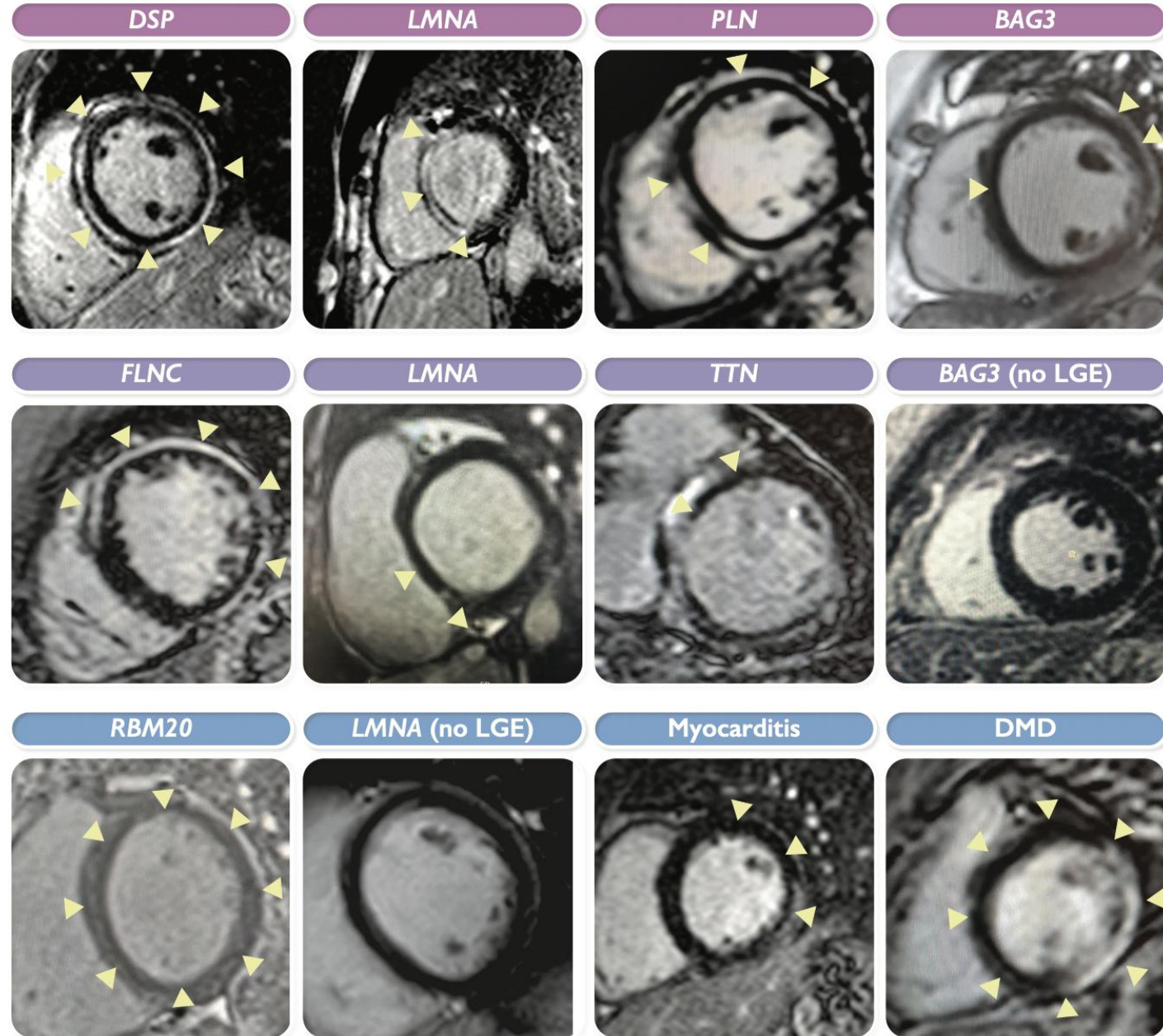
- SCD → ICD
- Stroke → thromboembolic prophylaxis

Lifestyle

- Exercise recommendations
- Pregnancy
- School, employment, psychological support

- GDMT for HF symptoms
- Aetiology-specific SCD risk prediction

Etiologie??





