



Cor et Vasa

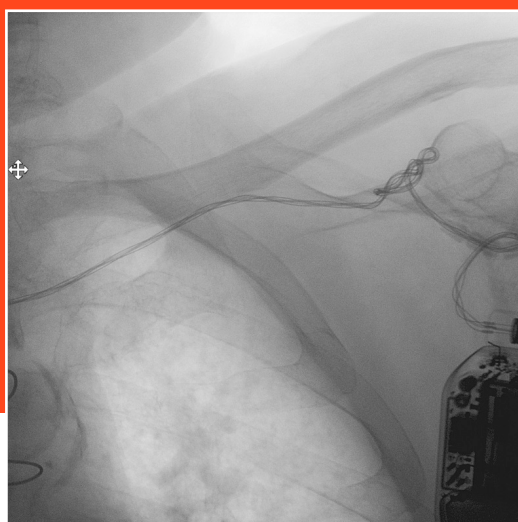
CASE REPORTS

Twiddler syndrom – vzácná příčina dislokace defibrilační elektrody

Když komplikace foramen ovale apertum není komplikací foramen ovale apertum, aneb projevy hereditární hemoragické teleangiektazie

Multimodalitní imaging a jeho význam u pacienta s maligní vazospastickou anginou pectoris a mimonemocniční zástavou oběhu

Myokarditidu imitující epizody jako projev arytmogenní kardiomyopatie levé komory



Skioskopie při revizi ICD. Je patrné stočení elektrody před vstupem do žilního systému.
(Lietava S, Vlašínová J, Novotný T. Twiddler syndrom – vzácná příčina dislokace defibrilační elektrody)



Vydavatel

Česká kardiologická společnost, z. s.
Netroufalky 6b, 625 00 Brno

Předseda:

prof. MUDr. Petr Ošťádal, Ph.D., FESC

Vedoucí redaktoři

prof. MUDr. Petr Kala, Ph.D., FESC, FSCAI

Odpovědná redaktorka

Mgr. Klára Procházková

Grafická úprava a sazba

Studio Franklin

Programování a správa

PRO-WEB.cz

Žádná část tohoto časopisu nesmí
být kopírována ani rozmnožována
za účelem dalšího rozšiřování
v jakékoli formě či jakýmkoli
způsobem bez písemného souhlasu
vlastníka autorských práv.

ISSN 2571-0648

Vycházejí 2 čísla ročně
Copyright: © 2026, ČKS.

Twiddler syndrom – vzácná příčina dislokace defibrilační elektrody 2
S. Lietava, J. Vlašínová, T. Novotný

**Když komplikace foramen ovale apertum není komplikací
foramen ovale apertum, aneb projevy hereditární
hemoragické teleangiektazie. 6**
D. Broniš, J. Kamelander, D. Bartušek, J. Hustý, J. Hlásenský, P. Kala

**Multimodalitní imaging a jeho význam u pacienta
s maligní vazospastickou anginou pectoris
a mimonemocniční zástavou oběhu 10**
T. Štípalová, R. Panovský, M. Rezek, V. Feitová

**Myokarditidu imitující epizody jako projev
arytmogenní kardiomyopatie levé komory 14**
N. Suková, T. Roubíček, R. Polášek, P. Kuchynka

Twiddler syndrom – vzácná příčina dislokace defibrilační elektrody

(Twiddler syndrome – a rare cause of defibrillation lead dislodgement)

Samuel Lietava^{a,b}, Jitka Vlašínová^{a,b}, Tomáš Novotný^{a,b}

^a Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

^b Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

SOUHRN

Klíčová slova:

Dislokace elektrody
Implantabilní kardioverter-
defibrilátor
Twiddler syndrom

Představujeme kazuistiku 74leté pacientky se srdečním selháním na podkladě dilatační kardiomyopatie a s implantabilním kardioverterem-defibrilátorem implantovaným z indikace primární prevence náhlé srdeční smrti. Po třech letech od implantace byla na pravidelné kontrole zjištěna porucha stimulačních funkcí přístroje a u pacientky byla indikována revize systému. Zjištěnou příčinou byla dislokace defibrilační elektrody jejím mnohočetným zkroucením při opakovaném otáčení přístroje v podkožní kapse. Tato kazuistika demonstruje vzácnou příčinu dislokace elektrody implantabilních srdečních přístrojů, tzv. twiddler syndrom (z angl. twiddler – kdo manipuluje nervózním nebo nevědomým způsobem).

© 2026, ČKS.

ABSTRACT

Keywords:

Implantable cardioverter-
defibrillator
Lead dislodgement
Twiddler syndrome

We present a case report of a 74-year-old patient with heart failure due to dilated cardiomyopathy who had an implantable cardioverter-defibrillator implanted for the primary prevention of sudden cardiac death. Three years after the implantation, the patient presented with a failure of pacing function at her regular follow-up and was referred for revision of the system. Twiddler syndrome was identified as the cause of ICD lead dislocation. This case report demonstrates a rare cause of implantable device electrode dislocation by its repeated rotation in the subcutaneous pocket.

Úvod

Nejčastější komplikací kardiostimulačních nebo defibrilačních systémů je dislokace elektrod. Incidence této komplikace kolísá v závislosti na velikosti a zkušenosti implantačních center, obvykle nepřekračuje 2 %.^{1,2} Vyšší riziko dislokace je u síňových elektrod ve srovnání s komorovými elektrodami. Dislokace elektrody se nejčastěji prokáže v časném období po implantaci přístroje, nicméně změna polohy elektrody může nastat i po delším časovém odstupu od výkonu. Mezi rizikové faktory dislokace elektrody řadíme významnou trikuspidální regurgitaci, nedostačnou fixaci elektrody, dále pak úraz nebo nedodržení klidového režimu v časném pooperačním období. Vzácnou příčinou dislokace elektrod je tzv. twiddler syndrom (z angl. twiddler – kdo manipuluje nervózním nebo nevě-

domým způsobem).³ Nejde tedy o pojmenování po osobě jménem Twiddler, nýbrž o označení jakéhosi „obraceče“ přístroje. Jako první tuto komplikaci popsali Bayliss a spol. již v roce 1968.⁴ Predisponující faktory jsou věk, ženské pohlaví, obezita nebo naopak rychlý pokles hmotnosti a psychické onemocnění.^{5,6}

Popis případu

Představujeme kazuistiku 74leté pacientky s primární diagnózou dilatační kardiomyopatie. V rámci došetření byla provedena také invazivní koronární angiografie, která neprokázala významné aterosklerotické postižení koronárních tepen. Echokardiograficky byla zjištěna systolická dysfunkce levé komory (LK) s ejekční frakcí levé komory (EF LK) 30 %,

Adresa pro korespondenci: MUDr. Samuel Lietava, Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, Česká republika, e-mail: 706@fnbrno.cz

dále bez detekce poruch kinetiky myokardu nebo chlopních vad. Dysfunkce LK trvala i po více než třech měsících plné farmakoterapie srdečního selhání v maximálních pacientkou tolerovaných dávkách léků. Proto v indikaci primární prevence náhlé srdeční smrti dle platných doporučení Evropské kardiologické společnosti⁷ byl pacientce implantován jednodutinový implantabilní kardioverter-defibrilátor (ICD). V lokální anestezii byla zavedena cestou levé podklíčkové žíly punkční metodou dle Seldingera defibrilační komorová elektroda Durata 7120Q (St. Jude Medical, USA) do oblasti distálního mezikomorového septa pravé komory. Parametry byly příznivé: senzing vlny R 12 mV, stimulační práh 0,5 V, odpor elektrody 680 ohmů a defibrilační odpor 70 ohmů. Poloha elektrody byla opakovaně skiaskopicky kontrolována, včetně manévru na stabilitu, a snímky byly archivovány elektronicky. Na elektrody byl následně napojen přístroj Fortify Assura VR (St. Jude Medical, USA). Výkon proběhl bez komplikací, stejně tak i pooperační období. Druhý den byla dle standardního postupu provedena kontrola funkce přístroje. Defibrilační systém fungoval bez problémů s optimálními elektrickými parametry elektrody (senzing vlny R 11 mV, stimulační práh 0,5 V, odpor elektrody 590 ohmů, defibrilační odpor 44 ohmů). Antitachykardické terapie byly naprogramovány ve dvou zónách (zóna VT nad 160/min s léčbou 4x antitachykardické stimulace a následně defibrilační výboje, zóna VF nad 200/min s léčbou antitachykardickou stimulací během nabíjení ICD a následně defibrilační výboje). Třetí pooperační den byl proveden pooperační rtg snímek hrudníku v předozadní a boční projekci vestoje (**obr. 1**, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/twiddler-syndrom-vzacna-pricina-dislokace-defibrilacni-elektrody.html?file=1302>), na kterém byla poloha elektrody stacionární ve zvyklé pozici. Pacientka byla propuštěna do domácí péče.

