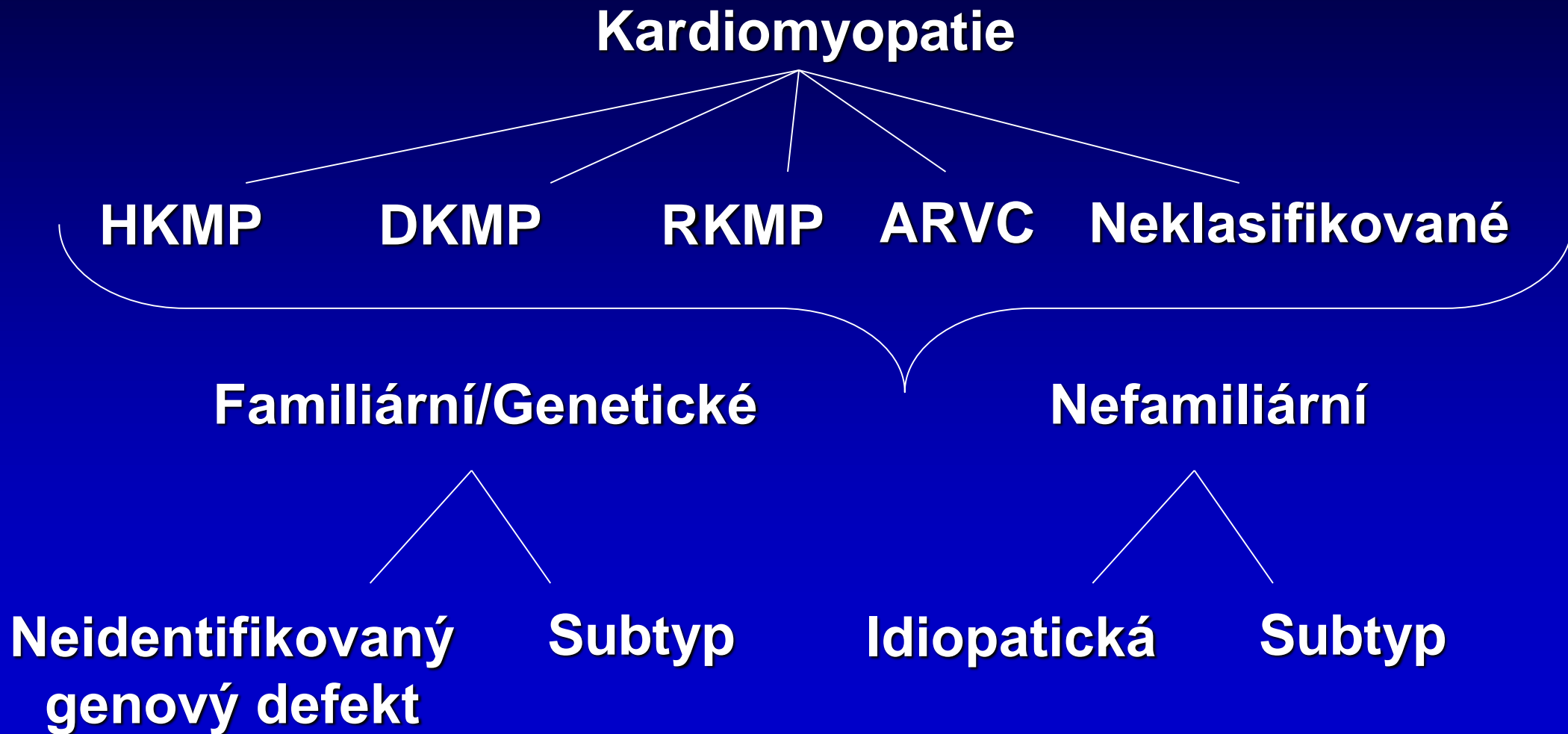


# **Choroby myokardu a perikardu**

# Definice kardiomyopatií

**Porucha myokardu, kdy srdeční sval je strukturálně a funkčně abnormální, a to při absenci takového koronárního postižení, arteriální hypertenze, chlopenní či vrozené srdeční vady, jež by bylo dostatečné k vyvolání pozorované abnormality myokardu**

# ESC klasifikace kardiomyopatií



# **Hypertrofická kardiomyopatie (HKMP)**



# Hypertrofická kardiomyopatie - definice

Onemocnění charakterizované hypertrofií levé komory, kterou nelze vysvětlit arteriální hypertenzí či aortální vadou (stenóza).

- Nejčastěji postižení septa komor
- Nezvětšená LK s normální EF
- 30-70% - dynamická obstrukce  
v klidu či při námaze  
(hypertrofická obstruktivní kardiomyopatie)
- Nejčastější dědičné onemocnění srdce (prevalence 1:500)  
AD dědičnost – typicky mutace proteinů sarkomér

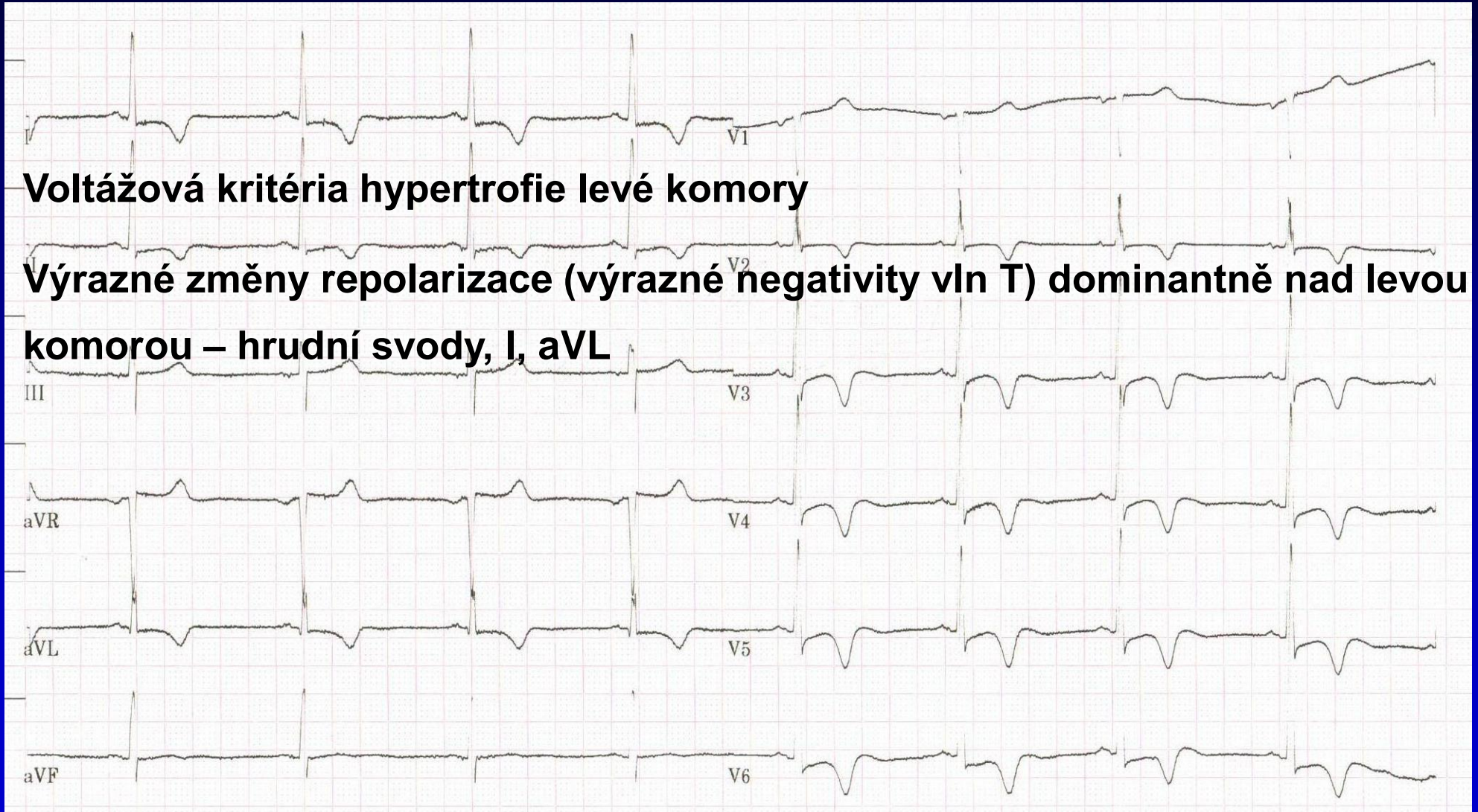
# Hypertrofická kardiomyopatie

- **95% sarkomerická forma – AD typ dědičnosti**
- **5% nesarkomerické formy, tzv. fenokopie**
  - jiný typ dědičnosti
  - např. Fabryho choroba (X-vázaná)

# Hypertrofická kardiomyopatie: symptomy a fyzikální nálezy

- Dušnost
- Bolesti na hrudi
- Palpitace
- Synkopa
- Náhlá smrt
- Asymptomatická
- Systolický šelest
  - imitující aortální stenózu (obstruktivní forma)
  - mitrální regurgitace
- Zvedavý úder hrotu
- Typické nálezy u některých nesarkomerických forem