Etiologie NDLVC

- Idiopatická
- Zánětlivá onemocnění
 - myokarditida, srdeční sarkoidóza
- Neuromuskulární poruchy
 - Duchennova svalová dystrofie, Myotonická dystrofie typ 1
- Další specifické příčiny
 - Toxické vlivy - chemoterapie, alkohol
- Genetická příčina



Klinická manifestace

- asymptomatická
- srdeční selhání HFpEF, HFmrEF, HFrEF
- arytmiická manifestace
- SCD



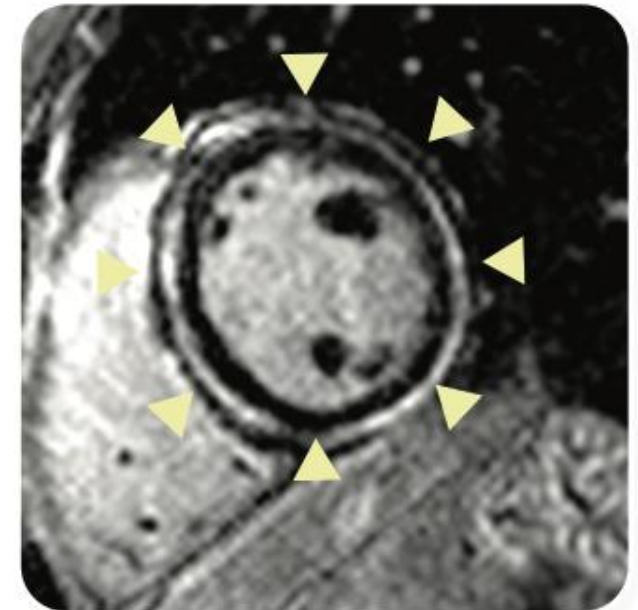
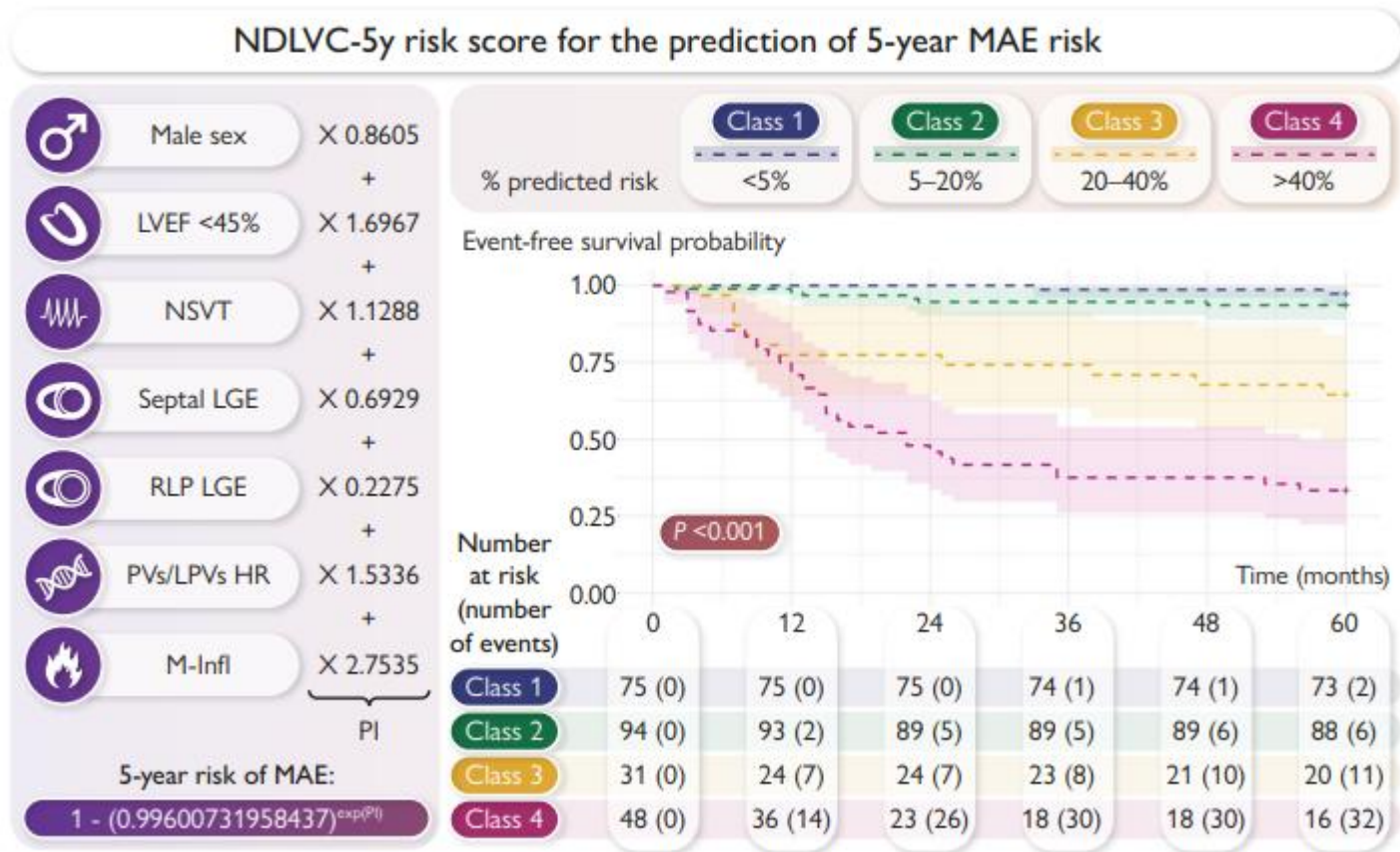
Major arrhythmias in NDLVC: a novel prediction score