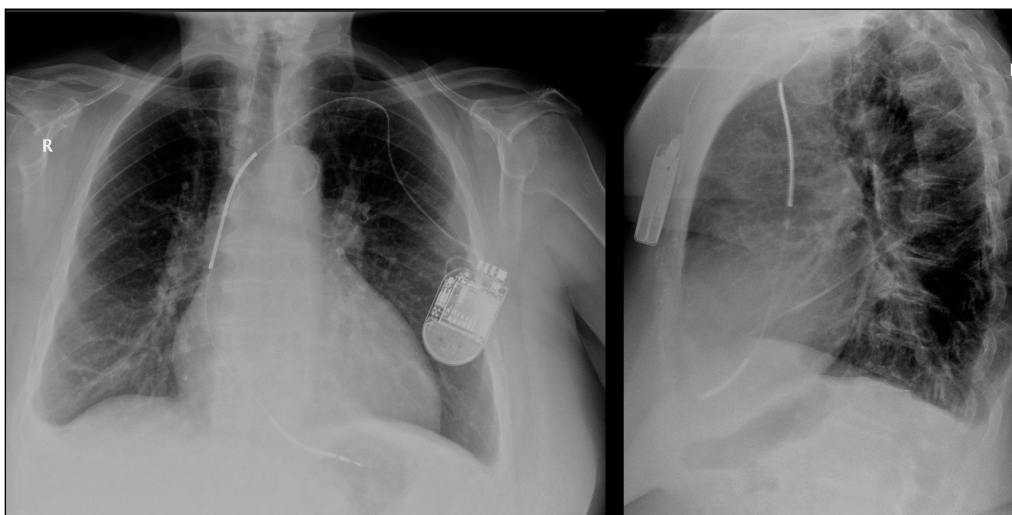
Po měsíci od výkonu se pacientka dostavila mimo plánovanou kontrolu pro výboje z ICD při vědomí. Po interogaci přístroje bylo zjištěno neadekvátní podání výbojů z ICD při flutteru síní s tachykardií spadající do zóny terapie ICD. Pacientka byla zaléčena farmakologicky a byla provedena úprava nastavení parametrů ICD. Dále se neadekvátní terapie již neopakovaly.

Po dalším roce byla pacientka přijata k vyšetření pro námahovou anginu pectoris. Koronární angiografie nyní prokázala významné postižení koronárních tepen ramus interventricularis anterior (RIA) a chronický uzávěr ramus marginalis sinister. U pacientky byla mezioborovou indikační komisí indikována operační revaskularizace srdce. Vzhledem k celkovému křehkému stavu pacientky byla provedena operace na kardiochirurgii jako žilní monobypass na RIA bez mimotělního oběhu. Pooperační průběh pak pacientka zvládla bez komplikací.

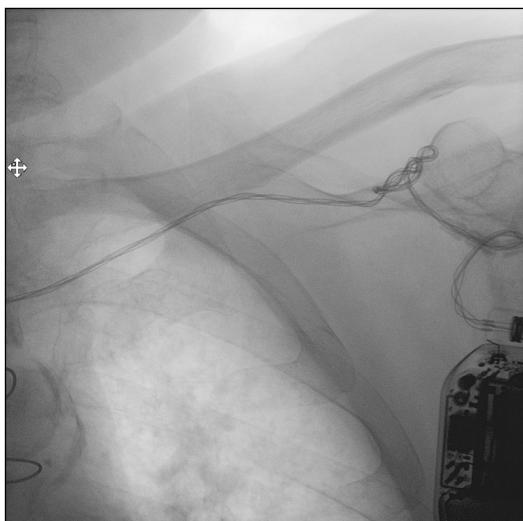
Za rok a půl od operace byla pacientka opět přijata na koronární jednotku naší kliniky pro akutní infarkt myokardu boční stěny s elevací úseku ST na EKG. Urgentní koronární angiografie prokázala kritickou stenózu kmeny levé věnčité tepny s přesahem na ramus circumflexus (RC), venózní bypass na RIA byl průchodný. Byla provedena perkutánní koronární intervence RC s implantací dvou lékově potažených stentů. Echokardiograficky trval stacionární nález EF LK 30 %, bez nové patologie v echokardiografickém obrazu.

Po třech měsících byla pacientka znovu přijata pro akutní infarkt myokardu bez elevací úseku ST na EKG. Příčinou byly významné in-stent restenózy ve stentech z předchozí intervence na kmeni levé koronární tepny a RC. Opět byla provedena koronární intervence s implantací dalších dvou lékových stentů. Dále byla pacientka již bez stenokardií, dominovala u ní symptomatika srdečního selhání III. stupně dle New York Heart Association (NYHA III). U pacientky nebyl indikován upgrade na kardioresynchronizační léčbu, protože na EKG byl komplex QRS štíhlý se šířkou 100 ms.

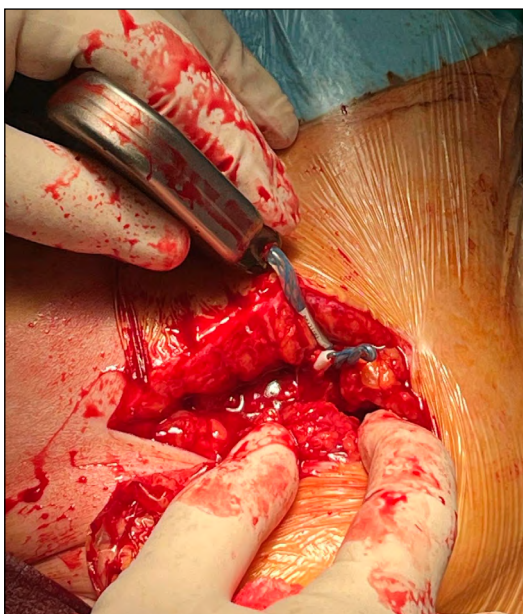
Po třech letech od implantace ICD byl na pravidelné kontrole přístroje v ambulanci zjištěn pokles vlny R na 4 mV a výrazný skokový nárůst impedance defibrilační elektrody na 2 300 ohmů. Dále byla zjištěna porucha stimulačních funkcí, kdy i při maximálním výdeji přístroje nebyla přítomna elektrická odpověď myokardu. V paměti přístroje nebyl žádný záznam o arytmiích. Pacientka popírala případný úraz nebo manipulaci s přístrojem v podkožní kapse a byla přijata k revizi systému ICD. Dle peroperačního rtg bylo patrné mnohočetné protočení elektrody



Obr. 1 – Rentgenový snímek po primoimplantaci ICD. Defibrilační elektroda je ve zvyklé pozici v pravé srdeční komoře.



Obr. 2 – Skioskopie při revizi ICD. Je patrné stočení elektrody před vstupem do žilního systému.



Obr. 3 – Otevřená kapsa ICD. Potvrzen twiddler syndrom.

mezi generátorem a vstupem do žilního systému (obr. 2, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/twiddler-syndrom-vzacna-pricina-dislokace-defibrilacni-elektrody.html?file=1301>), což se potvrdilo při následném otevření kapsy ICD (obr. 3, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/twiddler-syndrom-vzacna-pricina-dislokace-defibrilacni-elektrody.html?file=1300>). Následně byl proveden opatrný pokus o uvolnění původní elektrody, která ale byla pevně přirostlá k podkladu v celém jejím průběhu. Proto byla pouze zaslepena a fixována ke spodině kapsy ICD. Pro časový odstup od implantace ICD (tři roky) a rizikovost případné extrakce defibrilační elektrody u polymorbidní pacientky jsme neindikovali extrakci původní elektrody. Po ověření průchodnosti podklíčkové žíly flebografií byla pacientce Seldingerovou punkční metodou cestou podklíčkové žíly implantována nová defibrilační elektroda Durata 7122Q (St. Jude Medical, USA) do

hrotu pravé komory. Parametry elektrody byly optimální: stimulační práh 1,1 V, senzing vlny R 12 mV, odpor defibrilační elektrody 580 ohmů, defibrilační odpor 87 ohmů. Na novou elektrodu byl napojen přístroj Fortify Assura VR (St. Jude Medical, USA). Druhý den byl proveden rtg snímek hrudníku v předozadní a boční projekci, dle kterého byla elektroda ve vyhovující pozici. Funkce systému před propuštěním byla také správná (senzing vlny R 12 mV, stimulační práh 0,75 V, odpor elektrody 550 ohmů a defibrilační odpor 56 ohmů). Pacientka byla propuštěna do domácí péče s dalším ambulantním sledováním, kdy dosud neměla arytmiické události nebo komplikace systému ICD (v době psaní článku šest měsíců od revize systému).

Diskuse

Na dislokaci elektrody je nutno pomyslet vždy při poruše stimulačních nebo defibrilačních funkcí přístroje. Nejčastější příčinou dislokace bývá nedostatečná fixace elektrody nebo její suboptimální uložení v srdeční dutině, nedodržení klidového režimu po operaci, nadměrné zatěžování horní končetiny v časném pooperačním období, velké regurgitační toky na trikuspidální chlopi nebo výrazné napnutí elektrody při hlubokém nádechu. Na vzniku twiddler syndromu se může podílet příliš velká podkožní kapsa přístroje a nedostatečná fixace přístroje a elektrody. Dochází k tomu i v případě otáčení přístroje pacientem (vědomé nebo nevědomé konání, dále při větší fyzické aktivitě zvláště horních končetin anebo při psychickém onemocnění).⁴⁻⁶ Diagnostika dislokace elektrody spočívá v kontrole implantovaného systému a parametrů elektrod, tedy senzingu, odporu a stimulačního prahu elektrody včetně kontroly vývoje trendů těchto parametrů v čase. Rentgenový snímek hrudníku nám vizualizuje uložení a průběh elektrod přístroje. Je-li změna polohy elektrody patrná již na prostém rtg snímku, jedná se o makrodislokaci, v opačném případě mluvíme o mikrodislokaci.⁸ Klinický obraz dislokace elektrody je variabilní v závislosti na typu použitého systému a elektrody. Dislokace elektrody kardiostimulátoru se může projevit poruchou rytmu s projevy bradykardie, jako jsou námahová dušnost, snížená výkonnost a synkopy. Dislokace defibrilační elektrody ICD u pacienta jinak na stimulaci nezávislého může být klinicky němá, nicméně se může projevit i neadekvátní terapií z ICD v důsledku oversenzingu ze síně či u vlny P nebo fibrilačních vln při fibrilaci síní anebo „doublecountingu“ vlny P a kmitu R. Každý defibrilační výboj z ICD zvyšuje mortalitu pacientů a snižuje kvalitu života bez ohledu na adekvátnost terapie,^{9,10} proto je nutné cílit na minimalizování počtu výbojů.

Prevenčí vzniku twiddler syndromu je dostatečná fixace elektrody a přístroje (dle typu přístroje dvěma fixačními stehy), vytvoření podkožní kapsy optimální velikosti pro daný rozměr přístroje anebo implantace přístroje pod prsní sval.