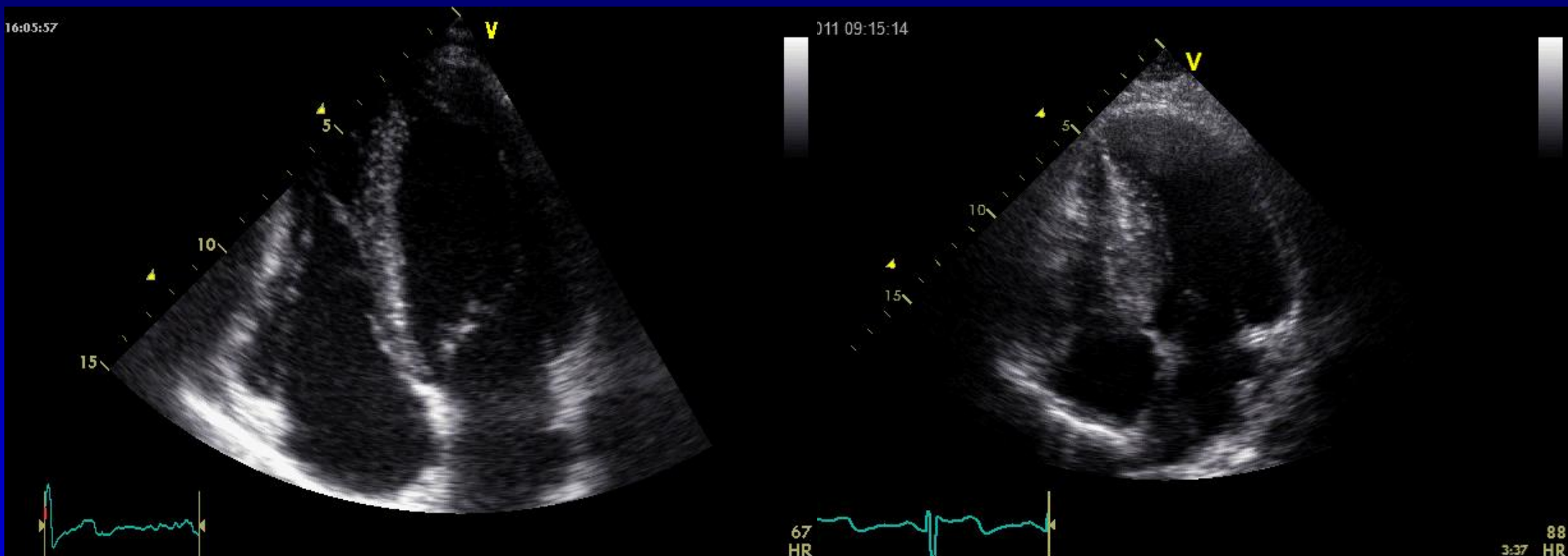
# Hypertrofická kardiomyopatie - EKG



# Hypertrofická kardiomyopatie echokardiografie

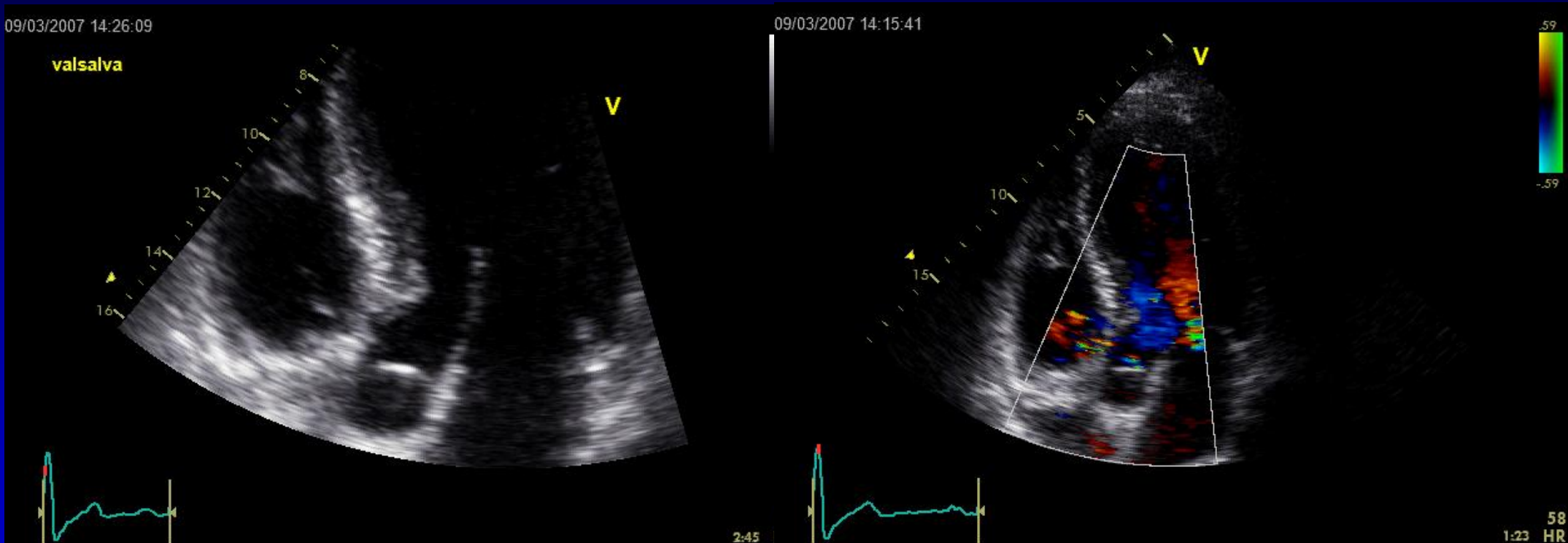
normální jedinec

HKMP





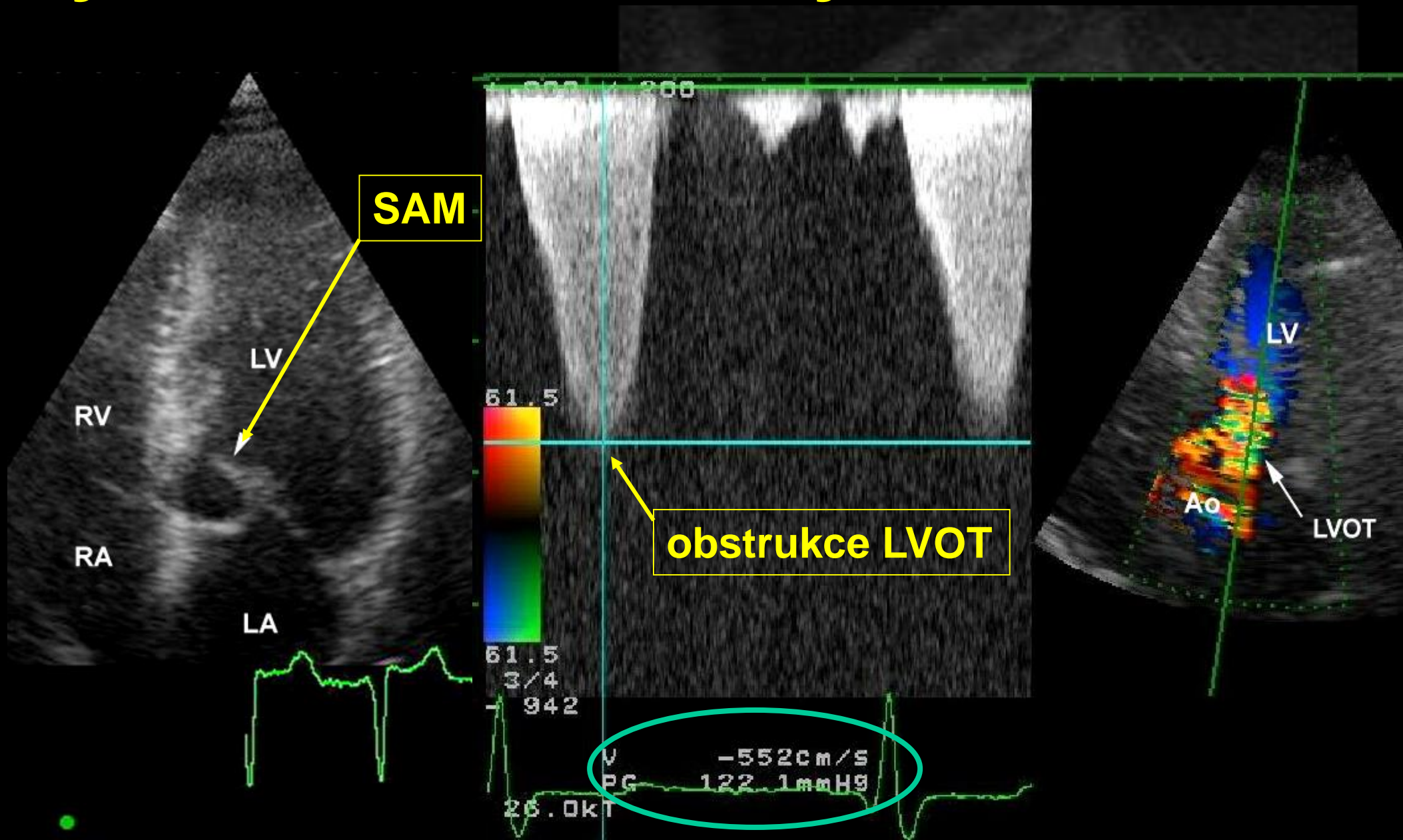
# Hypertrofická obstruktivní kardiomyopatie echokardiografie



**Dynamická obstrukce výtoku LK**

**(dopředný pohyb předního mitrálního cípu v systole- SAM)**

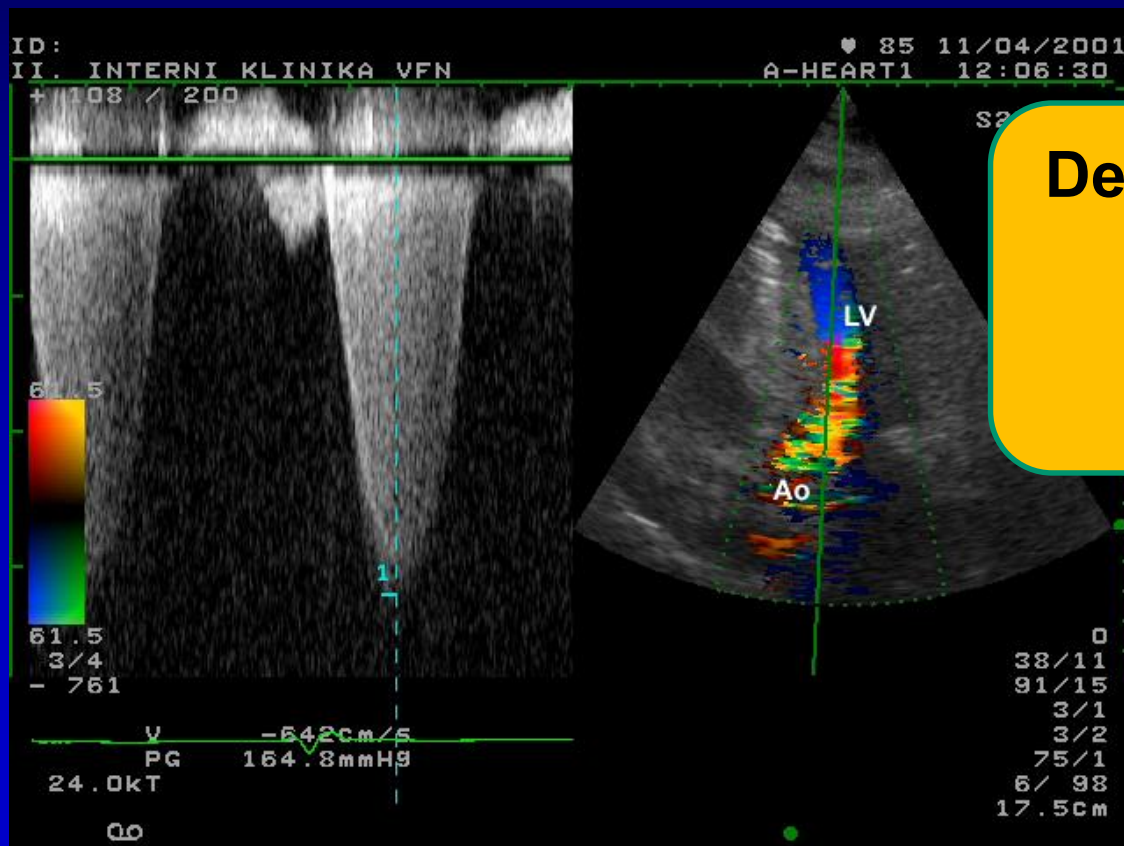
# Dynamická obstrukce výtokového traktu



# Hypertrofická obstruktivní kardiomyopatie

## kvantifikace obstrukce – stupně zúžení

Dopplerovsky při echokg



Detekce klidové / provokované  
obstrukce

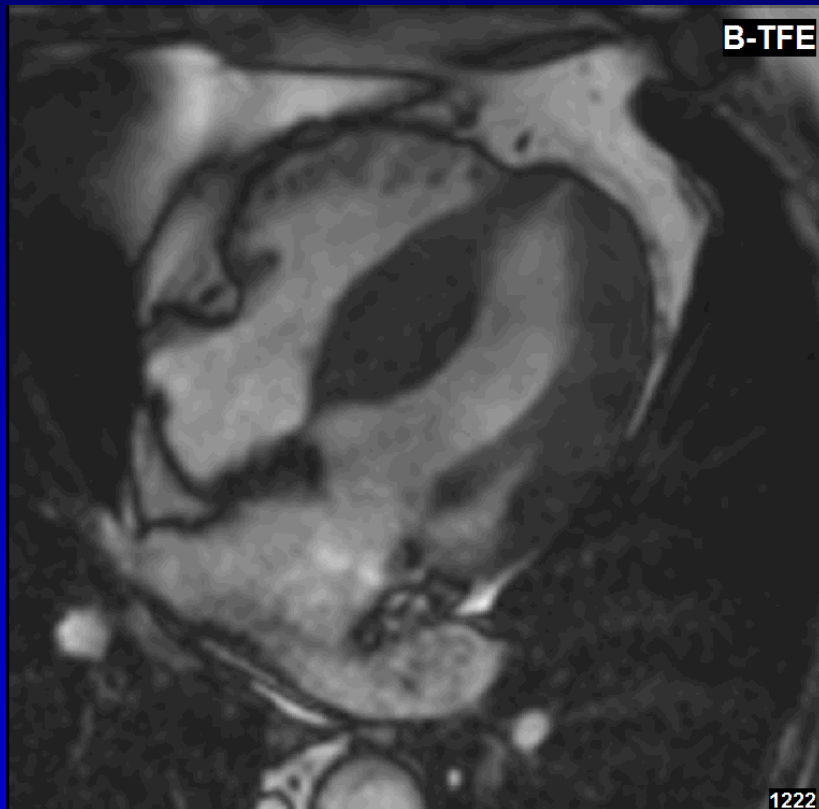


důležité pro volbu terapie



# Hypertrofická kardiomyopatie – magnetická rezonance

Detekce hypertrofie, její lokalizace a maximum,  
přítomnost dynamické obstrukce výtoku LK, funkce LK,  
**ložiska fibrózy (kontrastní vyšetření) –vztah k arytmiím**



# Hypertrofická kardiomyopatie – léčba

Asymptomatické jedinci – neléčíme léky, pravidelně sledujeme  
(+ rodinný screening – prvostupňoví  
příbuzní – opakovaně !!)

- výluka závodní sportovní činnosti

Fibrilace síní – elektrická kardioverze, antikoagulace

Námahová dušnost, stenokardie (obstruktivní forma)

– betablokátor /verapamil

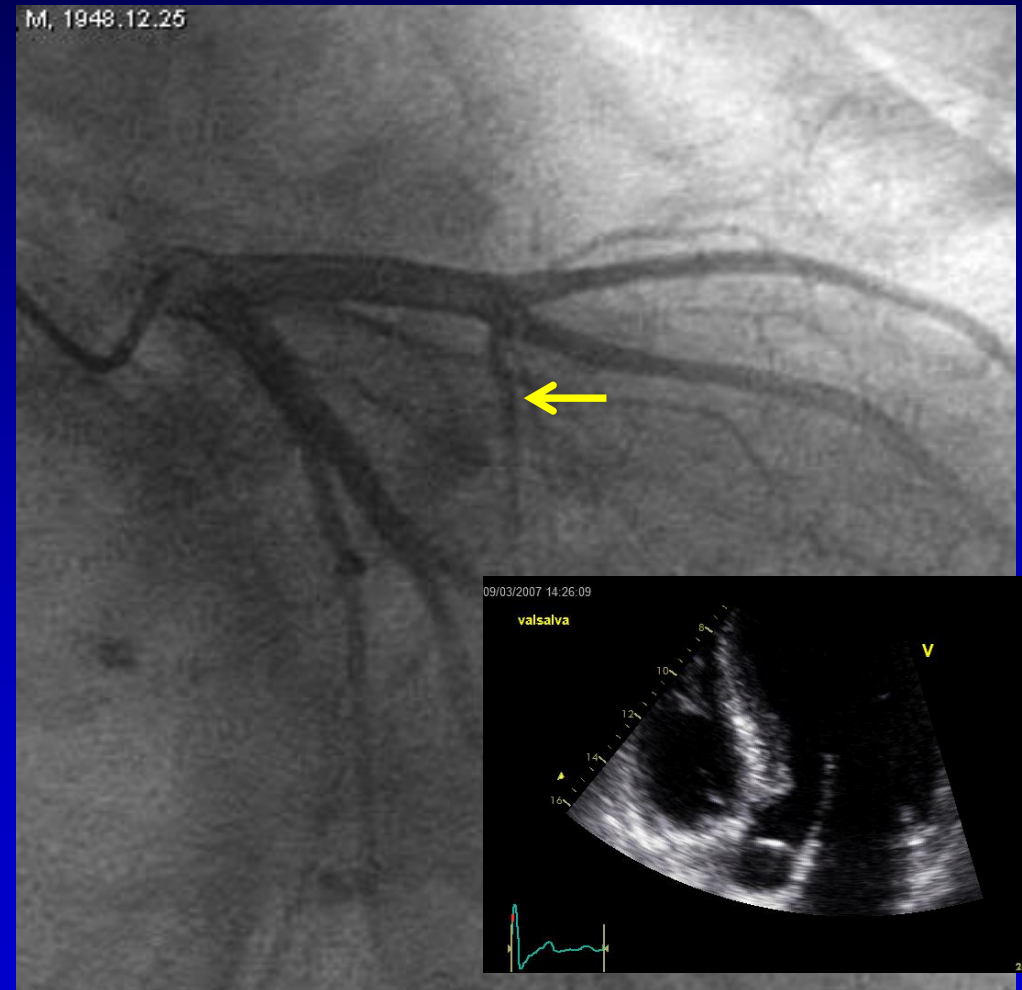
minimální dávka diuretika

↓  
perzistence symptomů → septální alkoholová ablace (PTSA)  
nebo chirurgická myektomie (hlavně USA)

# Perkutánní septální myokardiální alkoholová ablace (PTSMA)

## Perkutánní přístup

Instilace malého množství čistého  
alkoholu do septální větve RIA →  
„infarkt“ části baze  
mezikomorového septa,  
jeho zeslabení v tomto místě  
→ oslabení/vymizení obstrukce



# Náhlá smrt u mladých- HKMP nejčastější příčina !

**Table 1. Causes of Sudden Death in 387 Young Athletes.\***

Cause	No. of Athletes	Percent
Hypertrophic cardiomyopathy	102	26.4
Commotio cordis	77	19.9
Coronary-artery anomalies	53	13.7
Left ventricular hypertrophy of indeterminate causation†	29	7.5
Myocarditis	20	5.2
Ruptured aortic aneurysm (Marfan's syndrome)	12	3.1
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	11	2.8
Tunneled (bridged) coronary artery‡	11	2.8
Aortic-valve stenosis	10	2.6
Atherosclerotic coronary artery disease	10	2.6
Dilated cardiomyopathy	9	2.3
Myxomatous mitral-valve degeneration	9	2.3
Asthma (or other pulmonary condition)	8	2.1
Heat stroke	6	1.6
Drug abuse	4	1.0
Other cardiovascular cause	4	1.0
Long-QT syndrome§	3	0.8
Cardiac sarcoidosis	3	0.8
Trauma involving structural cardiac injury	3	0.8
Ruptured cerebral artery	3	0.8

**Náhlá smrt !!!!**

**Primární a sekundární**

**prevence náhlé smrti**

**Implantace ICD**

**kardiomyopatie!!!**

# Rizikové faktory náhlé srdeční smrti

1. Rodinná anamnéza náhlého kardiálního úmrtí
2. Nevysvětlitelná synkopa
3. Běhy nesetrvale komorové tachykardie
5. ↑ Tloušťka stěny LK
6. Obstrukce v LVOT
7. Dilatace levé síně
- (8. Abnormální reakce TK na zátěž)

**Výpočet 5 letého rizika SCD dle kalkulátoru ESC a zvažení ICD**

# **Dilatační kardiomyopatie (DKMP)**

# Dilatační kardiomyopatie - definice

Onemocnění charakterizované dilatací a systolickou dysfunkcí levé komory (sníženou EF).