- kohorta 337 pacientů s NDLVC
- bez anamnézy MAE (major arrhythmic event)
- primární endpoint - výskyt první MAE
(SKT, FiK, ATP, výboj ICD)
- věk 37 let
- EF LK 52%
- 62% muži
- 79% přítomnost LGE na MRI



Major arrhythmias in NDLVC: a novel prediction score

- sledování 60 měsíců - celkem 15% MAE



Peretto G. et al. Major arrhythmias in non-dilated left ventricular cardiomyopathy: a novel prediction score. Eur Heart J. 2026 Jan 5;47(1):94-106



NDLVC phenotype: Arrhythmic prognosis and differences with DCM

- kohorta - NDLVC 60 pacientů x DCM 62 pacientů
- klíčové rysy NDLVC
 - lepší funkční stav - 70 % pacientů bylo ve třídě NYHA I (u DCM jen 45 %)
 - strukturální rozdíly - menší objem levé komory a kratší trvání QRS komplexu na EKG
 - podobná míra fibrózy - obě skupiny LGE na magnetické rezonanci (okolo 68 %)



! Seznam varovných signálů u NDLVC

Oblast	Parametr	Riziková hodnota podle studie
 Pravá komora	Ejekční frakce (<i>RV EF</i>)	$\leq$ 45% (nejsilnější prediktor)
Arytmie	Počet extrasystol (PVC)	> 1000 za 24 hodin
EKG signál	Pozdní potenciály (LPS)	Pozitivní nález (ukazuje na jizvy)
 EKG	Interval <i>QTc</i>	Jakékoliv prodlužování (i v rámci normy)
 Struktura	Objem pravé komory (<i>RV EDVi</i>)	Zvětšování objemu
 Klinický stav	Dušnost (NYHA)	Přechod z třídy I do II nebo III

Y. Eda et al. Non-dilated left ventricular cardiomyopathy vs. dilated cardiomyopathy: clinical background and outcomes, ESC Heart Fail, 11 (3) (2024), pp. 1463-1471



Pro praxi?