Naše kazuistika popisuje twiddler syndrom způsobený opakovaným otáčením ICD v kapse, vědomou manipulaci přístrojem však pacientka popírala. K otáčení v relativně volnější kapse mohlo dojít ve spánku nebo spontánně při fyzické aktivitě. Nelze však také vyloučit psychogenní etiologii otáčení přístroje v kapse (vědomé chování nebo

podvědomě). Dislokaci defibrilační elektrody jsme zjistili pouze při pravidelné kontrole ICD, nedošlo k neadekvátní terapii při nesprávném senzingu elektrody.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Žádný střet zájmů.

Financování

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705).

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Popisovaná práce byla provedena v souladu s etickým kódem Světové lékařské asociace (World Medical Association) (Helsinskou deklarací).

Informovaný souhlas

Pacientka souhlasila s publikováním případu.

Odkaz na článek online

<https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/twiddler-syndrom-vzacna-pricina-dislokace-defibrilacni-elektrody.html>

Literatura

1. Liu X, Xu Y, Bergman H, et al. A systematic review of Twiddler's syndrome: a hardware-related complication of deep brain stimulation. *Neurosurg Rev* 2022;45:951–963.
2. Tseng AS, Shipman JN, Lee JZ, et al. Incidence, patterns, and outcomes after transvenous cardiac device lead macrodislodgment: Insights from a population-based study. *Heart Rhythm* 2019;16:140–147.
3. Twiddler. Online. In: Vocabulary.com. Dostupné z: <https://www.vocabulary.com/dictionary/twiddler>. [citováno 2024-12-15].
4. Bayliss CE, Beanlands DS, Baird RJ. The pacemaker-twiddler's syndrome: a new complication of implantable transvenous pacemakers. *Can Med Assoc J* 1968;99:371–373.
5. Boyle NG, Anselme F, Monahan KM, et al. Twiddler's syndrome variants in ICD patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998;21:2685–2687.
6. Jaafari N, Bachollet MS, Paillot C, et al. Obsessive compulsive disorder in a patient with twiddler's syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009;32:399–402.
7. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J* 2021;42:3599–3726.
8. Fuertes B, Toquero J, Arroyo-Espiguero R, Lozano IF. Pacemaker lead displacement: mechanisms and management. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2003;3:231–238.
9. Li A, Kaura A, Sunderland N, et al. The Significance of Shocks in Implantable Cardioverter Defibrillator Recipients. *Arrhythmia Electrophysiol Rev* 2016;5:110–116.
10. Sweeney MO, Wathen MS, Volosin K, et al. Appropriate and Inappropriate Ventricular Therapies, Quality of Life, and Mortality Among Primary and Secondary Prevention Implantable Cardioverter Defibrillator Patients: Results From the Pacing Fast VT REduces Shock Therapies (PainFREE Rx II) Trial. *Circulation* 2005;111:2898–2905.



CURRICULUM VITAE

MUDr. Samuel Lietava absolvoval studium na Lékařské fakultě Masarykovy univerzity v Brně v roce 2016, poté nastoupil na Interní kardiologickou kliniku FN Brno. Působí zde jako lékař arytmologické JIP, provádí implantace a kontroly stimulátorů a defibrilátorů v rámci arytmologické skupiny. V roce 2025 úspěšně zakončil doktorandský studijní program, obor kardiologie. V roce 2018 absolvoval interní kmen v oboru kardiologie, v roce 2021 složil atestaci z kardiologie.

Když komplikace foramen ovale apertum není komplikací foramen ovale apertum, aneb projevy hereditární hemoragické teleangiektazie

(When a complication of the foramen ovale apertum is not a complication of the foramen ovale apertum, or manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia)

Dominik Broniš^a, Jan Kamelander^b, Daniel Bartušek^c, Jakub Hustý^c, Jiří Hlásenský^a, Petr Kala^a

^a Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

^b Oddělení klinické hematologie, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

^c Klinika radiologie a nukleární medicíny, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

SOUHRN

Klíčová slova:

Hereditární hemoragická teleangiektazie
Kontrastní echokardiografie
Plicní arteriovenózní malformace
Pravostranná katetrizace

Popisujeme kazuistiku pacientky s anamnézou hereditární hemoragické teleangiektazie (HHT) s častou epistaxí a anamnézou tranzitorní ischemické ataky. V rámci diferenciální diagnostiky byla zvažována přítomnost foramen ovale apertum (FOA), které se pravostrannou katetrizací ani kontrastní echokardiografií s bubble testem nepotvrdilo. Test nezjistil průnik bubliny septem, ale s odstupem přibližně pěti sekund se levá síň naplnila kontrastní látkou. Výsledek vzbudil podezření na plicní arteriovenózní malformace (pAVM) a pacient byl předán do péče hematologa. Přítomnost zkratů byla ověřena CT vyšetřením a následně byly zkraty uzavřeny ve spolupráci s intervenčním radiologem.

© 2026, ČKS.

ABSTRACT

Keywords:

Contrast echocardiography
Hereditary hemorrhagic telangiectasia
Pulmonary AV malformation
Right heart catheterization

We present the case report of a patient with a history of hereditary hemorrhagic telangiectasia with frequent epistaxis and a history of transient ischemic attack. The presence of foramen ovale patens was considered in the differential diagnostics, which was not confirmed by the right heart catheterization and the bubble contrast echocardiography. The test did not detect bubble passing through the septum, however, with an interval of approximately 5 seconds, the left atrium was filled with contrast dye. The result raised the suspicion of pulmonary arteriovenous malformations and the presence of shunts was verified by CT scan and subsequently closed in the collaboration with the interventional radiologist. The patient has stayed further in the hematological dispensarization.

Úvod

Plicní arteriovenózní malformace (pAVM) představují cévy se strukturálními abnormalitami, které vytvářejí přímou komunikaci mezi plicním a systémovým oběhem. Takováto komunikace obchází kapilární řečiště, což vede k pravolevému zkratu. Tím je narušena výměna plynů i filtrace systémové žilní krve.¹ Ve většině případů jsou dispozice

k pAVM vrozené. Sekundární případy pAVM jsou raritní, nejčastěji představují stav po hrudní operaci, traumatu, aktinomykóze, schistosomiáze anebo při hepatopulmonálním syndromu.² Většina pacientů je zcela asymptomatická, mohou se však objevit závažnější komplikace, jako je hemoptýza nebo hemotorax. Významné je riziko neurologických problémů, včetně tranzitorní ischemické ataky, cévní mozkové příhody nebo mozkového abscesu.³

Adresa pro korespondenci: MUDr. Dominik Broniš, Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 652 00 Brno, Česká republika, e-mail: Bronis.Dominik@fnbrno.cz

Kazuistika

Pacientka, narozena v roce 1975, prodělala v roce 2022 tranzitorní ischemickou ataku (TIA) s parézou pravé horní i dolní končetiny a následnou úpravou ad integrum. V březnu 2023 u ní byla stanovena diagnóza hereditární hemoragické teleangiektazie (HHT), kdy klinicky pacientka popisovala frekventní epistaxe s akcentací po aplikaci kyseliny acetylsalicylové. Pacientka byla následně přijata na Interní kardiologickou kliniku FN Brno k uzávěru suspektního FOA.

Cestou vena femoralis communis (VFC) byla provedena pravostranná katetrizace. Katétre MPA 4F se však nedařilo projít skrze FOA, ani s podporou intrakardiální echokardiografie. V průběhu vyšetření byl proveden kontrolní bubble test, který neprokázal průnik bublin přes septum a levá síň se mohutně naplnila kontrastem s odstupem přibližně pěti sekund. Katetrizačně bylo FOA vyloučeno, nicméně bylo vysloveno podezření na přítomnost klinicky významných arteriovenózních (AV) malformací. Pacientce byla nasazena acetylsalicylová kyselina (ASA) v kompromisní dávce a byla předána do péče hematologů. Dále se pacientce v rámci diferenciální diagnostiky doplnila CT angiografie arterie pulmonalis, kde byl nález vícečetných AV malformací v plicním parenchymu oboustranně, největší vlevo v segmentu S5, vpravo v S4, ostatní menší (obr. 1, 2, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenovaleapertum-neni-komplikaci-foramenovaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiektazie.html?file=1308>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenovaleapertum-neni-komplikaci-foramenovaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiektazie.html?file=1307>, video 1, 2, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenovaleapertum-neni-komplikaci-foramenovaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiektazie.html?file=1304>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenovaleapertum-neni-komplikaci-foramenovaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiektazie.html?file=1303>).

V prosinci 2023 byla pacientka poprvé hospitalizována na Interní hematologické a onkologické klinice FN Brno k realizaci uzávěru plicních AV malformací. V lokální anestezii byla pod ultrazvukovou kontrolou provedena punkce VFC vpravo a byl zaveden 6F sheath. Následně byl zaveden katétr cestou pravostranných srdečních oddílů do a. pulmonalis, kde byly provedeny opakované nástřiky kontrastní látky. Při nástřiku s katétre centrálněji v a.



Obr. 1, 2 – CT nález vícečetných AV malformací v plicním parenchymu oboustranně.



Obr. 3 – Uzávěr pAVM v pravém plicním poli.



Obr. 4 – Uzávěr pAVM v levém plicním poli.

pulmonalis se zobrazuje největší pAVM v S5, její odstup je ale obtížněji diferencovatelný a i přes opakované pokusy se nedaří zásobující větev selektivně nasondovat. Pro dlouhý čas byl výkon ukončen jako zmapování anatomických poměrů a odstupu přírodní tepny dominantní plicní AVM vlevo. Uzávěr zkratu byl naplánován s odstupem. Postupně byly v následujících třech sezeních během ledna, února a března 2024 realizovány uzávěry celkem šesti klinicky významných pAVM, převážně v cévním řečišti pravé plic, s průměrem přírodní arterioly 3 a více milimetrů.