Tíže postižení levé komory není vysvětlitelná ICHS, arteriální hypertenzí, chlopenní či vrozenou srdeční vadou.

Prevalence ~ 1: 2000



# Dilatační kardiomyopatie - etiologie

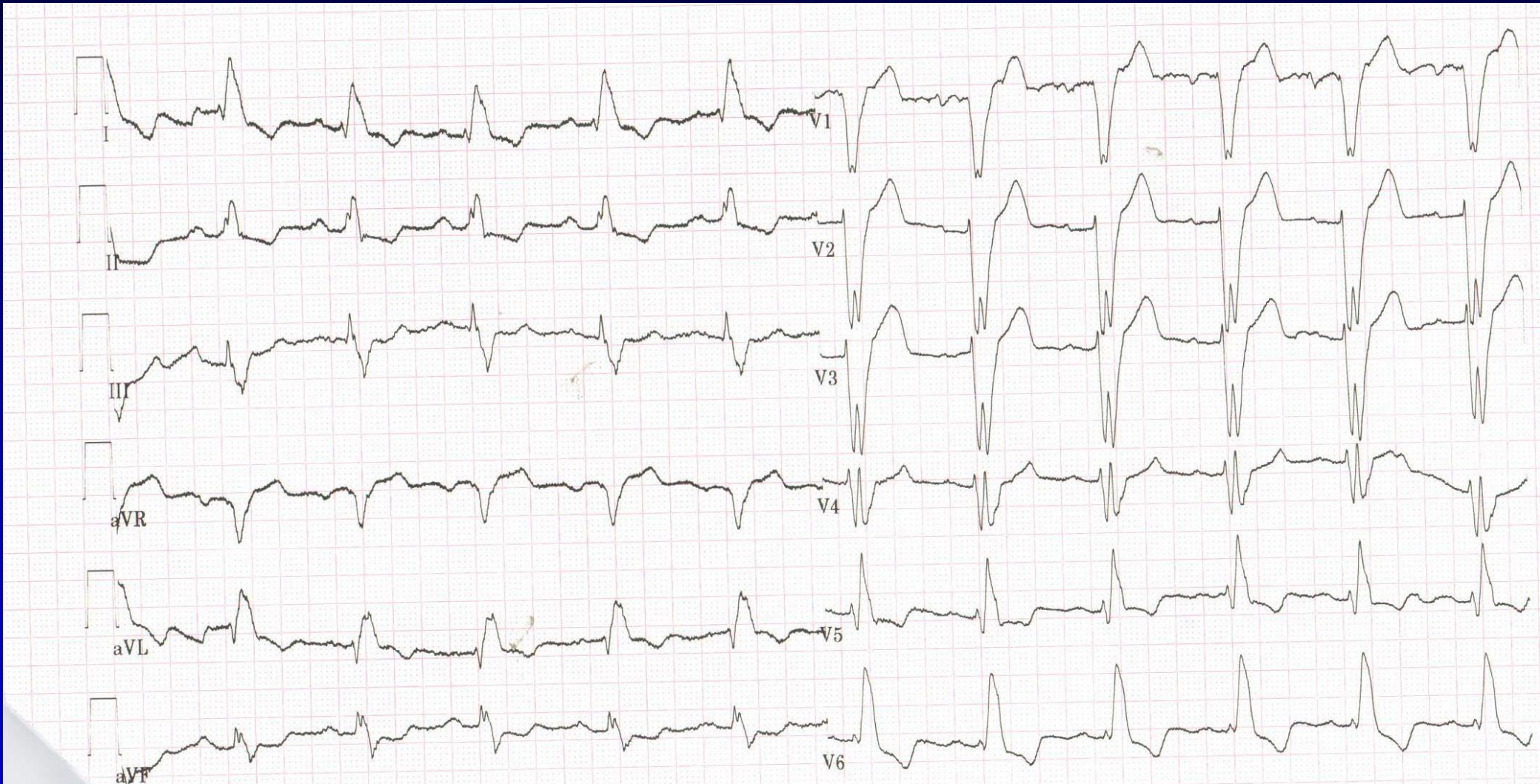
- **Myokarditida – zánětlivá kardiomyopatie**
- **Etylismus**
- Kardiotoxická léčba
- Tachykardií indukovaná kardiomyopatie
- Endokrinopatie, nutriční deficity
- Systémová onemocnění, autoimunitní postižení
- Peripartální kardiomyopatie
- **Geneticky podmíněné formy (20-40% idiopatických)**
- **Idiopatická**

# Dilatační kardiomyopatie: symptomy a fyzikální nálezy

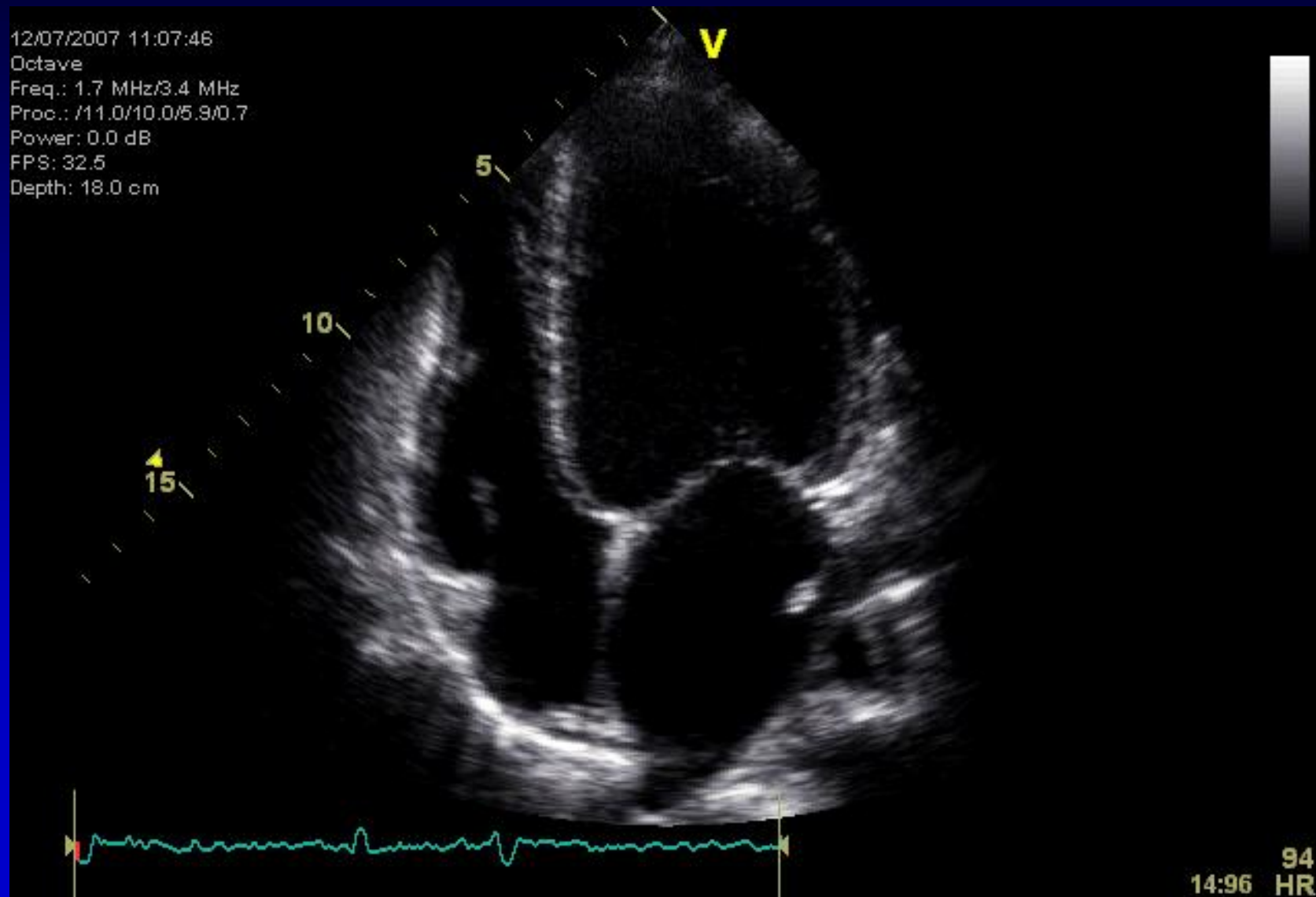
- Dušnost
- Palpitace
- Bolest na hrudi
- Únava
- Kašel
- Synkopa
- Srdeční hrot více laterálně a kaudálně
- Systolický šelest na hrotě s propagací do axily (mitrální regurgitace)
- Tachykardie resp. cval
- Inspirační chrůpky
- Znamky pravostranného selhávání

# Dilatační kardiomyopatie - EKG

Blokáda levého raménka Tawarova – vztah k indikaci CRT !

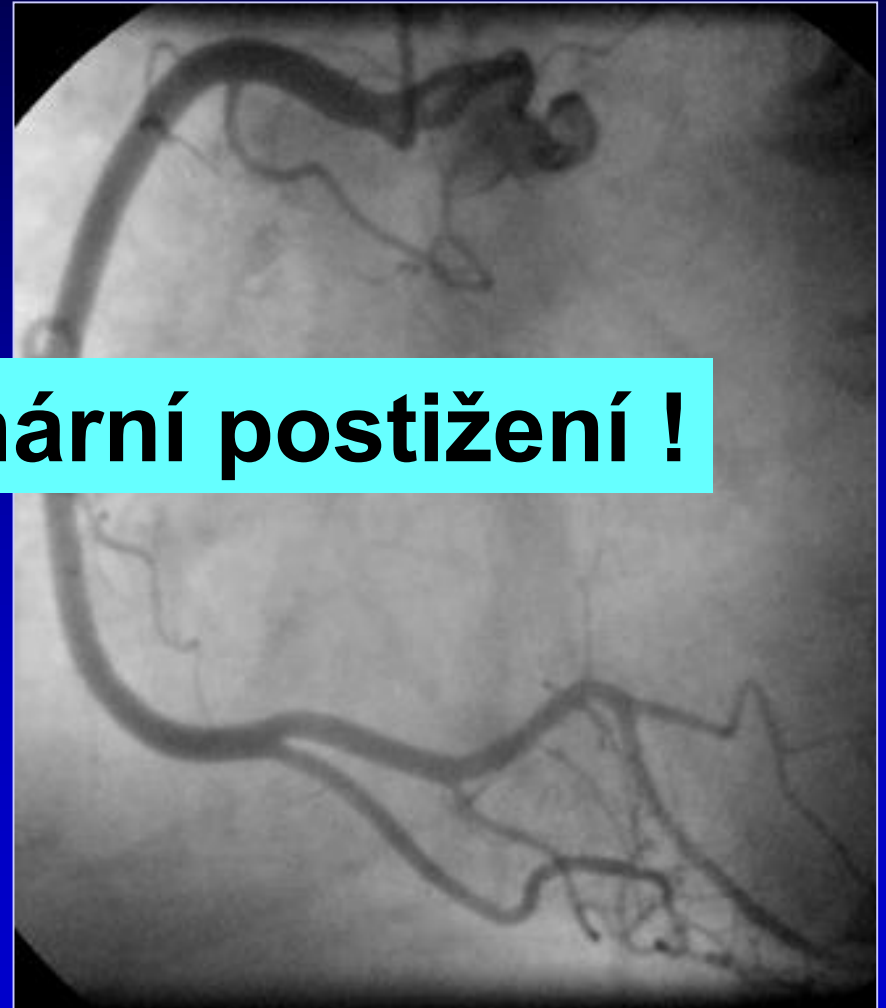
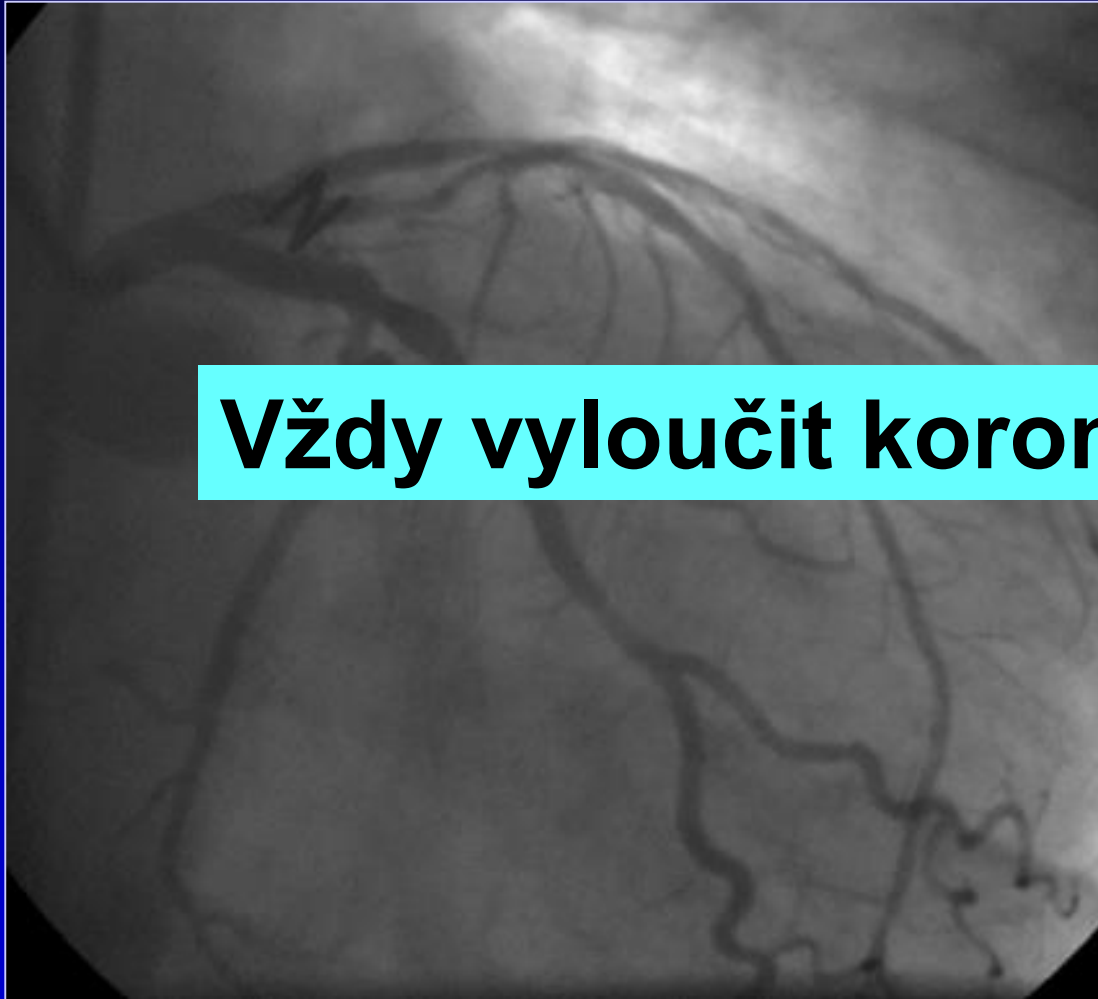