- Agresivnější monitoring:
- Pravidelný 24h Holter (sledování hranice 1 000 KES)
 - jak často?
- Důsledné sledování funkce pravé komory na MRI, LGE levé komory
 - jak často, dostupnost ?
- Hodnocení pozdních potenciálů na EKG - NDLVC 2,82x častěji než u DCM
 - dostupnost ? časová náročnost ?



Stratifikace rizika - sekundární prevence

Secondary prevention

An ICD is recommended to reduce the risk of sudden death and all-cause mortality in patients with NDLVC who have survived a cardiac arrest or have recovered from a ventricular arrhythmia causing haemodynamic instability.

I

C



Stratifikace rizika - primární prevence

Primary prevention

An ICD should be considered to reduce the risk of sudden death and all-cause mortality in patients with NDLVC, heart failure symptoms, and LVEF $\leq 35\%$ despite >3 months of OMT.^{861,885}

Ila

A

Většinově normální EF
/ lehce snížená

The patient's genotype should be considered in the estimation of SCD risk in NDLVC.

Ila

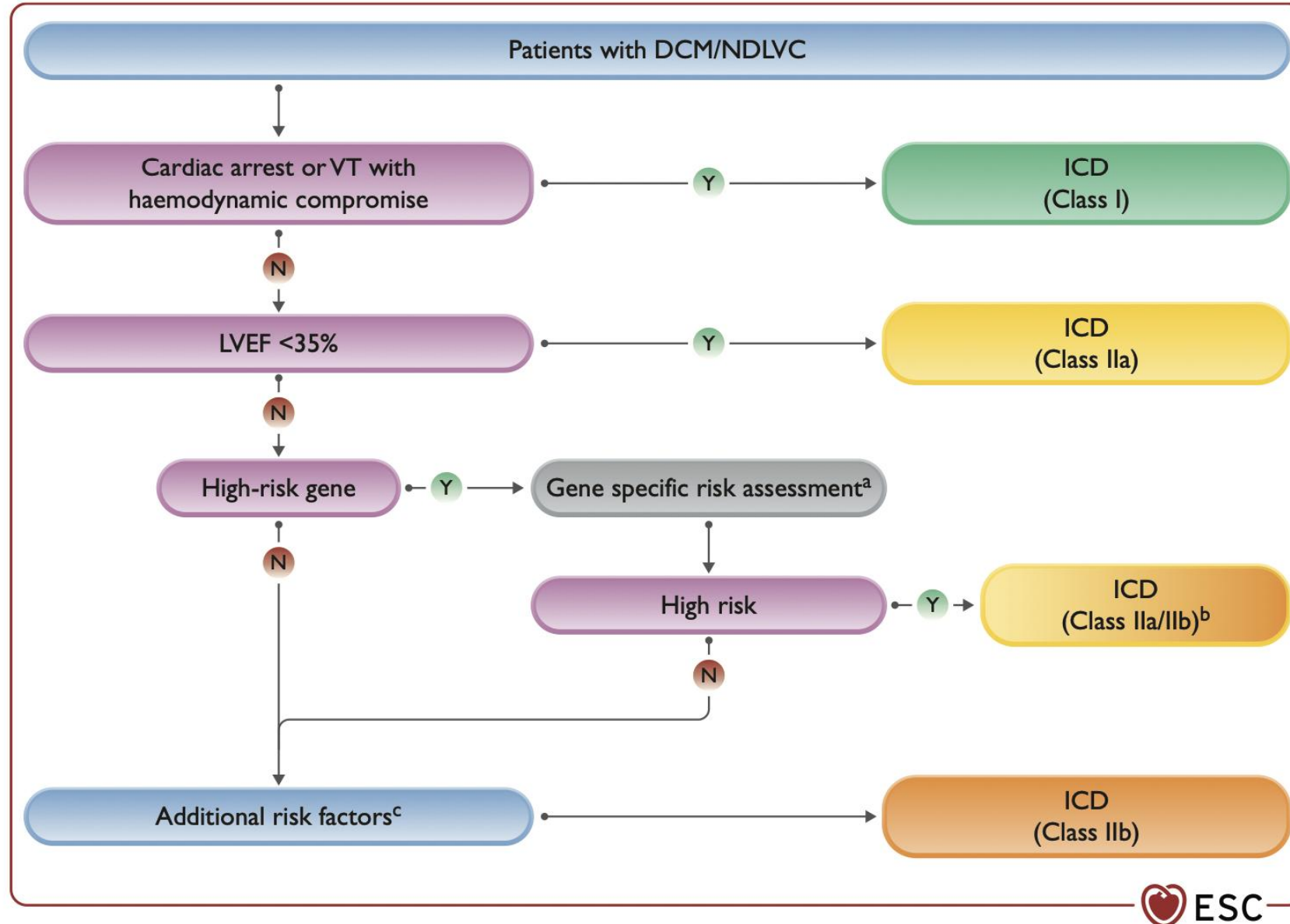
C

An ICD should be considered in patients with NDLVC with a genotype associated with high SCD risk and LVEF $>35\%$ in the presence of additional risk factors (see [Table 21](#)).^{185,186,438,541,542,865–869,878–883}

Ila

C

RF - synkopy, LGE na MRI





Stratifikace rizika - primární prevence

Gene	Annual SCD rate	Predictors of SCD