Výkony proběhly bez komplikací a pacientka je dále bez detekce dalších klinicky významných plicních zkratů (obr. 3, 4, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenovaleapertum-neni-komplikaci-foramenovaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiektazie.html?file=1306>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenovaleapertum-neni-komplikaci-foramenovaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiektazie.html?file=1305>).

Diskuse

Nejčastější komplikace pAVM jsou důsledkem pravolevého zkratu, který usnadňuje průnik trombotických či septických embolů do mozkové cirkulace. V některých případech mohou tyto závažné komplikace vzniknout jako první symptom

vedoucí k diagnóze pAVM a případně i samotné hereditární hemoragické teleangiektazie (HHT).³ Další komplikací je také hyperkinetický oběh: AV malformace zkracují cestu krve z tepen do žil, což vede ke zvýšené rychlosti oběhu. Časem může tento jev vést až k srdečnímu selhání. Velké procento pacientů s HHT zaznamenává výskyt AV malformací také v gastrointestinálním systému, což může vést, zejména ve vyšším věku, ke krvácení do trávicí trubice. Ascites, krvácení z portokaválních varixů či známky srdečního selhání mohou naznačovat další významnou komplikaci u pacientů s HHT, kterou je výskyt AV malformací v játrech. Postižení jater se popisuje u 32–78 % pacientů.⁴

Claire L. Shvolin v článku Pulmonary arteriovenous malformations popisuje další symptomy, dle incidence mezi nejčastější patří:

Dyspnoe: Dušnost a hypoxemie z důvodu pravolevého zkratu bývá častým symptomem i v závažných případech. V roce 1949 byla právě dyspnoe příčinou vyhledání lékařského ošetření u 51 % pacientů, v roce 1998 počet činil 47 % a v recentních studiích pouze 14,6 %.

Hemoragické příhody: Krvácení u PAVM, které vede k hemoptýze nebo hemotoraxu, je vzácnou, ale potenciálně fatální komplikací. Navíc u pacientů s koexistující HHT může být hemoptýza také důsledkem nazofaryngeální a endobronchiální teleangiektazie.¹

U pacientů s HHT by přítomnost jiné krvavé poruchy mohla významně zhoršit hemoragické projevy spojené s tímto stavem. Kromě krevního obrazu (včetně trombocytů) mezi základní vyšetření, která musí každý pacient podstoupit, patří podrobné vyšetření koagulačních parametrů, protrombinový čas (PT), aktivovaný parciální tromboplastinový čas (aPTT), trombinový čas (TT) a koncentrace fibrinogenu spolu s hodnocením fibrinolýzy. Hodnocení aktivity jednotlivých koagulačních faktorů je zásadní v případě prodlouženého PT nebo aPTT. V případě krvavých komplikací je důležité vyšetřit primární hemostázu pomocí testů, jako je PFA 100, agregace trombocytů a vyloučení von Willebrandovy choroby a případně faktor XIII. Pro patologickou fibrinolýzu je nezbytné posouzení plazminogenu a α_2 -antiplasminu.⁵

Bolest na hrudi: Pleuritická bolest na hrudi byla popisována až u 10 % pacientů.

Neurologické potíže: Vysoký výskyt ischemických mozkových příhod (9–18 %) a mozkových abscesů (7,8–19,0 %).

Migrenózní bolesti hlavy: Dvojnásobné riziko u pacientů s PAVM, často se zlepšují po léčbě.

Komplikace související s těhotenstvím: Zvýšené riziko závažného krvácení (1 %), plicní embolie a infarktu myokardu.¹ Dle výzkumů ženy s léčenými plicními AVM nemají zvýšené riziko komplikací ve srovnání se zdravými těhotnými. V důsledku toho se pro těhotné ženy s diagnózou HHT doporučuje screening po PAVM. Pomocí transtorakální echokardiografie (TTE) s kontrastní látkou nebo nativního CT hrudníku, ideálně na začátku druhého trimestru, kdy by měla být zahájena také léčba.⁶

Zobrazovací metody k diagnostice pAVM

TTE slouží jako rychlá, jednoduchá a minimálně invazivní metoda pro prvotní screening pAVM. Po intravenózním

podání rozmíchaného fyziologického roztoku se v levých srdečních dutinách během dvou až pěti srdečních tepů snadno zviditelní echogenní mikrobubliny, které naznačují potenciální existenci pravolevého plicního zkratu. Na rozdíl od přítomnosti intrakraniálního zkratu, při kterém jsou mikrobubliny přítomné v levostranných srdečních oddílech ihned po jejich aplikaci. Další zobrazovací metoda využívaná v diagnostice této anomálie je kontrastní CT vyšetření s tenkými řezy, které slouží k přesné identifikaci lokalizace (zda jde o mnohočetné diskrétní nebo difuzní), velikosti a typu (např. jednoduché versus komplexní) pAVM.⁷

Mezi léčebné postupy HHT v dnešní době patří:

Lokální a systémová léčba epistaxe, která je často dominujícím problémem v první fázi nemoci.

Při anemizaci, bez přítomnosti epistaxe, je zapotřebí myslet na gastrointestinální krvácení.

Lokální léčba zahrnuje endoskopické metody, které mají jak diagnostický, tak i léčebný význam. Pokud je neúčinná, indikována je farmakologická léčba, která zahrnuje léky, jako je oktreotid, který snižuje krevní ztráty. Při významnějším nebo přetrvávajícím krvácení se navrhuje také antifibrinolytika a antiangiogenní léky. V přítomnosti AVM, závislosti na jejich umístění a dostupnosti se používají embolizační techniky a v některých případech i chirurgický zákrok nebo radioterapie.

Antiangiogenní léky, jako je bevacizumab a thalidomid, slibně snižují výskyt krvácení a zlepšují kvalitu života tím, že brání novotvorbě cév, dále snížením hyperkinetického oběhu, snížením průtoku krve AV malformacemi, v některých případech také snižily četnost nutnosti transplantace jater.

Dříve se používala také estrogen-progesteronová léčba, která je však nyní omezena kvůli možným nežádoucím účinkům. Léky jako tamoxifen (antiestrogen) byly zkoumány pro jejich potenciální přínos, dnes se však od jejich užívání pro dostupnost účinnějších antiangiogenních přípravků upouští. K novějším lékům, které se zkoumají, patří pazopanib a další inhibitory tyrozinkinázy s antiangiogenními účinky. Léky jako sirolimus a tacrolimus, které se obvykle používají jako imunosupresiva, prokázaly potenciál při snižování proliferace cévních malformací u pacientů s HHT. Dále pro zvládnutí anémie v důsledku častého krvácení je nutno myslet na substituci železa perorální anebo intravenózní formou v případě nutnosti.⁸

Závěr

Kazuistika popisuje případ pacientky s anamnézou HHT, s častými epistaxemi a prodělanou tranzitorní ischemickou atakou. Původní předpoklad přítomnosti patentního foramen ovale, které mohlo přispět k pacientčině klinické anamnéze, se pravostranným katetrizačním vyšetřením a echokardiografickým vyšetřením s bubble testem nepotvrdil. Místo toho byla zjištěna arteriovenózní malformace v oblasti plic při diagnóze hereditární hemoragické teleangiektazie. Uzávěr plicních AV malformací byl vzhledem k četnosti výskytu u pacientky s úspěchem realizován ve více fázích v oblasti obou plic.

Považujeme za důležité zdůraznit diagnostické problémy u pacientů s HHT, u nichž mohou být příčiny cévních

mozkových příhod multifaktoriální a nemusejí být vždy přičítány pouze FOA či standardním rizikovým faktorům. Nezbytná je realizace širšího diagnostického algoritmu zahrnující přesnou charakteristiku cévních abnormalit a navazujících ošetření na specializovaném pracovišti. Uvedený postup je nutný pro prevenci recidiv cévních mozkových příhod jak trombotického, tak septického původu, které mohou být vzácně i prvním příznakem HHT.

Do budoucna je jistě nutné realizovat sledování pacientky s využitím zobrazovacích metod ke včasnému zachytu možné rekanalizace, progresu či novotvorby plicních AVM a pokračující hematologické dispenzarizace.

Poděkování

Děkuji spoluautorům za připomínky, zpětnou vazbu a úpravy textu, dále děkuji všem kolegům, kteří se podíleli na péči o naši pacientku.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Podpořeno MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705).

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Pacient udělil souhlas s publikací případu.

Odkaz na článek online

<https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/kdyz-komplikace-foramenoaleapertum-neni-komplikaci-foramenoaleapertum-aneb-projevy-hereditarni-hemoragicke-teleangiectazie.html>

Literatura

1. Shovlin CL. Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;190:1217–1228.
2. Saboo SS, Chamrath M, Bhalla S, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. *Cardiovasc Diagn Ther* 2018;8:325–337.
3. Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, et al. Pulmonary Arteriovenous Malformations in Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;169:994–1000.
4. Adam Z, Chlupová G, Neumann A, et al. Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica – syndrom Osler-Weber-Rendu. Popis případu a zkušenosti s léčbou. *Vnitř Lék* 2012;58:477–489.
5. Adam Z, Brančíková D, Romanová G, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome) Part I. Pathophysiology, clinical symptoms and recommend screening for vascular malformations. *Vnitř Lék* 2021;67:339–344.
6. McDonald J, Stevenson DA. Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. 2000 Jun 26 [updated 2021 Nov 24]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2024.
7. Lacombe P, Lacout A, Marcy PY, et al. Diagnosis and treatment of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: An overview. *Diagn Interv Imaging* 2013;94:835–848.
8. Adam Z, Brančíková D, Romanová G, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome) – Part II. Pharmacological therapy and international guidelines for the therapy 2020. *Vnitř Lék* 2021;67:419–424.