# Dilatační kardiomyopatie - echo





# Dilatační kardiomyopatie: zobrazení koronárních tepen

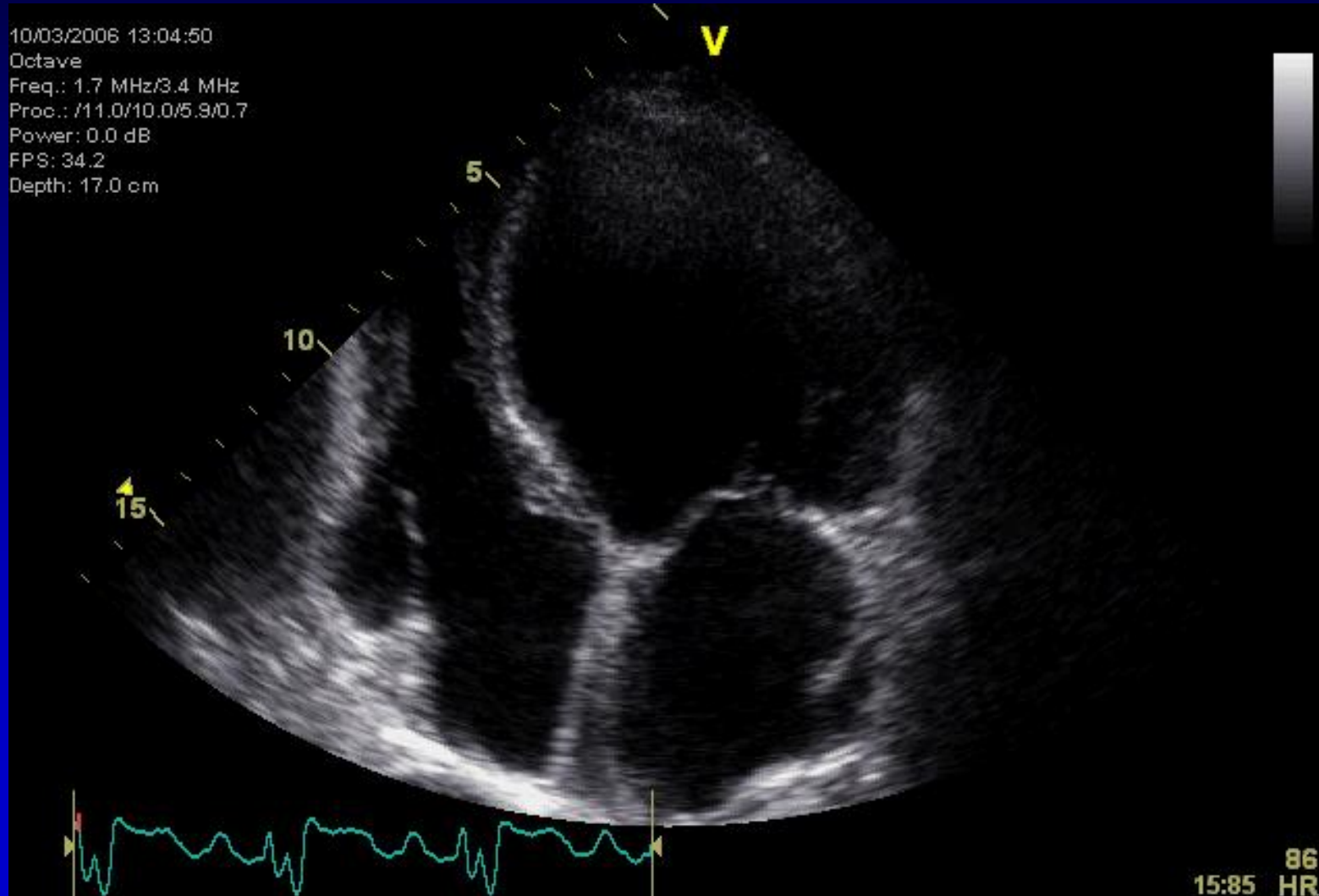


**Vždy vyloučit koronární postižení !**

# Dilatační kardiomyopatie - terapie

- Režimová opatření
- Farmakologická léčba = léčba srdečního selhání
  - ACEI a v případě intolerance sartany
  - Betablokátory
  - Diuretika
  - Inhibitory mineralokortikoidních receptorů
  - ARNI (sacubitril/valsartan)
  - Ivabradin, Digoxin, Amiodaron
  - Antikoagulační léčba
- ICD a CRT-D
- Transplantace srdce, mechanická podpora oběhu (LVAD)

# Dilatační kardiomyopatie: dysynchronie při LBBB a možnost CRT



# Dilatační kardiomyopatie

## resynchronizační léčba + ICD

### ICD:

Sekundární prevence: překonaná náhlá smrt (zástava oběhu)

Primární prevence: trvající EF LK pod 35% i při optimální medikaci  
srdečního selhání, NYHA II

**CRT** (resynchronizace, biventrikulární kardiostimulace):

NYHA II a IV, QRS > 120ms, EF pod 35%



**CRT-D** (kombinovaná funkce ICD a resynchronizace)



# **Restriktivní kardiomyopatie (RKMP)**

# **Restriktivní kardiomyopatie - definice**

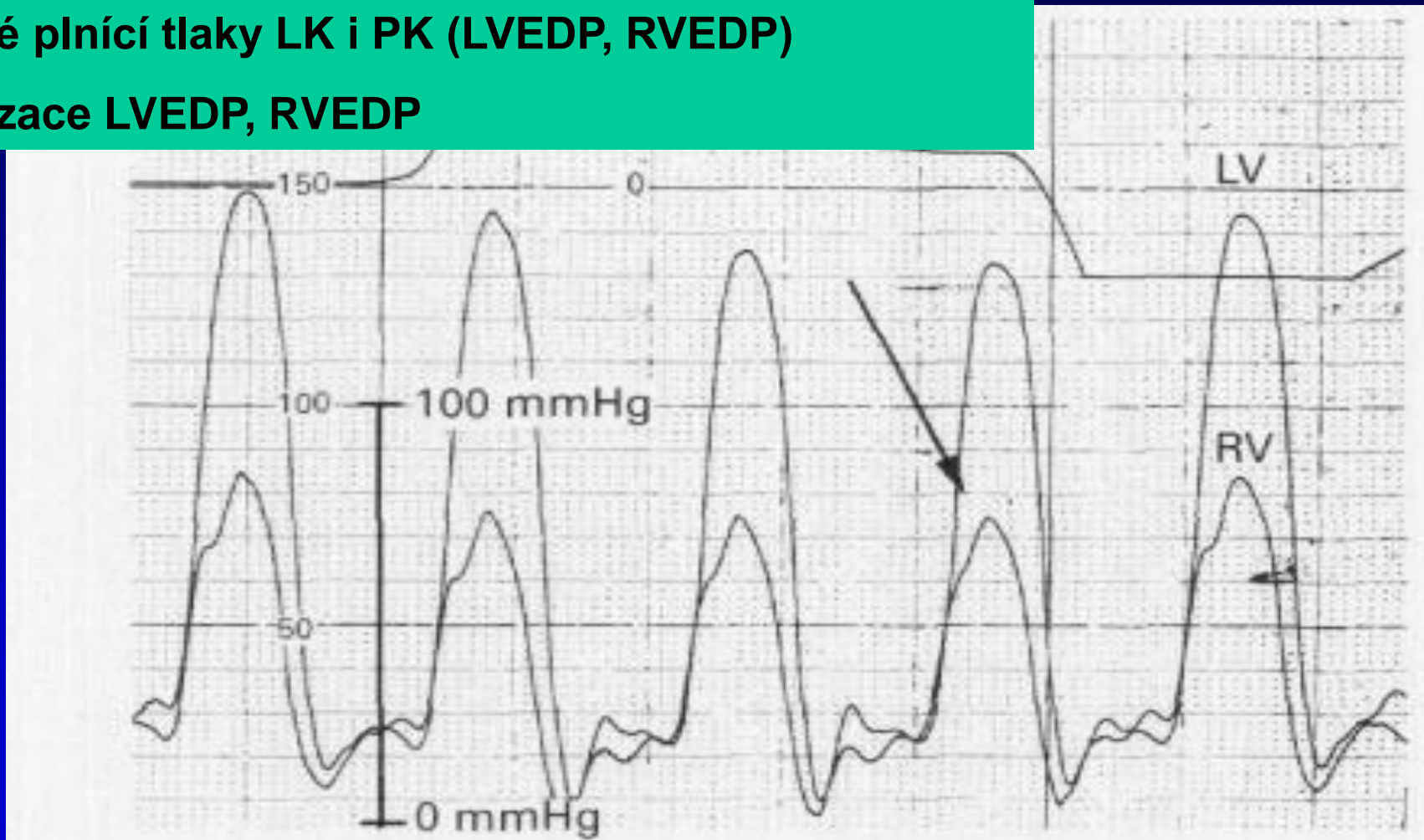
**Onemocnění charakterizované restriktivní fyziologií srdečních komor, které mají normální či snížené objemy a nejsou hypertrofické a jejich ejekční frakce je (relativně) zachovalá.**

# Restriktivní kardiomyopatie - katetrizace

Fenomén dip-plateau (znamení odmocniny)

Vysoké plnicí tlaky LK i PK (LVEDP, RVEDP)

Ekvalizace LVEDP, RVEDP



# Restriktivní kardiomyopatie - etiologie

- Mimo tropy - nejčastěji amyloidóza (AL či ATTR forma)
- V rovníkové Africe endemicky endomyokardiální fibróza
- Další příčiny:
  - radiace či chemoterapie
  - Idiopatická (geneticky podmíněná)
  - střádavé choroby
  - sarkoidóza
  - postižení tumory atd.

# Restriktivní kardiomyopatie - manifestace

Postupně se zhoršující **oboustranné (městnavé) srdeční selhání:**

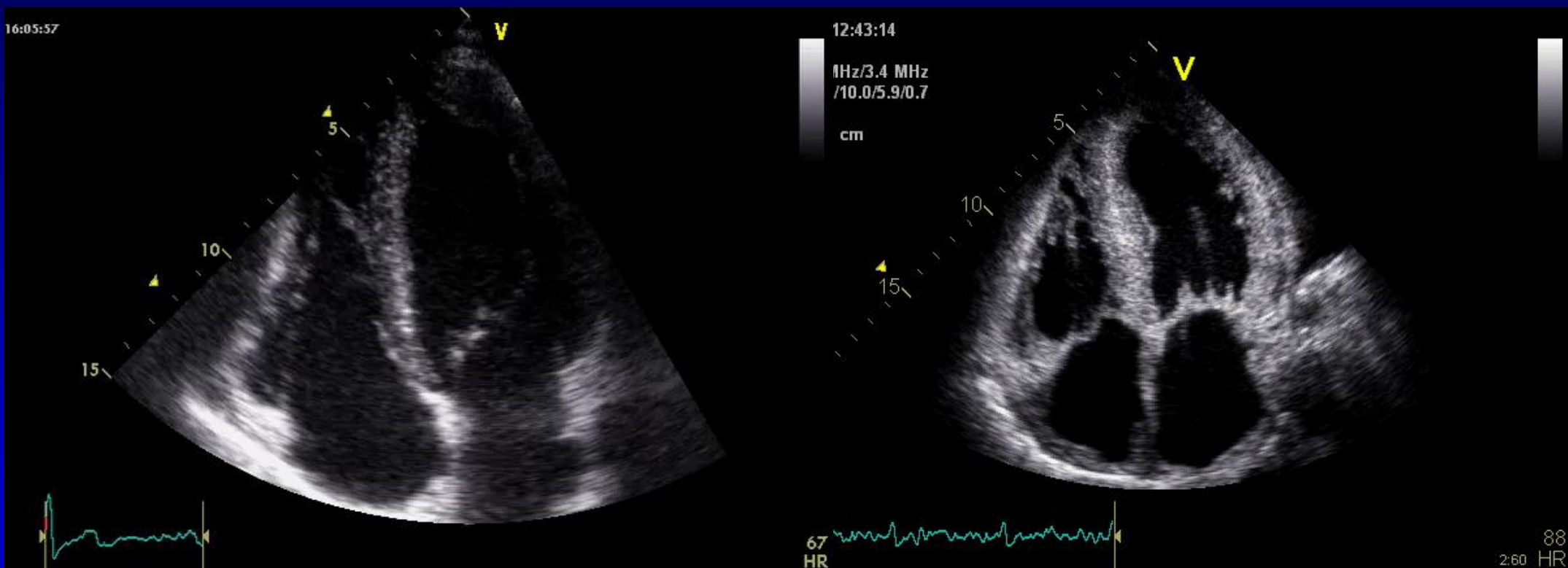
- otoky DK
- ascites
- dušnost
- únavnost (známky nízkého srdečního výdeje)
- hypotenze (ortostatická)