<i>LMNA</i> ^{185,186,438,541,865,878,879}	5–10%	Estimated 5-year risk of life-threatening arrhythmia using <i>LMNA</i> risk score (https://lmna-risk-vta.fr)
<i>FLNC</i> -truncating variants ^{866,867,880}	5–10%	LGE on CMR LVEF < 45%
<i>TMEM43</i> ^{868,881}	5–10%	Male Female and any of the following: LVEF <45%, NSVT, LGE on CMR, >200 VE on 24h Holter ECG

Gene	Annual SCD rate	Predictors of SCD
<i>PLN</i> ^{542,882,883}	3–5%	Estimated 5-year risk of life-threatening arrhythmia using <i>PLN</i> risk score (https://plnriskcalculator.shinyapps.io/final_shiny) LVEF < 45% LGE on CMR NSVT
<i>DSP</i> ^{185,186}	3–5%	LGE on CMR LVEF < 45%
<i>RBM20</i> ⁸⁶⁹	3–5%	LGE on CMR LVEF < 45%



LMNA-risk VTA calculator

Risk Prediction Score for Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias in Laminopathies

Sex ☐ Male ☐ Female

Non-missense LMNA mutation ☐ Yes ☐ No

Non-missense mutations include insertions, deletions, truncating mutations or mutations affecting splicing

Atrio-ventricular block ☐ Absent ☐ 1st degree ☐ High degree

Please select the highest degree. 1st degree AV block corresponds to ≥ 0.20 sec PR interval and high degree AV block to type II 2nd degree or 3rd degree (and not type I 2nd degree)

Non-sustained ventricular tachycardia ☐ Yes ☐ No

NSVT corresponds to ≥ 3 consecutive ventricular complexes at a rate ≥ 120 bpm on 24-h ambulatory electrocardiographic monitoring