CURRICULUM VITAE

MUDr. Dominik Broniš absolvoval v roce 2023 obor všeobecné lékařství na Lékařské fakultě Univerzity Komenského v Bratislavě. Od 1. 9. 2023 doposud pracuje jako lékař Interní kardiologické kliniky v Brně. Nyní se připravuje na základní interní kmen. Jeho hlavním zájmem v oboru je akutní kardiologie a arytologie.

Multimodalitní imaging a jeho význam u pacienta s maligní vazospastickou anginou pectoris a mimonemocniční zástavou oběhu

(Multimodality imaging and its importance in patient with malignant vasospastic angina presenting with out-of-hospital cardiac arrest)

Tatiana Štípalová^a, Roman Panovský^a, Michal Rezek^a, Věra Feitová^b

^a I. interní kardioangiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno, Česká republika

^b Klinika zobrazovacích metod, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno, Česká republika

SOUHRN

Klíčová slova:

Akutní koronární syndrom
Magnetická rezonance srdce
Vazospastická angina pectoris
Zástava oběhu

Maligní vazospasmus koronárních arterií je vzácný, ale pravděpodobně nedostatečně diagnostikovaný, život ohrožující stav. Patofyziologie je komplexní a etiologie často neznámá. Prezentujeme případ pacienta po mimonemocniční zástavě oběhu pro fibrilaci komor, iniciálně bez průkazu významné stenózy koronárních tepen při koronární angiografii. Magnetická rezonance srdce však svědčila pro vysoce suspektní subakutní infarkt myokardu s typickým subendokardiálním ischemickým pozdním sytčením. Pacient podstoupil opakované koronární angiografie, kde byly oproti prvotnímu nálezu pozorovány mnohočetné spasmy omezující průtok ve více koronárních povodích, s jejich úplným odezněním po intrakoronární aplikaci nitrátů. Pacientova medikace byla upravena dle aktuálních doporučení a byl implantován implantabilní kardioverter-defibrilátor (ICD) v sekundárně preventivní indikaci. Po čtyřech měsících byl pacient rehospitalizován pro opakované bolesti na hrudi. Brzy po přijetí dochází k zástavě oběhu pro fibrilaci komor, navzdory opakovaným defibrilačním výbojům z ICD a protrahované kardiopulmonální resuscitaci dochází k úmrtí pacienta. Pitevní nález potvrdil známky starého i nového infarktu myokardu bez průkazu trombů v koronárních tepnách.

© 2026, ČKS.

ABSTRACT

Keywords:

Acute coronary syndrome
Cardiac arrest
Cardiac magnetic resonance
Vasospastic angina

Malignant vasospasm is a rare but likely underdiagnosed, life-threatening condition. The pathophysiology is complex and the etiology often unknown. We present a case of a patient suffering an out-of-hospital cardiac arrest due to ventricular fibrillation, without an evidence of significant coronary artery stenosis on coronary angiogram. Magnetic resonance of the heart was highly suspected of subacute myocardial infarction with typical subendocardial ischemic pattern of late gadolinium enhancement (LGE). Patient underwent repeated coronary angiographies where, in contrast to the initial finding, multiple flow limiting spasms in several coronary territories were observed, with their complete resolution after intracoronary nitrates administration. The patient's medication was adjusted according to current recommendations and an implantable cardioverter-defibrillator (ICD) was implanted in a secondary preventative indication. Four months later, the patient was readmitted to hospital due to recurrent chest pain. Soon after admission, cardiac arrest due to ventricular fibrillation occurs, despite repeated defibrillation shocks from the ICD and prolonged cardiopulmonary resuscitation, the patient dies. Autopsy findings confirmed signs of old and new myocardial infarction without any evidence of thrombi in the coronary arteries.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Tatiana Štípalová, I. interní kardioangiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Pekařská 664/53, 602 00 Brno, Česká republika, e-mail: tatiana.stipalova@gmail.com

Úvod

Vazospastická angina pectoris (VSA) je charakterizována přechodnou vazokonstrikcí koronárních tepen a hraje významnou roli v patogenezi stabilní anginy pectoris a akutních koronárních syndromů bez obstrukce koronárních tepen. Komplexní mechanické procesy charakterizované endoteliální dysfunkcí a hyperkontraktilitou hladkého svalstva vedou k širokému spektru klinických projevů od recidivující anginy pectoris až po fatální arytmie.¹

Popis případu

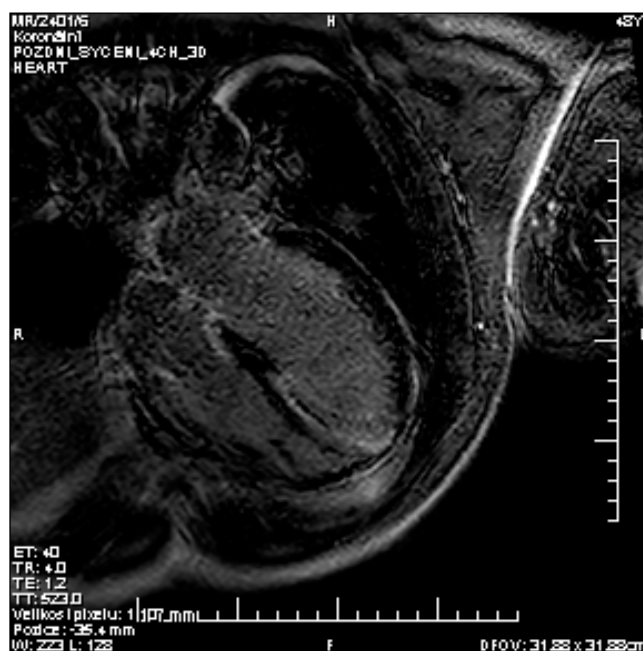
Pacient ve věku 45 let byl referován do našeho kardiocentra po mimonemocniční zástavě oběhu v terénu. Iničiálním nálezem na elektrokardiogramu (EKG) na místě zásahu byla fibrilace komor, byla poskytnuta rozšířená neodkladná resuscitace včetně orotracheální intubace a srdeční defibrilace s obnovením spontánní cirkulace do dvanácti minut. Emergentní selektivní koronarografie neprokázala žádnou významnou stenózu koronárních tepen (**videa 1, 2, 3**, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocni-ni-zastavou-obehu.html?file=1317>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocni-ni-zastavou-obehu.html?file=1316>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocni-ni-zastavou-obehu.html?file=1314>), při ventrikulografii byla patrná globální hypokontraktilita levé komory, akcentovaná v oblasti spodní stěny srdeční s celkovou ejekční frakcí levé komory 30 %. V laboratorním nálezu byla s odstupem zjištěna elevace troponinu T stanoveného vysoce senzitivní metodou (hsTnT) – 3 500 ng/l (referenční



Obr. 1 – Pozdní syčení apikoseptálně.



Obr. 2 – Pozdní syčení interventrikulárního septa.



Obr. 3 – Pozdní syčení interventrikulárního septa a hrotu levé komory.

rozmezí 14 ng/l) a elevovaný C-reaktivní protein (CRP) – 9,3 mg/l (referenční rozmezí 5 mg/l). Anamnéza pacienta zahrnuje bronchiální astma a nosní polypy s medikamentózní terapií salmeterol/fluticason a omeprazol. Pacient je nekuřák, bez anamnézy abúzu drog.

Pro podezření na myokarditidu pacient podstoupil z diferenciálnědiagnostických důvodů magnetickou rezonanci srdce (CMR) s nálezem vysoce suspektního subakutního infarktu myokardu v oblasti apexu, apikální poloviny interventrikulárního septa a inferoseptálně s typickým subendokardiálním ischemickým pozdním syčením, v mezidobí došlo ke zlepšení ejekční frakce levé komory na 50 % (**obr. 1, 2, 3**, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vy->

znam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1320, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1319>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1318>).

Na základě těchto výsledků pacient podstoupil opakovanou koronární angiografii, kde byl oproti prvotnímu nálezu pozorován fokální spasmus na ramus interventricularis anterior (RIA), s jeho úplným odezněním po intrakoronární aplikaci nitrátů (videa 4, 5, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1315>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1313>). V následujících hodinách po výkonu dochází k rozvoji silných bolestí na hrudi jen s částečným odezněním po sublingválním podání nitrátů, na EKG jsou přítomny deprese úseku ST s následnými elevacemi úseku ST ve spodních svodech. Bolesti neustupují ani přes kontinuální intravenózní podávání nitrátů, pacient byl odeslán k provedení emergentní rekonarografie (celkem třetí v pořadí) s nálezem mnohočetných kritických fokálních spasmů omezujících průtok ve více koronárních povodích (videa 6, 7, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1312>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1311>), s jejich postupným úplným odezněním po intrakoronární aplikaci nitrátů a diazepamu (videa 8, 9, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1310>, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-maligni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html?file=1309>). Pacientova medikace byla doplněna o dlouhodobě působící nitráty, statiny a blokátory kalciových kanálů v maximálních tolerovaných dávkách. V sekundárně preventivní indikaci byl implantován implantabilní kardioverter-defibrilátor (ICD). Pacient byl propuštěn po deseti dnech v klinicky stabilizovaném stavu. Při klinických kontrolách byl bez subjektivních potíží, bez záchytu arytmií v paměti ICD, endokrinologické vyšetření neprokázalo sekundární příčinu VSA. Po čtyřech měsících byl pacient nicméně rehospitalizován v okresní nemocnici pro opakované klidové bolesti na hrudi. Brzy po přijetí dochází k zástavě oběhu pro fibrilaci komor, navzdory opakovaným defibrilačním výbojům z ICD a protrahované kardiopulmonální resuscitaci dochází k úmrtí pacienta. Pitevní nález potvrdil známky starého i nového infarktu myokardu bez průkazu trombů v koronárních tepnách.

Diskuse

VSA je heterogenní jev, který se může objevit u pacientů s aterosklerózou nebo bez ní a postihuje epikardiální koronární tepny nebo mikrovaskulární systém.