Možná je symptomatika od arytmií, včetně kardioembolických příhod

# Amyloidóza srdce echokardiografie

normál

amyloid

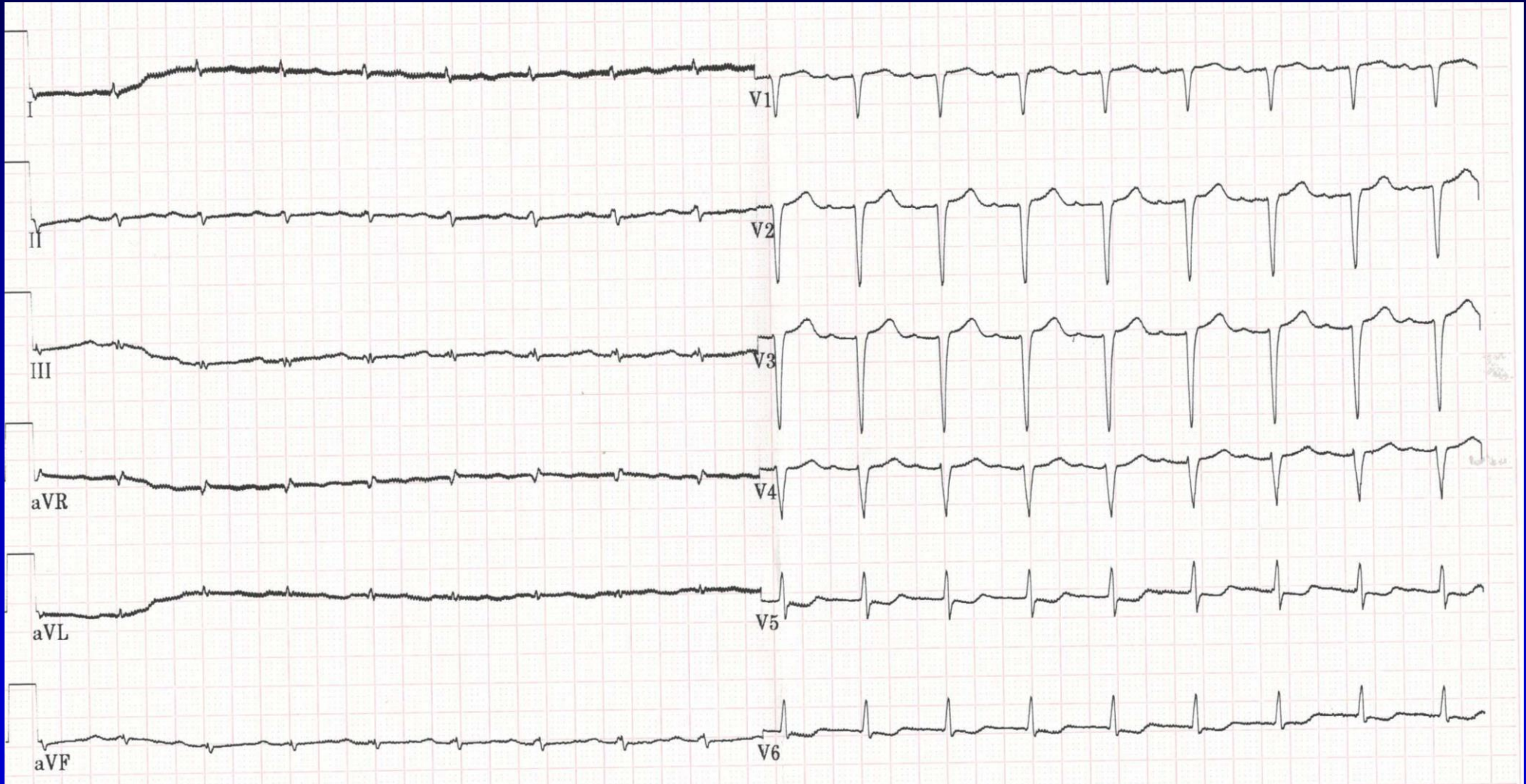


Restriktivní plnění komor pomocí Dopplerovské techniky



# Amyloidóza - EKG

- nízká voltáž QRS komplexu, hlavně v končetinových svodech
- obraz pseudoinfarktu / jizvy ve V1-V3



# Amyloidóza – magnetická rezonance

**Kontrastní vyšetření:**

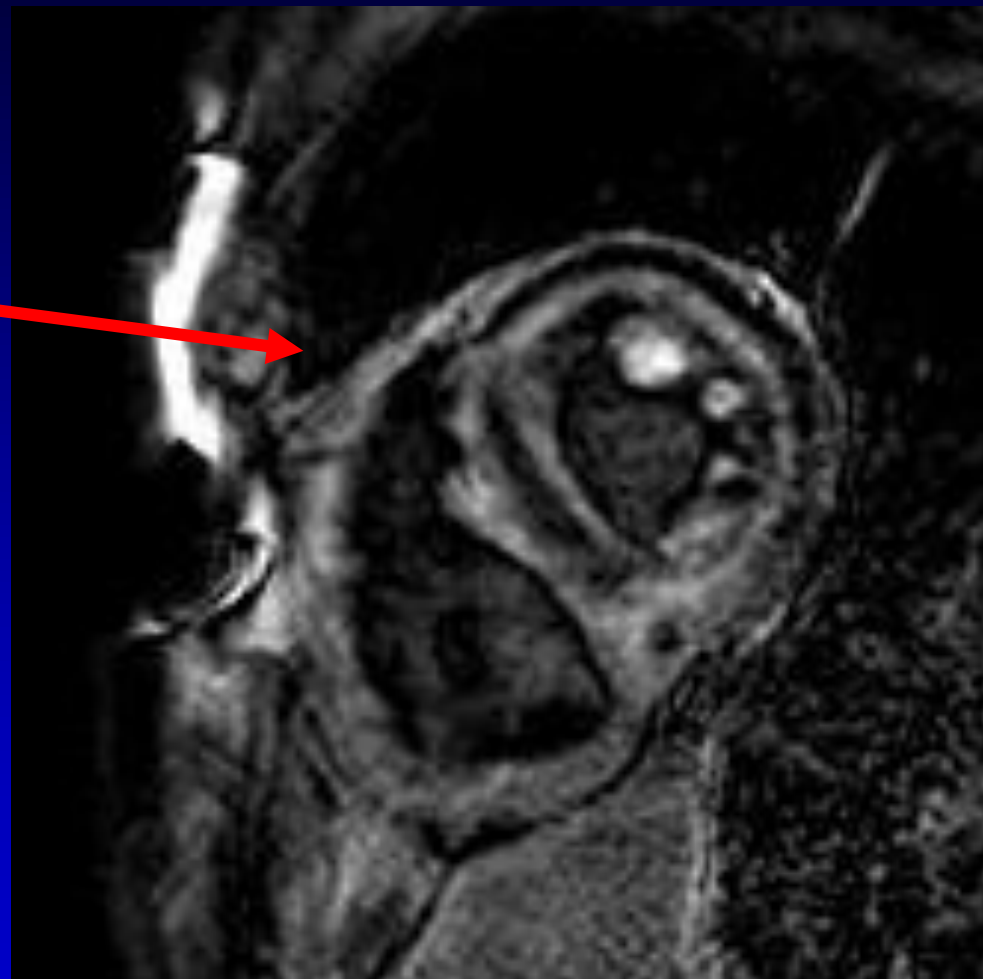
**typické vychytávání kontrastu  
myokardem**



**neinvazivní biopsie myokardu !!**

**Biopsická diagnostika amyloidózy:  
extrakardiální biopsie – rektum,  
břišní tuk , ledviny ...**

**→ když pozitivní, není nutná biopsie  
myokardu**





# Amyloidóza srdce – léčba

**Léčba srdečního selhávání, ale velmi omezená:**

**jen diuretika, spironolakton**

nepodáváme ACE inhibitory, betablokátory, Digoxin

(sklon k hypotenzi, riziko bradykardie při infiltraci převodního systému)

udržení sinusového rytmu - amiodaron

antikoagulace – výrazná tendence k tvorbě trombů  
i při sinusovém rytmu

**léčba základního onemocnění – myelom, amyloidóza  
(kortikoterapie, cytostatika, transplantace kostní dřeně)**

**transplantace srdce (?)**

# **Arytmogenní kardiomyopatie**

# Arytmogenní kardiomyopatie

- typicky autozomálně dominantní dědičnost
- nahrazování myokardu pravé komory fibrolipomatózní tkání
- fokálně / difúzně, od epikardu k endokardu
- typicky v místech postižení akineza, dyskineza či aneuryzma
- dnes termín Arytmogenní kardiomyopatie s postižením PK (ARVC) / s postižením LK (ALVC) / biventrikulárním postižením

# ARVC - klinické manifestace

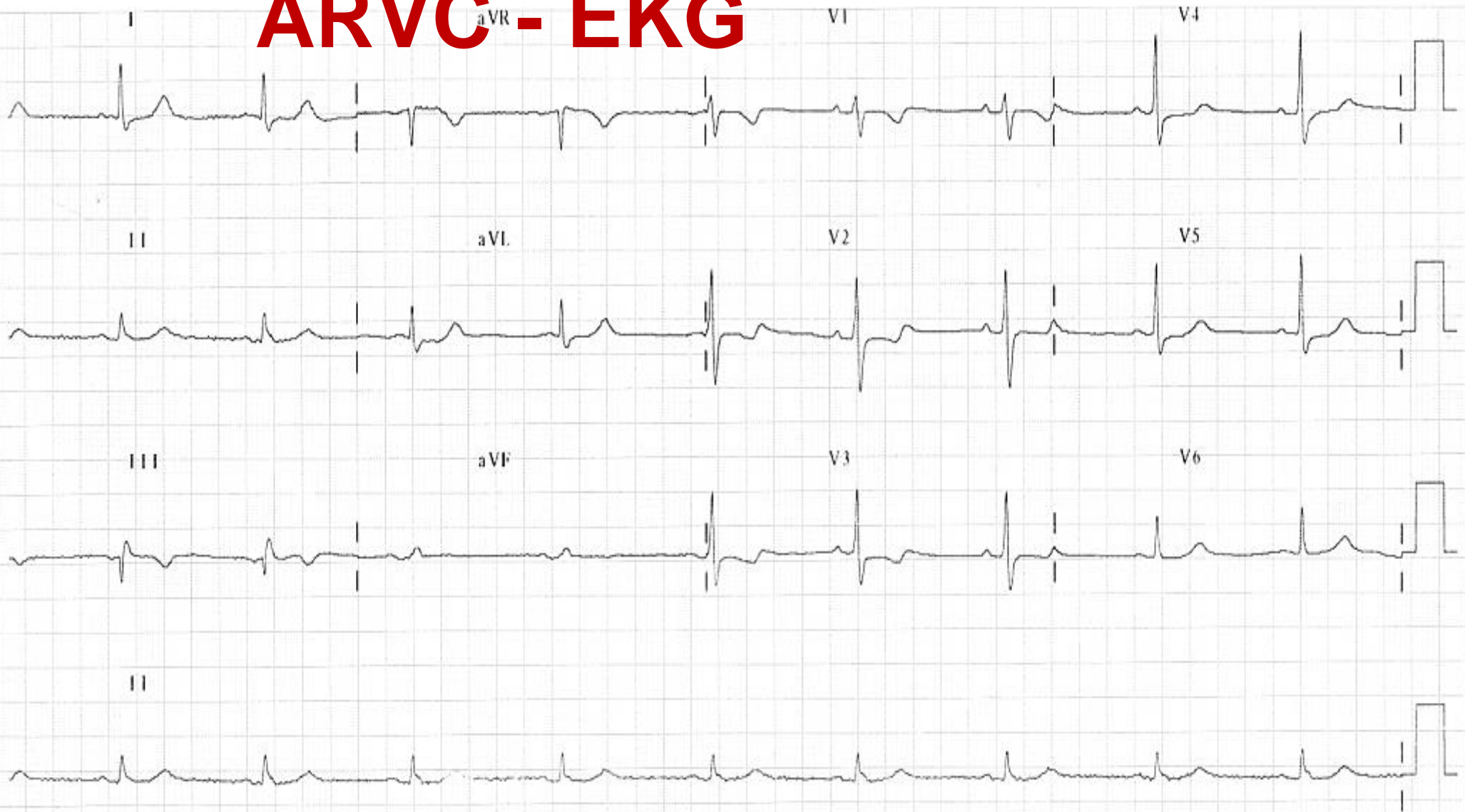
Asymptomatictí jedinci – náhodně, EKG změny, rodinný screening

**Symptomy – projevy arytmií:**

- palpitate
- pre- synkopy
- náhlá smrt !!! (častá příčina u sportovců jako HKMP)