Left ventricular ejection fraction %

Left ventricular ejection fraction measurement derived from echocardiogram

Risk of Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias at 5 years

___ %

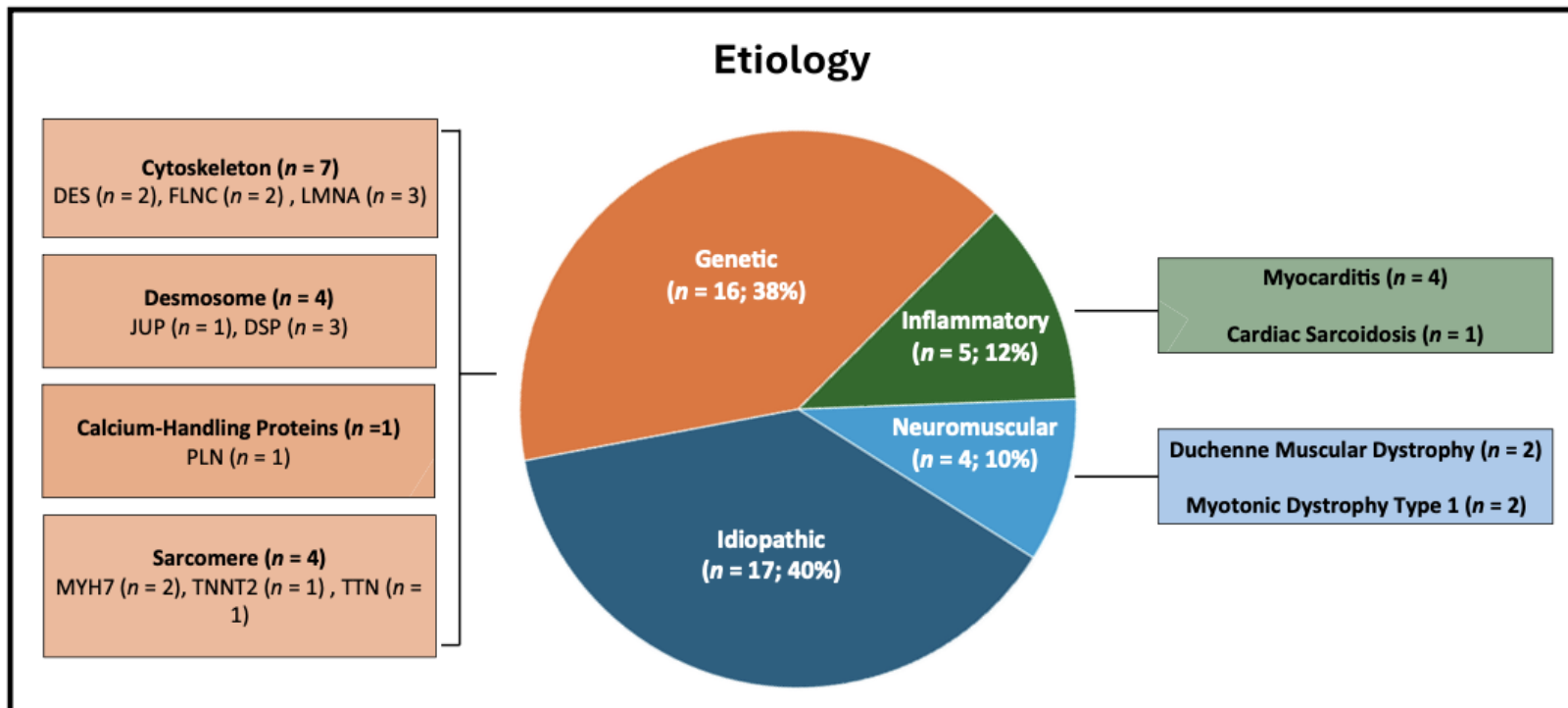
[Reset](#)

Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias is defined as 1) sudden cardiac death, 2) appropriate ICD therapy, defined as a shock to terminate a VTA, or 3) other manifestations of hemodynamically unstable VTA