Patofyziologie VSA je charakterizována poruchou vazomotoriky v jedné nebo více koronárních tepnách.¹ Enzym Rho-kináza, přítomný v buňkách hladkého svalstva cév, je zásadním regulátorem hyperkontraktility. Zvýšená aktivita Rho-kinázy vede k nadměrné fosforylaci lehkých řetězců myosinu, což vede ke stavu hyperkontraktility.² Dalším patofyziologickým mechanismem je endoteliální dysfunkce, která vede k deficitu endogenního oxidu dusnatého a dále k proliferaci vazokonstrikčních metabolitů.³ Tato mechanistická dráha objasňuje, proč několik vazodilatací závislých na endotelu (např. acetylcholin, ergometrin, histamin a serotonin) vyvolávají vazokonstrikci u pacientů s VSA.⁴ Dále ilustruje zvýšený účinek vazodilatací nezávislých na endotelu (např. nitrátů) v tomto prostředí.⁵

Přítomnost několika zánětlivých biomarkerů, včetně CRP, interleukinu 6 (IL-6) a adhezních molekul, zdůrazňuje roli chronického mírného zánětu u VSA.⁶

Klinické spektrum je variabilní, zahrnuje zejména přechodnou, nezářezovou, na nitráty reagující anginu pectoris, která se nejčastěji vyskytuje v noci nebo brzy ráno.⁷

Za zlatý standard v diagnostice VSA je považováno invazivní provokační testování pomocí intrakoronárního acetylcholinu nebo ergonovinu, ale mezi různými pracovišti existují velké rozdíly a neexistuje jednotný globálně přijatý protokol testování vazospastické anginy pectoris v intervenčních laboratořích.¹

U pacientů hospitalizovaných pro akutní infarkt myokardu bez obstrukce koronárních tepen (myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries, MINOCA) se doporučuje provedení CMR po invazivní angiografii, pokud není konečná diagnóza jasná.⁸ Přínos CMR zde spočívá zejména v hodnocení tkáňové charakteristiky myokardu. U ischemického poškození nacházíme větší přítomnost LGE v lokalizaci odpovídající infarktové tepně a vždy je poškozena subendokardiální oblast. Nepřítomnost typického obrazu LGE ischemického poškození má velmi vysokou negativní prediktivní hodnotu (94 %) z hlediska vyloučení ischemické etiologie. Je nutno zdůraznit, že negativní nález při koronarografickém vyšetření nemusí vylučovat ischemickou etiologii kardiálního poškození, tak jako tomu bylo v našem případě.⁹ Lze shrnout, že kombinace normálního koronarografického nálezu s výsledkem CMR neprokazujícím ischemický typ LGE s velmi vysokou pravděpodobností odliší ischemickou a neischemickou etiologii kardiálního poškození.¹⁰

Konvenční farmakologická terapie VSA se opírá o blokátory kalciových kanálů a dlouhodobě působící nitráty.¹¹ Blokátory kalciových kanálů (BKK) zahrnují dihydropyridiny (nifedipin, amlodipin a benidipin) a nondihydropyridiny (verapamil a diltiazem). BKK účinně zabraňují vazospasmům a jsou doporučenou léčbou první volby pro pacienty s VSA. Zabraňují vstupu vápenatých iontů (Ca^{2+}) do buněk hladkého svalstva cév blokováním napětově řízených kanálů typu L, což způsobuje vazodilataci.¹ U těžké VSA mohou být zapotřebí vysoké dávky BKK (2×200 mg diltiazemu denně), nebo dokonce kombinace

obou druhů BKK. Nedávná studie ukázala, že pacienti s VSA užívající BKK druhé generace (amlodipin a benidipin) mají významně nižší výskyt AKS ve srovnání s BKK první generace (diltiazem a nifedipin).¹

Užitečnost protidestičkové léčby u VSA je sporná. Na základě současných dostupných informací se zdá, že protidestičková léčba nemusí být u pacientů s MINOCA spojena s lepšími klinickými výsledky.¹⁵ Více rozsáhlých studií dospělo k závěru, že u pacientů s VSA bez současné přítomnosti významné stenózy koronární arterie nemusí kyselina acetylsalicylová poskytovat žádný přínos z hlediska závažných nežádoucích kardiovaskulárních příhod (MACE) nebo srdeční smrti.¹⁴ Měla by proto být vyhrazena pro VSA se současnou ICHS. Vzhledem k absenci specializovaných randomizovaných studií je však role protidestičkové terapie u pacientů s MINOCA předmětem diskuse a současná doporučení vycházejí z registrů a názoru odborníků.¹⁵

Úpravy životního stylu a konvenční farmakoterapie jsou základem soudobé terapie, nicméně léčba refrakterních případů zůstává nadále velkou výzvou s celou řadou nevyřešených otázek. Většina studií se shoduje, že léčba blokátory kalciových kanálů a abstinence kouření jsou zásadní prognostické markery.¹²

Prognóza pacientů s VSA a prodělanou zástavou oběhu s úspěšnou resuscitací je mnohem závažnější než u pacientů bez anamnézy oběhové zástavy.⁵ Pokročilý věk, mnohočetné koronární spasmy a zvýšená hodnota CRP jsou dalšími významnými prediktory mortality.

Další výzkum všeobecně uznávané diagnostické a terapeutické strategie je nutný ke zlepšení kvality péče poskytované pacientům s VSA.

Závěr

Mnohočetné koronární spasmy jsou méně častou příčinou akutního koronárního syndromu a jedná se o potenciálně vysoce závažný stav s možnými fatálními následky. Případ demonstruje mimo jiné roli multimodalitních zobrazovacích metod v diferenciálnědiagnosticky nejasných klinických situacích. I přes komplexní terapeutický přístup včetně zajištění pacienta ICD končí případ fatálně, což potvrzuje nutnost dalších výzkumů v diagnostice a terapii VSA.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.



CURRICULUM VITAE

MUDr. Tatiana Štípalová absolvovala studium na Lékařské fakultě Masarykovy univerzity v Brně v roce 2012, poté nastoupila na Kardiologické oddělení Nemocnice Jihlava. V roce 2014 absolvovala interní kmen a od roku 2016 doposud pracuje na I. interní kardiologické klinice Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně. Věnuje se především echokardiografii a magnetické rezonanci srdce a v roce 2025 složila úspěšně atestaci v oboru kardiologie.

Financování

Tato publikace vznikla za podpory specifického vysok školského výzkumu MUNI/A/1624/2023.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Pacient při propuštění z naší kliniky souhlasil s publikací případu.

Odkaz na článek online

<https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/multimodalitniimaging-a-jeho-vyznam-u-pacienta-s-malignni-vazospastickou-anginou-pectoris-a-mimonemocnicni-zastavou-obehu.html>

Literatura

1. Kunadian V, Chieffo A, Camici PG, et al. An EAPCI Expert Consensus Document on Ischaemia with Non-Obstructive Coronary Arteries in Collaboration with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by Coronary Vasomotor Disorders International Study Group. *Eur Heart J* 2020;41:3504–3520.
2. Rehan R, Weaver J, Yong A. Coronary Vasospastic Angina: A Review of the Pathogenesis, Diagnosis, and Management. *Life (Basel)* 2022;12:1124.
3. Yasue H, Mizuno Y, Harada E. Coronary artery spasm – clinical features, pathogenesis and treatment. *Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci* 2019;95:53–66.
4. Lanza GA, Careri G, Crea F. Mechanisms of coronary artery spasm. *Circulation* 2011;124:1774–1782.
5. Elbadawi A, Elgendy Y, Naqvi SY, et al. Temporal Trends and Outcomes of Hospitalizations with Prinzmetal Angina: Perspectives from a National Database. *Am J Med* 2019;132:1053.e1051–1061.e1051.
6. Takaoka K, Yoshimura M, Ogawa H, et al. Comparison of the risk factors for coronary artery spasm with those for organic stenosis in a Japanese population: Role of cigarette smoking. *Int J Cardiol* 2000;72:121–126.
7. Ong P, Aziz A, Hansen HS, et al. Structural and Functional Coronary Artery Abnormalities in Patients with Vasospastic Angina Pectoris. *Circ J* 2015;79:1431–1438.
8. Byrne RA, Rossello X, Coughlan JJ, et al. ESC Scientific Document Group, 2023 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes: Developed by the Task Force on the Management of Acute Coronary Syndromes of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2023;44:3720–3826.
9. Panovsky R, Borova J, Pleva M, et al. The unique value of cardiovascular magnetic resonance in patients with suspected acute coronary syndrome and culprit-free coronary angiograms. *BMC Cardiovasc Disord* 2017;17:170.
10. Karamitsos TD, Francis JM, Neubauer S. The Current and Emerging Role of Cardiovascular Magnetic Resonance in the Diagnosis of Nonischemic Cardiomyopathies. *Prog Cardiovasc Dis* 2011;54:253–265.
11. Yoo SY, Kim JY. Recent insights into the mechanisms of vasospastic angina. *Korean Circ J* 2009;39:505–511.
12. Yasue H, Hirai N, Mizuno Y, et al. Low-grade inflammation, thrombogenicity, and atherogenic lipid profile in cigarette smokers. *Circ J* 2006;70:8–13.
13. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes. *Eur Heart J* 2020;41:407–477.
14. Jenkins K, Pompei G, Ganzorig N, et al. Vasospastic angina: a review on diagnostic approach and management. *Ther Adv Cardiovasc Dis* 2024;18:17539447241230400.
15. Ortega-Paz L, Galli M, Capodanno D, et al. The Role of Antiplatelet Therapy in Patients With MINOCA. *Front Cardiovasc Med* 2022;8:821297.