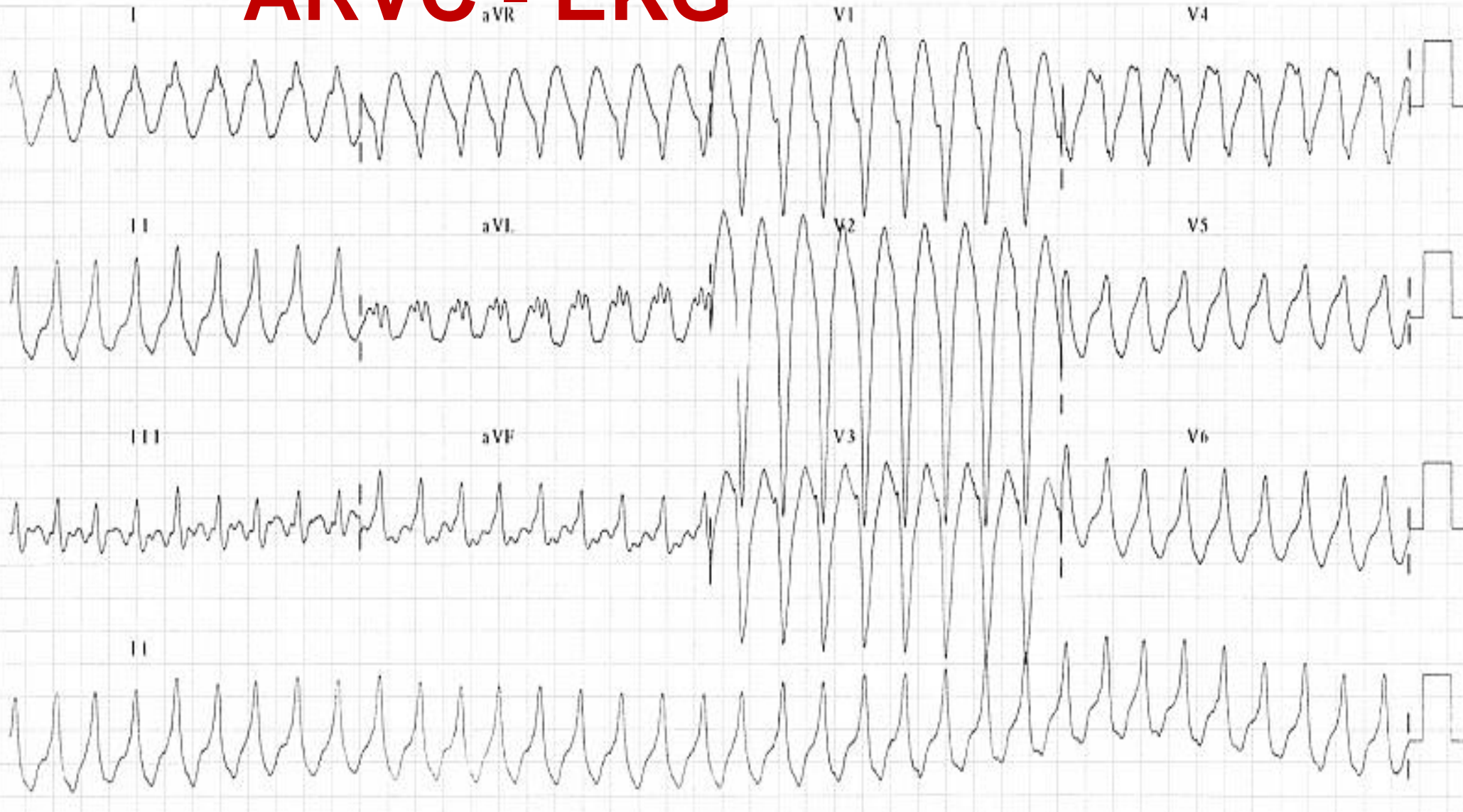
(známky srdečního selhávání jen raritně- při postižení levé komory, ale i zde většinou dominují arytmiické symptomy)

# ARVC - EKG



**EKG – negativní T ve V1-V3**

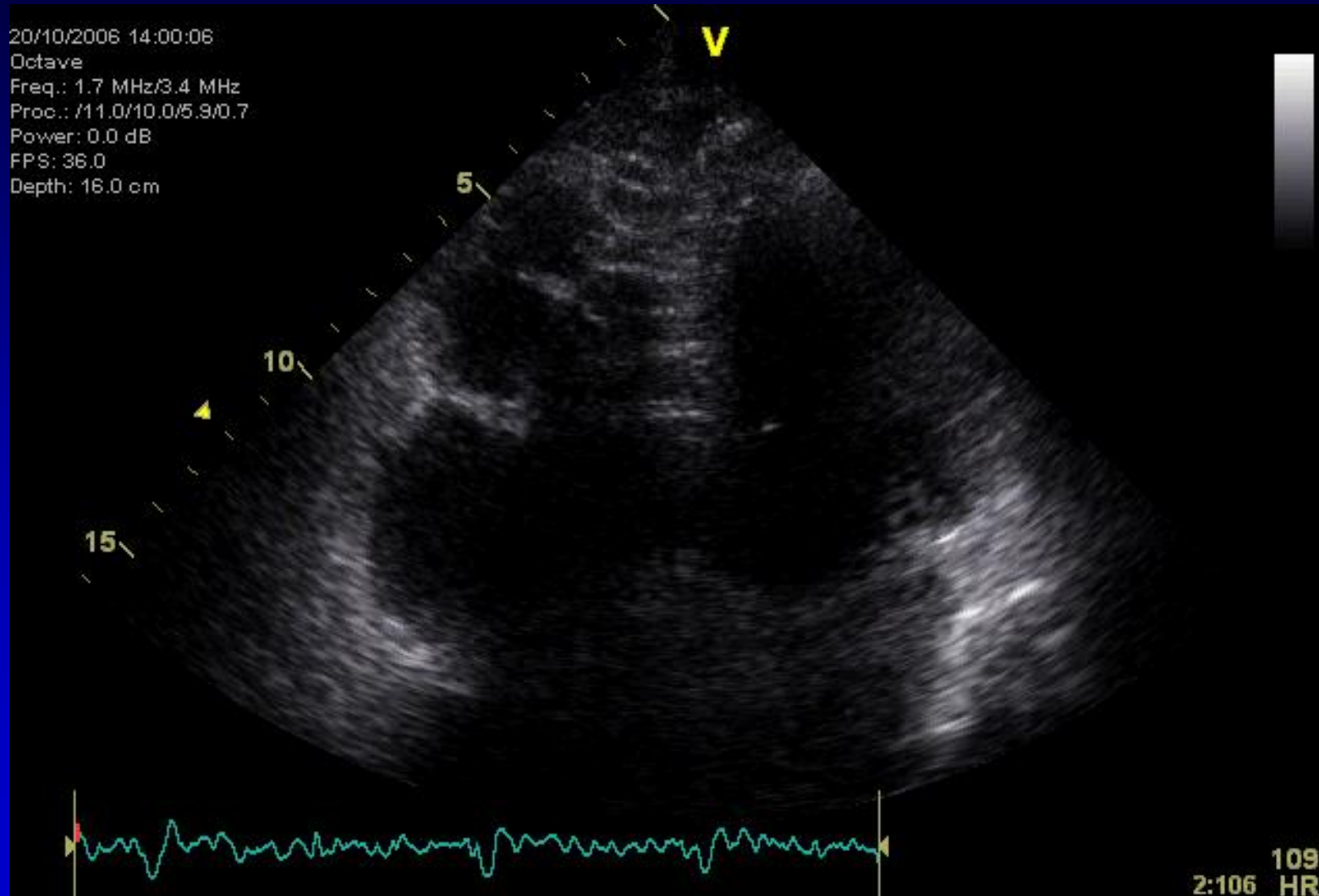
# ARVC - EKG



**EKG – komorová tachykardie s LBBB morfologií**



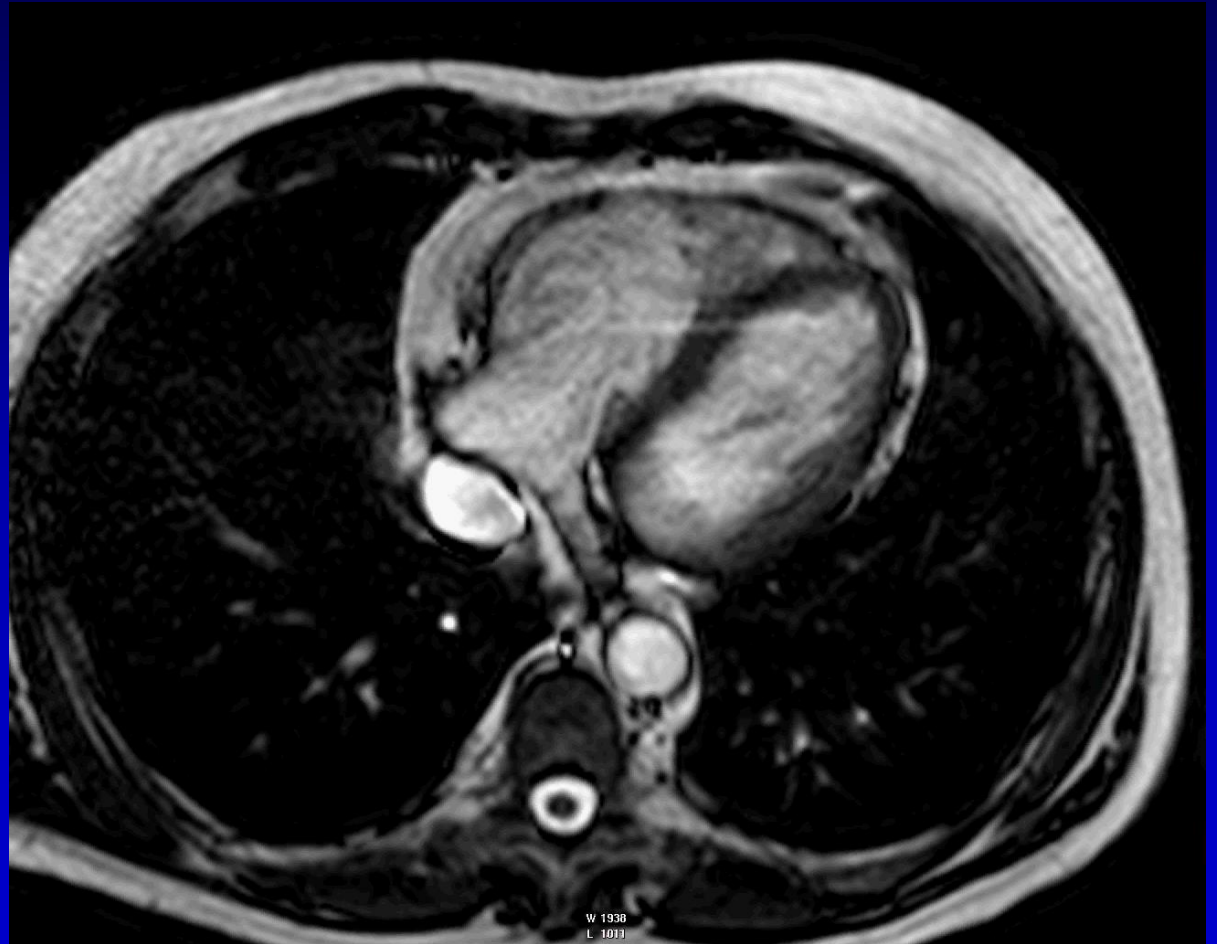
# ARVC- Echokg



# ARVC - magnetická resonance

Porucha kinetiky  
pravé komory

Fibróza stěny PK



# ARVC - léčba

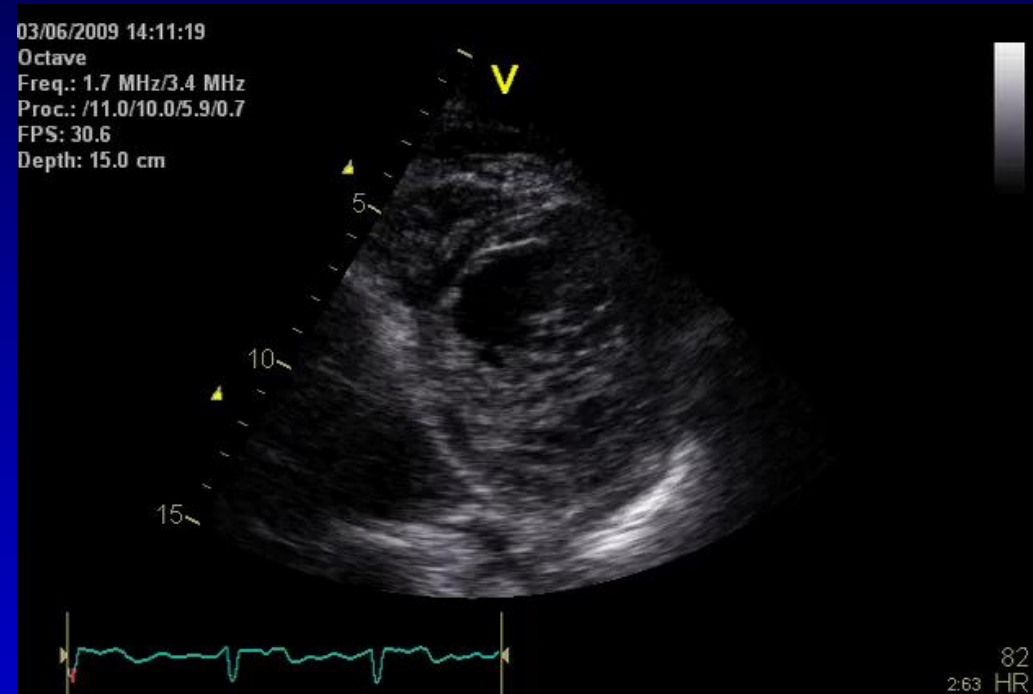
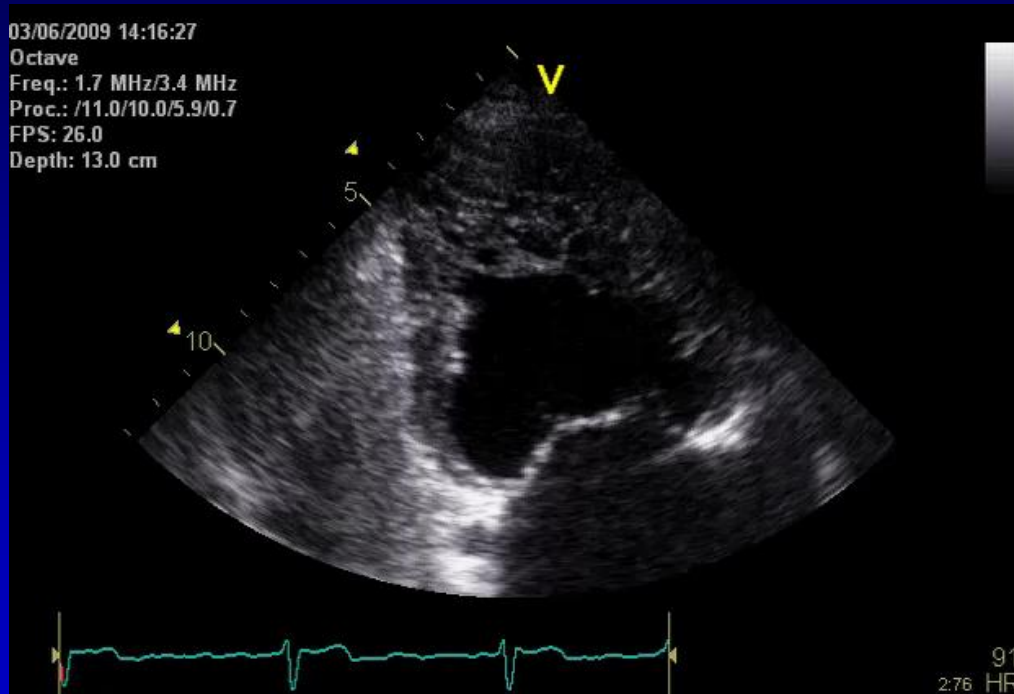
**Asymptomatické jedinci – pravidelně sledujeme + rodinný screening**