Aetiology and clinical manifestations of patients with NDLVC

- observační studie
- celkem 42 pacientů NDLVC





Charakteristika souboru

- průměrný věk 43let
- 69% muži
- 8 pacientů - 19% klinický obraz myokarditidy - 3 pacienti pozitivní genetické vyšetření - desmoplakin

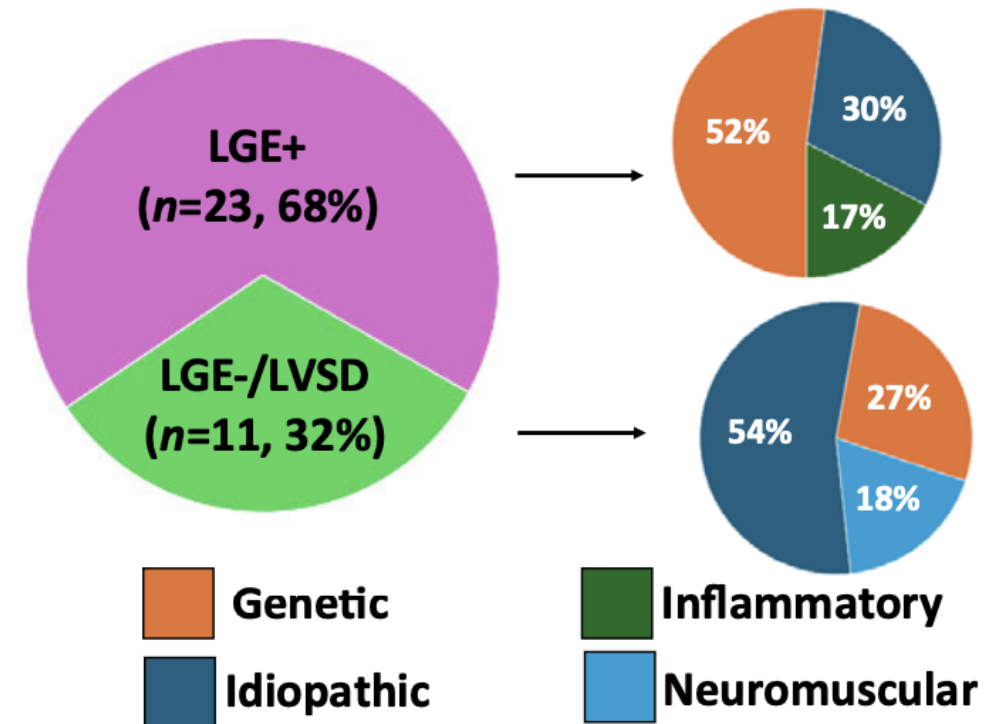
—> KO podobný myokarditidě je častým klinickým projevem, myokarditida může odhalit genetickou příčinu



MRI charakteristika

- Pacienti s LGE častěji genetické mutace (52%)
- pacienti s izolovanou systolickou dysfunkcí LK bez LGE - idiopatická etiologie (54%)

CMR Pattern and Etiology





Progrese do DKMP?

- kohorta 432 pacientů
- sledování 2010- 2023
- endpoint
 - zhoršení EF $> 10\%$ u 27% pacientů
 - progrese do DKMP u 28,9% pacientů



Progrese do DKMP?

- **prediktory progrese do DKMP**

- genetické mutace
- zánět na MRI / biopsii
- EF LK pod 45%
- ring like LGE na MRI
- SCD v RA
- SKT v anamnéze
- porucha intraventrikulárního vedení na EKG



Závěr



- NDLVC měla by být považováno za pracovní diagnózu, která okamžitě spouští multiparametrický přístup vedoucí k etiologické diagnóze a v konečném důsledku k individualizované léčbě
- u NDLVC není problém v tom, že by srdce bylo dilatované, ale v tom, že je protkané mikroskopickými jizvami, které vytvářejí elektrickou nestabilitu



VFN PRAHA

Děkuji za pozornost !