Myokarditidu imitující epizody jako projev arytmogenní kardiomyopatie levé komory

(Myocarditis-like episodes as a manifestation of arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy)

Nikol Suková^a, Tomáš Roubíček^{a,b}, Rostislav Polášek^{a,b}, Petr Kuchynka^c

^a Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, Liberec, Česká republika

^b Fakulta zdravotnických studií, Technická univerzita v Liberci, Liberec, Česká republika

^c II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha, Česká republika

SOUHRN

Klíčová slova:

Arytmogenní kardiomyopatie
Desmoplakin
Hot fáze
Náhlá smrt
Nedilatovaná kardiomyopatie levé komory
Suspektní akutní myokarditida

Rekurence myokarditidy se vyskytují velice vzácně. U těchto pacientů je nutno pomýšlet v diferenciální diagnostice na arytmogenní kardiomyopatii. Arytmogenní kardiomyopatie představuje geneticky podmíněné onemocnění charakterizované progresivním úbytkem srdeční svaloviny a jeho náhradou fibrózní a tukovou tkání. Klinicky se projevuje zejména život ohrožujícími arytmiemi. Kazuistika popisuje případ mladého muže hospitalizovaného opakovaně s příznaky svědčícími pro akutní myokarditidu, u něhož byla na základě provedených vyšetření diagnostikována arytmogenní kardiomyopatie levé komory na podkladě patogenní mutace genu pro desmoplakin.

© 2026, ČKS.

Keywords:

Arrhythmogenic cardiomyopathy
Desmoplakin
Hot-phase
Myocarditis-like episodes
Non-dilated left ventricular cardiomyopathy
Sudden death

ABSTRACT

Recurrences of myocarditis are considered to be rare. In these patients arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy needs to be evaluated in differential diagnosis. Arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy is a genetically determined disease characterized by progressive myocardial atrophy and its replacement by fibrous and fatty tissue. Clinically, it mainly manifests as life-threatening arrhythmias. The case report describes a young man repeatedly hospitalized with symptoms of acute myocarditis who was diagnosed with arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy based on a desmoplakin pathogenic mutation.

Úvod

V roce 1977 byl Guyem Fontainem poprvé použit termín arytmogenní dysplazie pravé komory. Francouzský kardiolog se svým týmem popsal klinický obraz onemocnění, které se projevovalo zejména život ohrožujícími arytmiemi a strukturálními změnami pravé srdeční komory: progresivním úbytkem srdeční svaloviny a její náhradou fibrózní a tukovou tkání. Původně se soudilo, že se jedná o vývojovou poruchu pravé komory, proto označení dysplazie. Pozdější výzkum ukázal, že se jedná o geneticky vázané onemocnění. V roce 1995 bylo zařazeno mezi kardiomyopatie a nově nazváno arytmogenní kardiomyopatií pravé

komory.¹ Klasická forma onemocnění je typická postižením pravé komory. Nicméně zlepšováním diagnostických metod a zejména zavedením magnetické rezonance do běžné klinické praxe bylo prokázáno, že tukově-vazivová přestavba myokardu může postihovat obě komory (v některých případech dominantně levou) a začal se užívat pojem arytmogenní kardiomyopatie.² Aktuální doporučení Evropské kardiologické společnosti pro management kardiomyopatií z roku 2023 se opět vrací k pojmu arytmogenní kardiomyopatie pravé komory a levokomorová postižení zahrnuje pod pojem nedilatovaná kardiomyopatie levé komory.³ Pro stanovení diagnózy arytmogenní kardiomyopatie levé komory jsou využívána tzv. padovská

Adresa pro korespondenci: MUDr. Nikol Suková, Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, Husova 1430/34, 460 01 Liberec, Česká republika, e-mail: Nikol.Sukova@nemlib.cz

kritéria publikovaná v roce 2024.⁴ Jedná se většinou o autosomálně dominantně dědičné onemocnění způsobené mutacemi v genech, které kódují desmosomální proteiny. Postižení desmosomálních proteinů vede k poruše přechodu vzruchu mezi myocyty, což souvisí s elektrickou nestabilitou, vznikem arytmií a zvýšeným rizikem náhlé srdeční smrti.² Onemocnění postihuje zejména muže ve druhé až čtvrté dekádě. Manifestuje se obvykle palpitacemi, synkopami, prvním projevem může být náhlá srdeční smrt.² Život ohrožující arytmie se mohou objevit ve kterémkoli stadiu onemocnění.⁵ Aritmie v časném stadiu arytmogenní kardiomyopatie jsou většinou důsledkem remodelace desmosomů, nekrózy, respektive apoptózy kardiomyocytů a přítomnosti zánětlivých změn, zatímco arytmie u pozdního stadia jsou dominantně reentrální v oblasti jizvy.⁶

Implantace implantabilního kardioverteru-defibrilátoru (ICD) v primární prevenci je individualizována. Je zvažována u pacientů s patogenními mutacemi s dokumentovaným vysokým rizikem náhlé srdeční smrti, s rodinnou anamnézou náhlé smrti, osobní anamnézou synkopy, dokumentovanými komorovými tachykardiemi a postižením levé srdeční komory, zejména za situace, kdy dochází k poklesu ejekční frakce levé komory pod 45 %.²

Kazuistika představuje případ mladého muže se vzácným, ale typickým průběhem kardiomyopatie s nedilatovanou levou komorou na podkladě arytmogenní kardiomyopatie levé komory, který byl opakovaně hospitalizován pod obrazem klinicky suspektní akutní myokarditidy. Následně byla pomocí genetického testování odhalena patogenní varianta v genu pro desmoplakin. V kombinaci s nálezem typického pozdního postkontrastního syčení levé komory při vyšetření magnetickou

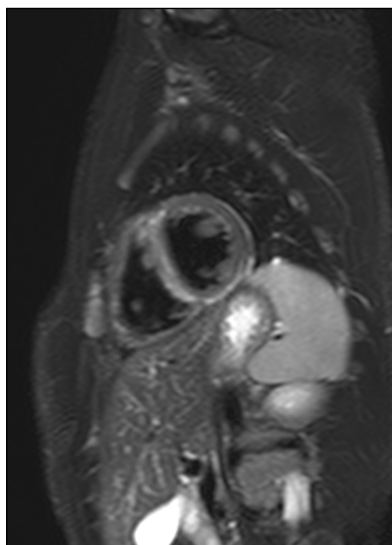
rezonancí byla u nemocného splněna dvě velká kritéria splňující diagnózu arytmogenní kardiomyopatie levé komory na základě padovských kritérií.

Popis případu

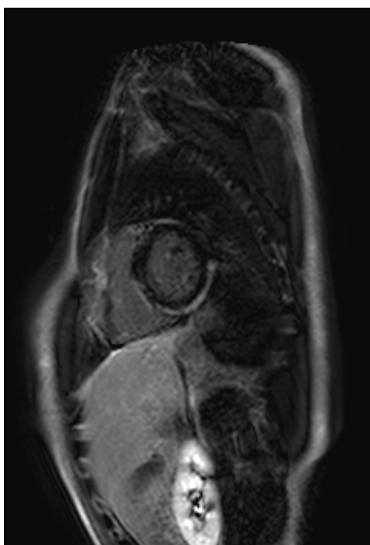
Mladý muž byl poprvé hospitalizovaný v roce 2016 ve věku 17 let pro několik dní trvající bolesti na hrudi bez souvislosti s virovým onemocněním. Vstupní vyšetření prokázala na EKG elevace úseku ST ve svodech II, III, aVF (obr. 1, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/myokarditidu-imitujici-epizody-jako-projev-arytmogenni-kardiomyopatie-leve-komory.html?file=1324>), elevaci kardiomarkerů (troponin T 1 756 ng/l), mírné zvýšení C-reaktivního proteinu (CRP; 13,8 mg/l), nebyla přítomna leukocytóza. V dalším průběhu hospitalizace byla doplněna transtorakální echokardiografie a CT koronarografie s normálním nálezem. Dále byla provedena sérologická vyšetření na přítomnost kardiotropních virů, atypických bakterií a borrelií a autoimunitní vyšetření, všechna s negativním nálezem. Diagnózu suspektní akutní myokarditidy podpořilo vyšetření magnetickou rezonancí s průkazem edému v oblasti spodní stěny, laterální stěny a septa komor v bazálních a středních segmentech v T2-váženém obraze (obr. 2, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/myokarditidu-imitujici-epizody-jako-projev-arytmogenni-kardiomyopatie-leve-komory.html?file=1323>) a známky pozdního syčení epikardiálně v odpovídajících oblastech (obr. 3, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/myokarditidu-imitujici-epizody-jako-projev-arytmogenni-kardiomyopatie-leve-komory.html?file=1322>).



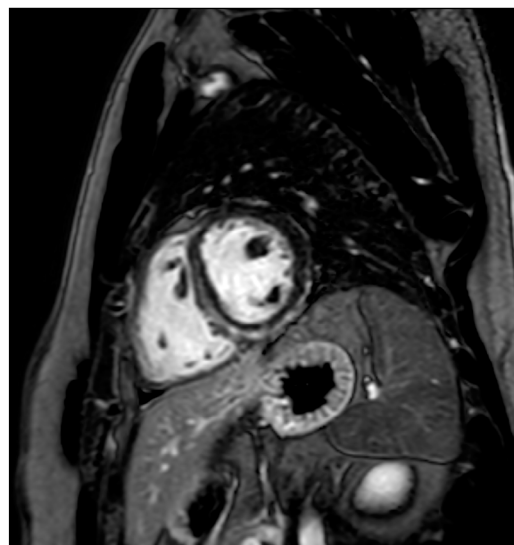
Obr. 1 – EKG, 2016.



Obr. 2 – MR: edém v T2-váženém obraze, 2016.



Obr. 3 – MR: neischemické pozdní syčení, 2016.



Obr. 4 – MR: neischemické pozdní syčení, 2021.