**Palpitace, komorové extrasystoly, nečetné nesetřvalé komorové arytmie – antiarytmika: betablokátory, sotalol, amiodaron, ....**

**Četné běhy nesetřvalých KT, opakované synkopy, silně pozitivní rodinná anamnéza / stp. náhlé smrti**

**– implantace ICD (primární/ sekundární prevence NS)**

# Nonkompaktní kardiomyopatie



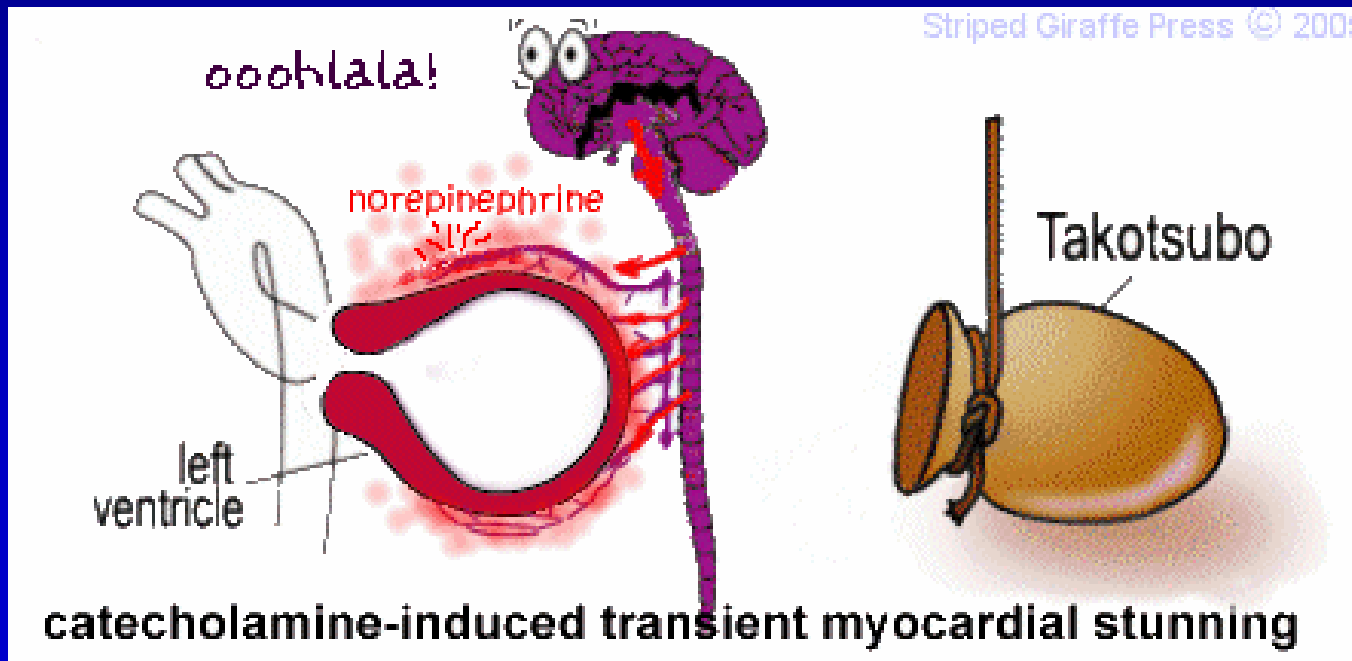
**Teorie vzniku:  
zástava kompakce embryonálního myokardu**

# Takotsubo kardiomyopatie / syndrom

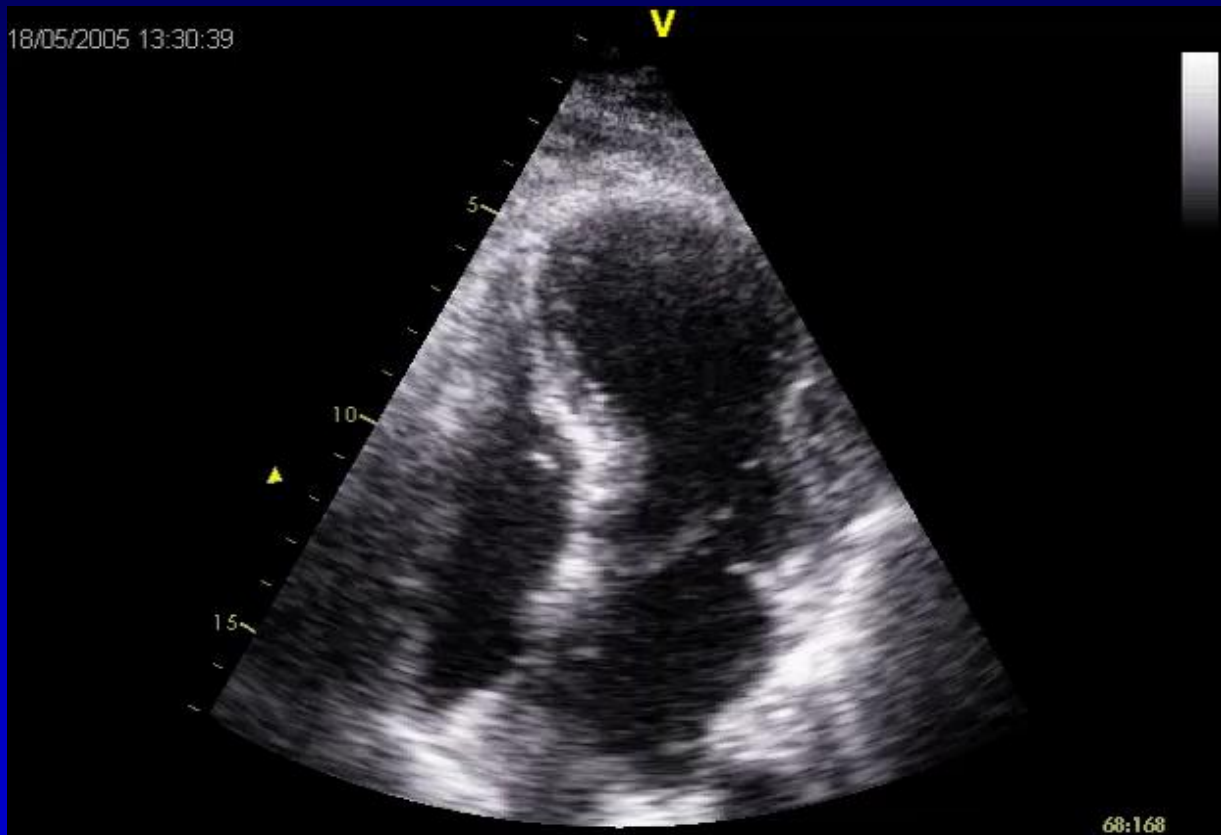
- jinak též akutní hrotové „balónování“, „stressová“ kardiomyopatie ...
- klinický obraz většinou **imituje akutní koronární syndrom !!!**
- příčiny: řada teorií- vasospasmus, porucha mikrocirkulace, zánět ...

hlavní terorie - katecholaminergní teorie (toxický efekt

megahladin krevních katecholaminů na myokard)



# Takotsubo (kardiomyopatie) syndrom





# Takotsubo (kardiomyopatie) syndrom

- Typicky u postmenopauzálních žen v souvislosti se stresem
- Nutné zobrazení koronárních tepen (obvykle SKG)  
a vyloučení přítomnosti culprit léze
- Porucha kinetiky přesahuje povodí koronární tepny a je přechodná  
(normalizace systolické funkce/ejekční frakce nejpozději  
do 6 měsíců)
- Výše elevace troponinů neodpovídá tíži poruše kinetiky LK ( x IM)
- Léčba: betablokátory, léčba srdečního selhání, arytmii

# Myokarditis

# Myokarditis – příčiny

- (post)infekční

virová: enteroviry (coxsackie), adenoviry, EBV,  
HSV, parvovirus B19, HIV .....

bakteriální

spirochety: *Borrelia burgdorferi*

mykotická, rickettsie, protozoa, parazitární

## Vzácně:

- imunitně-navozená myokarditis

alerg. reakce na léky, autoantigeny (sklerodermie, sarkoidóza ...)

- toxické

léky (kokain), těžké kovy, další (hadí jedy...)

# Myokarditis – symptomy

- **Široká škála**  
**asymptomatický průběh → šok, náhlá smrt**
- **Objevení se symptomů většinou 2-3 týdny po viróze:**  
**dušnost, únavnost (~ symptomy srdečního selhávání)**  
**palpitace**  
**synkopy**  
**stenokardie**  
**šok, náhlá smrt**

# Myokarditis – fyzikální nález, EKG, laboratoř

Fyzikální nález: široká škála

nic ... známky srdečního selhávání ... arytmie ... šok

EKG

sinusová tachykardie

řada nespecifických změn ST-T úseku

arytmie (supraventrikulární, komorové; bradyarytmie-blokády)

Laboratoř: zvýšení kardiomarkerů – troponin, CK-MB

(jiná kinetika v čase než u AIM)

**Diagnóza myokarditis = jedna z nejtěžších v kardiologii**

# Myokarditis – echokardiografie

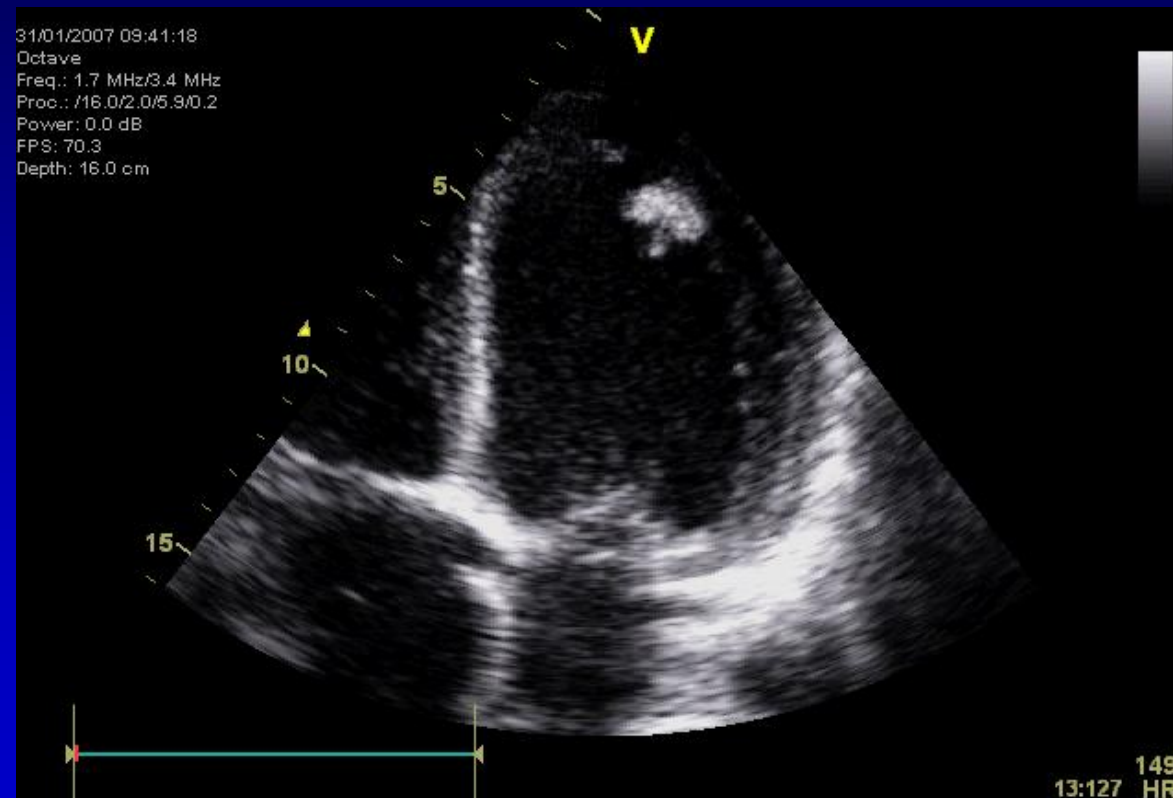
**I normální nález !!**

**Lokální či globální dysfunkce  
(snížená EF) levé komory**

**Ztluštění stěny komory edémem**

**Trombus ?**

**Perikardiální výpotek**





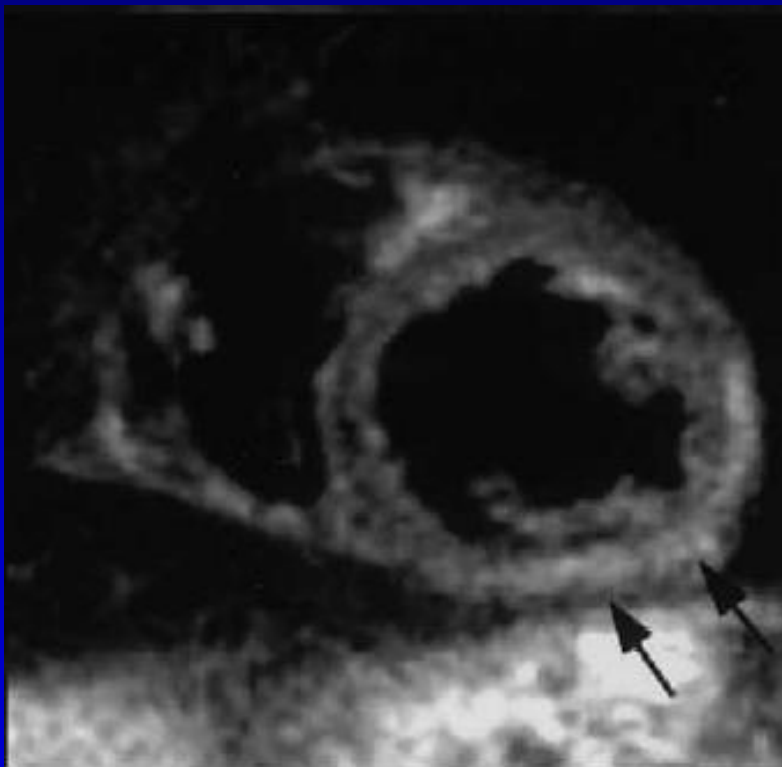
# Myokarditis - magnetická rezonance

neinvazivní tkáňová charakteristika známek myokarditis !