V průběhu dalších osmi let následovalo pět hospitalizací s podobným průběhem. S bolestmi na hrudi, elevací kardiomarkerů, normálním echokardiografickým nálezem a stacionárním nálezem neischemického postkontrastního syčení na magnetické rezonanci (obr. 4, <https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/myokarditidu-imitujici-epizody-jako-projev-arytmogenni-kardiomyopatie-leve-komory.html?file=1321>). Během třetí hospitalizace v červnu 2021 byla zachycena komorová extrasystolie morfologie blokady pravého Tawarova raménka (RBBB). V rámci diferenciální diagnostiky bylo pomýšeno na arytmogenní kardiomyopatii levé komory a doplněno genetické vyšetření, které prokázalo patogenní variantu v genu pro desmoplakin ((6p24.3) c4518del). Diagnóza byla potvrzena a opakované ataky suspektní z akutní myokarditidy přehodnoceny jako hot fáze základního onemocnění. V rámci hospitalizace v únoru 2022 byl pacientovi implantován smyčkový záznamník („loop recorder“). Následně byly dokumentovány nesetřvalé komorové tachykardie a v květnu téhož roku pacient podstoupil implantaci ICD v primární prevenci náhlé srdeční smrti. Poslední ataka hot fáze arytmogenní kardiomyopatie levé komory proběhla v září roku 2024. Dle ambulantní kontroly v listopadu 2024 byl přítomen echokardiograficky zcela normální nález a nebyla alterována ani deformace myokardu při hodnocení globálního longitudinálního strai-nu levé komory. Nemocný byl bez známek kardiální insuficience a byl asymptomatický. V lednu 2025 bylo doplněno kontrolní vyšetření magnetickou rezonancí, dle kterého je nadále přítomna zachovaná regionální i celková systolická funkce levé komory a prstencovité syčení subepikardiálně až midmyokardiálně s mírnou progresí nálezů v oblasti septa komor. Nadále přetrvává normální regionální i celková systolická funkce pravé komory s absencí pozdního postkontrastního syčení pravé komory. V rámci rodinného screeningu byla prokázána identická patogenní varianta v genu pro desmoplakin u otce a bratra nemocného.

Diskuse

Arytmogenní kardiomyopatie levé komory spadá dle aktuálních doporučení Evropské kardiologické společnosti

pro léčbu kardiomyopatií z roku 2023 do skupiny kardiomyopatie s nedilatovanou levou komorou. Arytmogenní kardiomyopatie levé komory se klinicky manifestují zejména palpitacemi, synkopami, v některých případech náhlou srdeční smrtí. Onemocnění je geneticky vázané, nejčastěji zachycenými mutacemi jsou mutace v genech pro desmosomální proteiny (plakophilin, desmoplakin, desmoglein, desmocolin, plakoglobin) či nedesmosomální proteiny (desmin, filamin C, lamin A/C, fosfolamban či TMEM 43).² Patogenní mutace v genu pro desmoplakin je aktuálně považována za nejčastější genetickou odchylku spojenou s rozvojem arytmogenní kardiomyopatie levé komory. Tato patogenní mutace je v časných fázích onemocnění spojena s vysokou prevalencí levokomorové fibrózy a opakovanými hot fázemi, které se manifestují jako suspektní akutní myokarditida.⁷ Patofyziologický mechanismus hot fází není dosud zcela objasněn. Za ústřední pro patogenezi onemocnění je považována remodelace desmosomů, která vede k abnormální reakci kardiomyocytů na mechanický stres a jejich následné ztrátě.⁸ Bylo prokázáno, že vytrvalostní sportovní aktivity zvyšují riziko náhlé srdeční smrti a stimulují dřívější projevy onemocnění.^{9,10} U části pacientů, kterým byla v průběhu hot fáze provedena endomyokardiální biopsie, byla dokumentována zánětlivá infiltrace, zvýšená exprese zánětlivých cytokinů kardiomyocyty i vyšší koncentrace zánětlivých cytokinů v oběhu.¹¹ Také byly u pacientů s arytmogenní kardiomyopatií detekovány cirkulující protilátky anti-DSG2, protilátky proti srdci a proti interkalárním diskům.¹² Patogenetická role zánětu v etiologii onemocnění nebyla dosud plně vysvětlena, nicméně důkazy silně naznačují, že zánět (ať již reaktivní na vnitřní vlivy, nebo spouštěný exogenními činiteli, jako jsou viry) má přímý vliv na aktivaci onemocnění a následný zánik kardiomyocytů. Jeho role tedy nemusí být pouze sekundární v rámci reparativní fáze vedoucí ke vzniku fibrózní a tukové přestavby.¹²

Zcela typický průběh tohoto onemocnění přináší výše uvedená kazuistika. Pacient, ve většině případů mladý muž, je opakovaně hospitalizován pro suspektní akutní myokarditidu, ač recidiva virové myokarditidy je poměrně vzácná. Dle dostupných dat z literatury stojí za nezane-

dbatelnou částí pacientů hospitalizovaných pro recidivující suspektní akutní myokarditidu právě diagnóza arytmogenní kardiomyopatie.¹³ Vzhledem k progresivní povaze onemocnění s potenciální závažnou prognózou, jejímž jediným prognosticky zásadně přínosným léčebným postupem je implantace ICD,^{2,14} je třeba na arytmogenní kardiomyopatii, potažmo kardiomyopatii s nedilatovanou levou komorou aktivně pomýšlet a pacienty důsledně vyšetřovat. Klíčovým vyšetřením je kontrastní vyšetření magnetickou rezonancí a nález pozdního postkontrastního syčení levé komory, které se vyskytuje dominantně subepikardiálně. V iničiálních stadiích bývá syčení pouze inferolaterálně, ale v rámci progresu onemocnění bývá přítomno tzv. ring-like (z angličtiny prstencové) syčení postihující levou komoru až globálně subepikardiálně. Doplnění genetického vyšetření a průkaz patogenní mutace ve výše uvedených desmosomálních, eventuálně nedesmosomálních genech potvrzuje diagnózu arytmogenní kardiomyopatie levé komory. U nemocných s touto kardiomyopatií je nezbytný screening u přímých příbuzných, který by měl zahrnovat u pacientů se známou patogenní variantou genetické vyšetření. Stran kardiologického vyšetření by mělo být mimo provedení echokardiografického vyšetření a EKG, resp. EKG holterovské monitorace zvaženo i doplnění kontrastního vyšetření magnetickou rezonancí srdce.

Závěr

Kazuistika prezentuje diagnostiku a komplexní přístup k pacientovi s nedilatovanou kardiomyopatií levé komory na podkladě arytmogenní kardiomyopatie. U všech nemocných s recidivou (zejména vícečetnou) myokarditidy je nutno na možnost arytmogenní kardiomyopatie pomýšlet a kromě magnetické rezonance indikovat i genetické vyšetření. V případě průkazu onemocnění pak u pacientů ve vysokém riziku náhlé srdeční smrti implantovat ICD.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Bez střetu zájmů.

Financování
Žádné.



CURRICULUM VITAE

MUDr. Nikol Suková absolvovala studium na 2. LF UK v Praze v roce 2010. Poté nastoupila jako lékařka na Interním oddělení Oblastní nemocnice Kolín, a.s. Od 4/2012 do 2/2013 pracovala jako lékařka na Interním oddělení Nemocnice Jablonec nad Nisou a od 3/2013 dosud pracuje v Kardiocentru Krajské nemocnice Liberec.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Zpracování kazuistiky bylo provedeno v souladu s etickými standardy. Není požadováno schválení etickou komisí.

Informovaný souhlas

Pacient souhlasí s uveřejněním kazuistiky

Odkaz na článek online

<https://www.kardio-cz.cz/coretvasa-case-reports/myokarditidu-imitujici-epizody-jako-projev-arytmogenni-kardiomyopatie-leve-komory.html>

Literatura

1. Veselka J, Linhartová K, Zemánek D, et al. Kardiomyopatie. Praha: Galén, 2009, e131.
2. Tábořský M, Kautzner J, Linhart A, et al. Kardiologie, díl VII, Onemocnění myokardu a perikardu, kardiomyopatie. Praha: EEZY Publishing, 2024, 51–55.
3. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J 2023;44:3503–3626.
4. Corrado D, Anastasakis A, Basso C, et al. Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report. Int J Cardiol 2024;395:131447.
5. Corrado D, Perazzolo MM, Zorzi A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. Int J Cardiol 2020;319:106–114.
6. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. J Am Coll Cardiol 2014;64:119–125.
7. Bariani R, Rigato I, Cipriani A, et al. Myocarditis-like Episodes in Patients with Arrhythmogenic Cardiomyopathy: A Systematic Review on the So-Called Hot-Phase of the Disease. Biomolecules 2022;12:1324.
8. Hariharan V, Asimaki A, Michaelson JE, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy mutations alter shear response without changes in cell-cell adhesion. Cardiovasc Res 2014;104:280–289.
9. Calkins H, Corrado D, Marcus F. Risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Circulation 2017;136:2068–2082.
10. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, et al. Exercise increases age-related penetrance and arrhythmic risk in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated desmosomal mutation carriers. J Am Coll Cardiol 2013;62:1290–1297.
11. Campian ME, Verberne HJ, Hardziyenka M, et al. Assessment of inflammation in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2010;37:2079–2085.
12. Asatryan B, Asimaki A, Landstrom AP, et al. Inflammation and Immune Response in Arrhythmogenic Cardiomyopathy: State-of-the-Art Review. Circulation 2021;144:1646–1655.
13. Ollitrault P, Al Khoury M, Troadec Y, et al. Recurrent acute myocarditis: An underrecognized clinical entity associated with the later diagnosis of a genetic arrhythmogenic cardiomyopathy. Front Cardiovasc Med 2022;9:998883.
14. Bowles NE, Ni J, Marcus F, Towbin JA. The detection of cardiotropic viruses in the myocardium of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2002;39:892–895.

www.case-coretvasa.cz



Cor et Vasa
CASE REPORTS