- vždy provést při podezření na myokarditis, pokud dostupné

## Otok myokardu

T2W obraz



## Nekróza myokardu

kontrastní vyšetření



# Myokarditis – diagnóza

- ✓ **Klinicky suspektní myokarditida**  
klinický obraz, EKG, echokg, troponin, MRI
- ✓ **Biopticky potvrzená myokarditida**

# Myokarditis – léčba

- **Klidový režim (aspoň 2-3 týdny)**
- **Specifická léčba dle etiologie** – není zcela standardní léčbou, založena na výsledku biopsie; imunosuprese u velkobuněčné myokarditis, po vyloučení perzistující infekce, ATB u bakteriální etiologie...
- **Léčba arytmií**
- **Léčba srdečního selhání** – dle jeho tíže:
  - ACE inhibitory/sartany, betablokátor (tyto ne při akutním selhání)
  - Diuretika, spironolakton
  - Katecholaminy
  - Podpora oběhu – IABP, jiné dočasné srdeční podpory
  - Transplantace srdce

# **Choroby perikardu: Perikarditidy, tamponáda**

# Akutní perikarditis - etiologie

1. Idiopatická (dříve nazývaná akutní benigní) perikarditida

2. Infekce

- viry (Coxsackie B, echovirus, adenovirus, HIV, virus Ebsteina-Barrové, varicelly aj.)
- bakterie (koky, haemophilus, TBC aj.)
- houby (actinomyces, candida, histoplasma, nocardia aj.)
- paraziti (entamoeba, echinococcus, toxoplasma aj.)

3. Imunologické příčiny

- relapsující perikarditida
- po srdečním infarktu (Dresslerův syndrom)
- postperikardiotomický syndrom
- choroby pojivové tkáně (revmatická horečka, systémový *lupus erythematodes*, revmatoidní artritida, systémová sklerodermie, Sharpův syndrom aj.)

4. Maligní nádory (primární i metastazující)

5. Po ozáření

6. Selhání ledvin

7. Trauma (zevní penetrující i nepenetrující, perforace katétre nebo stimulační elektrodou)

8. Disekující aneuryzma aorty, ruptura srdce

9. Hypotyreóza

10. Léky (hydralazin, prokainamid, minoxidil, fenytoin, isoniazid, antikoagulancia, trombolytika aj.)

11. Vaskulitidy (*polyarteriitis nodosa*, Churgův-Straussově syndrom, Wegenerova granulomatóza, Behcetova choroba aj.)

12. Amyloidóza, sarkoidóza

13. Talasemie

14. Chyloperikard

# Akutní perikarditis - symptomy

- **Bolest - dominantní symptom**

prekordiální, retrosternální, respiračně vázaná, iradiace,  
trvá hodiny-dny, úleva vsedě/předklonu

- **V předchorobí příznaky základního podkladového onemocnění (viróza, systémové onemocnění, malignita ...)**

- **Sub- febrilie**

- **Únava**

- **Dušnost**



# Akutní perikarditis - diagnostika

- Fyzikální nález – perikardiální třecí šelest
- RTG hrudníku – při absenci velkého výpotku normální, jinak vakovitá dilatace stínu srdce
- EKG- viz dále
- Laboratoř – FW, CRP, KO (leukocyty), troponin (současné postižení subepikardiálního myokardu či až perimyokarditis)
- Echokardiografie (přítomnost výpotku), MRI

# Akutní perikarditis – vývoj EKG

## Fáze 1:

difúzní, konkavitou vzhůru obrácené elevace ST úseku,  
deprese úseku PR

## Fáze 2:

normalizace ST a PR úseků

## Fáze 3:

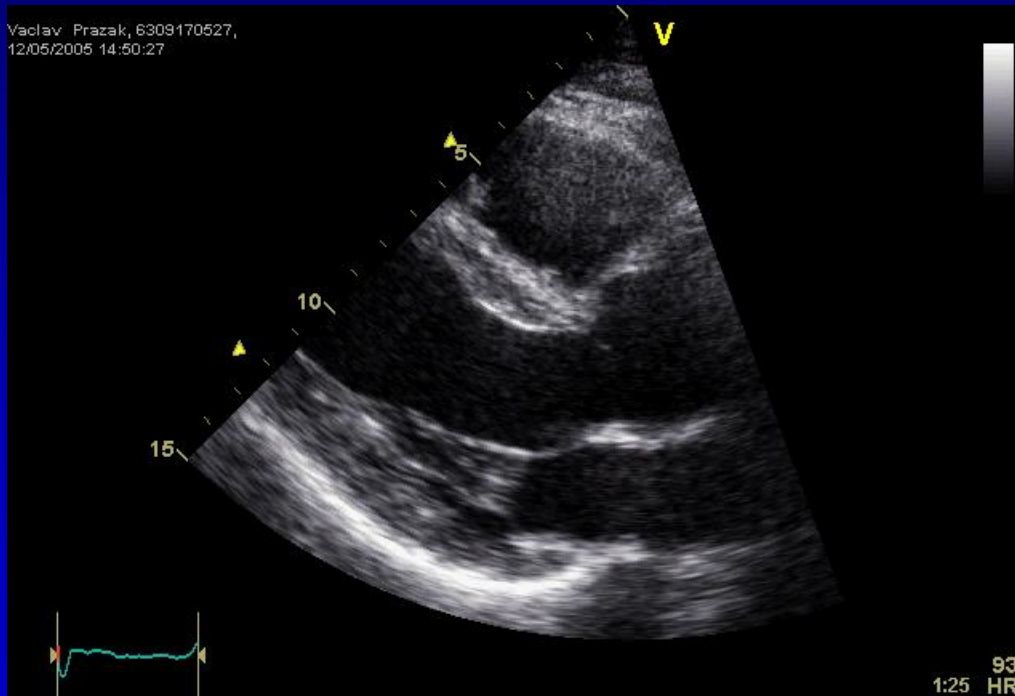
difúzní negativita vln T

## Fáze 4:

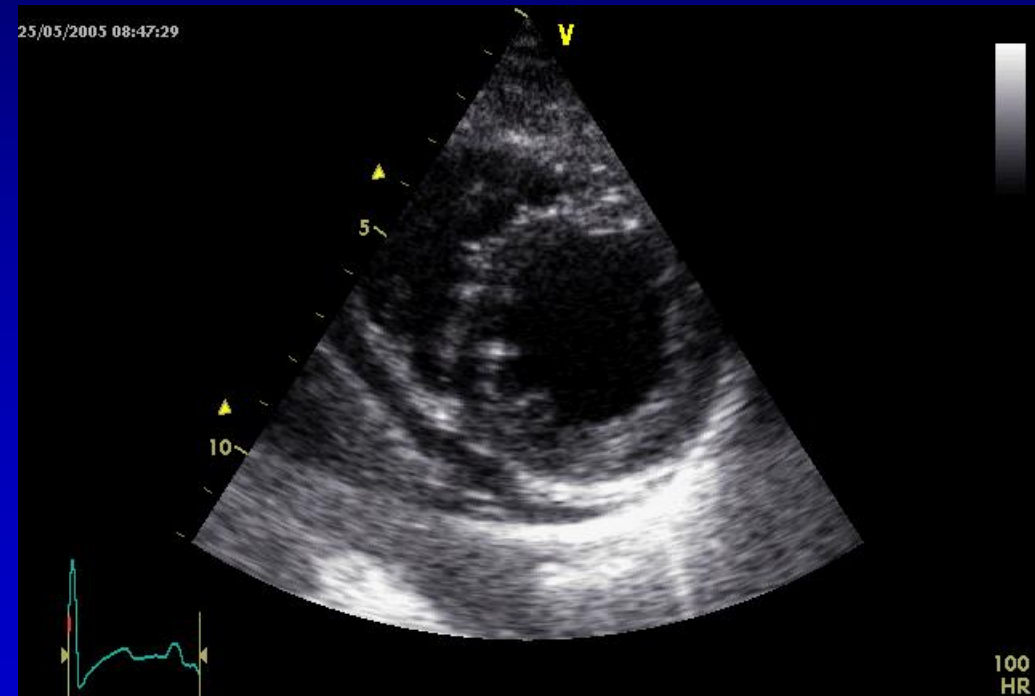
normalizace vln T

# Akutní perikarditis - echokardiografie

Bez výpotku, echokg normální nález  
Pericarditis sicca



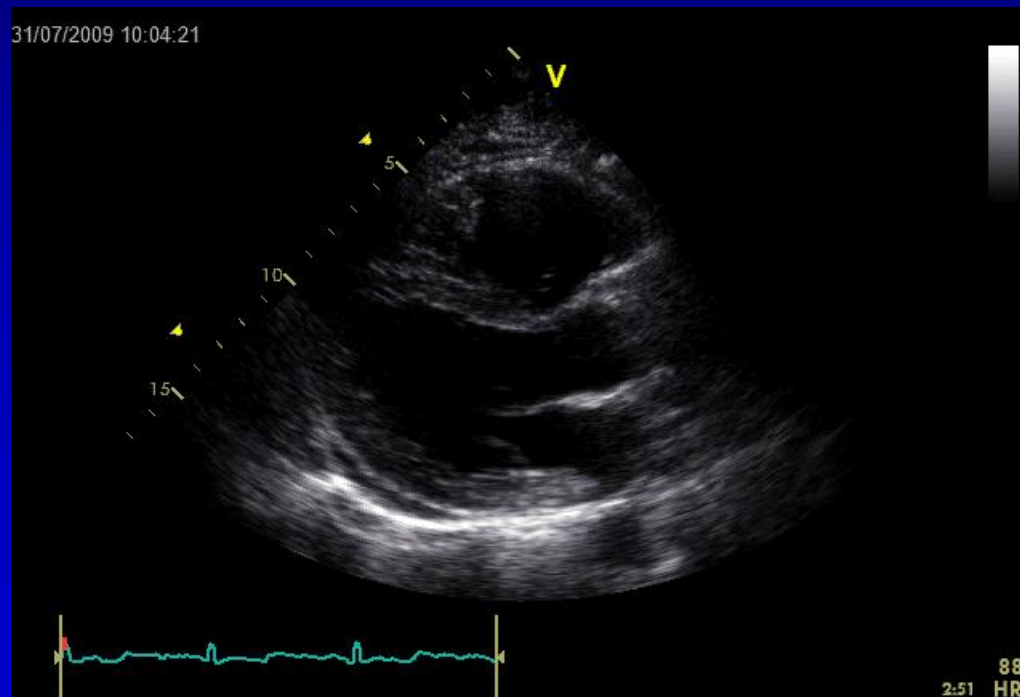
Výpotek v perikardu  
Pericarditis exudativa



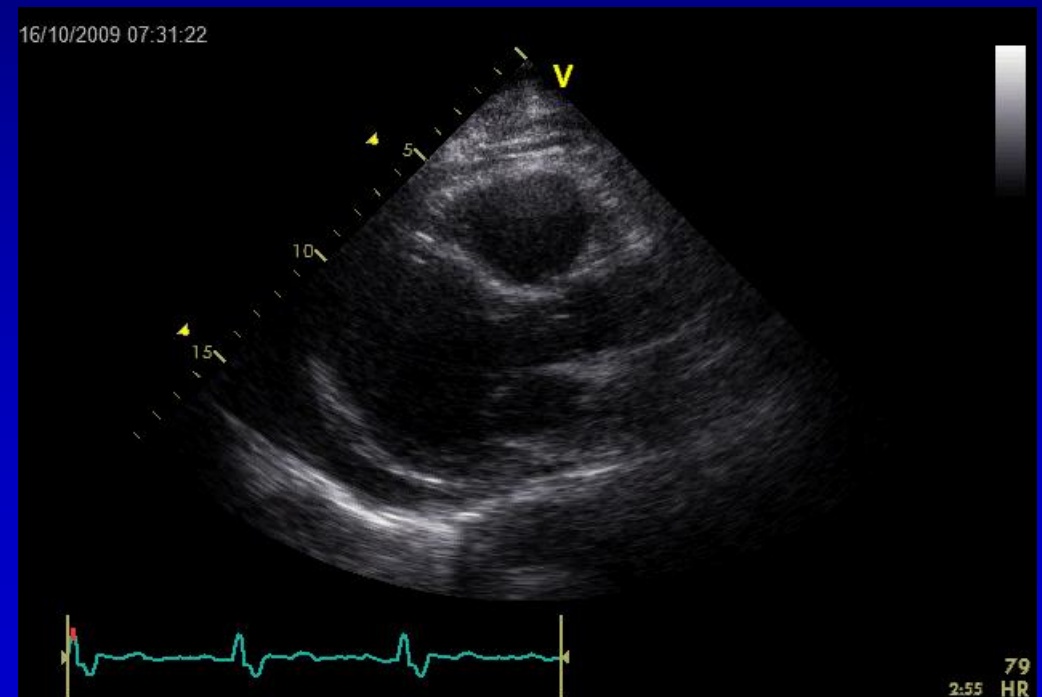
# Perikardiální výpotek – echokardiografie

Základní metoda k hodnocení přítomnosti a velikosti výpotku v perikardu a přítomnosti tamponády

Malý výpotek



Středně velký výpotek



# Akutní perikarditis - léčba

Podle příčiny:

- **Akutní idiopatická/virová perikarditis, postperikardiotomický syndrom:**
  - nesteroidní antiflogistika (Ibuprofen, Aspirin, Indometacin)**
  - + kolchicin**
  - vyhýbáme se kortikoidům – až 2. volba (vyšší riziko relapsu)**
- **Jiné příčiny:**
  - léčba základního onemocnění**

# **Akutní perikarditida**

## ***Kdy punkce perikardu?***

- tamponáda

- z diagnostických důvodů:

  - známá či suspektní purulentní / bakteriální perikarditida

  - známá či suspektní nádorová perikarditida

  - při trvajícím středně velkém a velkém výpotku

  - nejasné etiologie



# Tamponáda

- může vzniknout u jakékoliv perikarditis !
- Výpotek překročí rezervní objem perikardu, nárůst intraperikardiálního tlaku → omezení plnění srdečních oddílů, především pravostranných (nizkotlaké)
- Důležitý je nejen objem, ale i rychlost tvorby výpotku !

# Tamponáda - symptomy

**Beckova trias:**

- hypotenze (až šok)
- tiché srdeční ozvy
- zvýšená náplň krčních žil

**Dušnost, slabost, oprese na hrudi**

**Tachykardie**

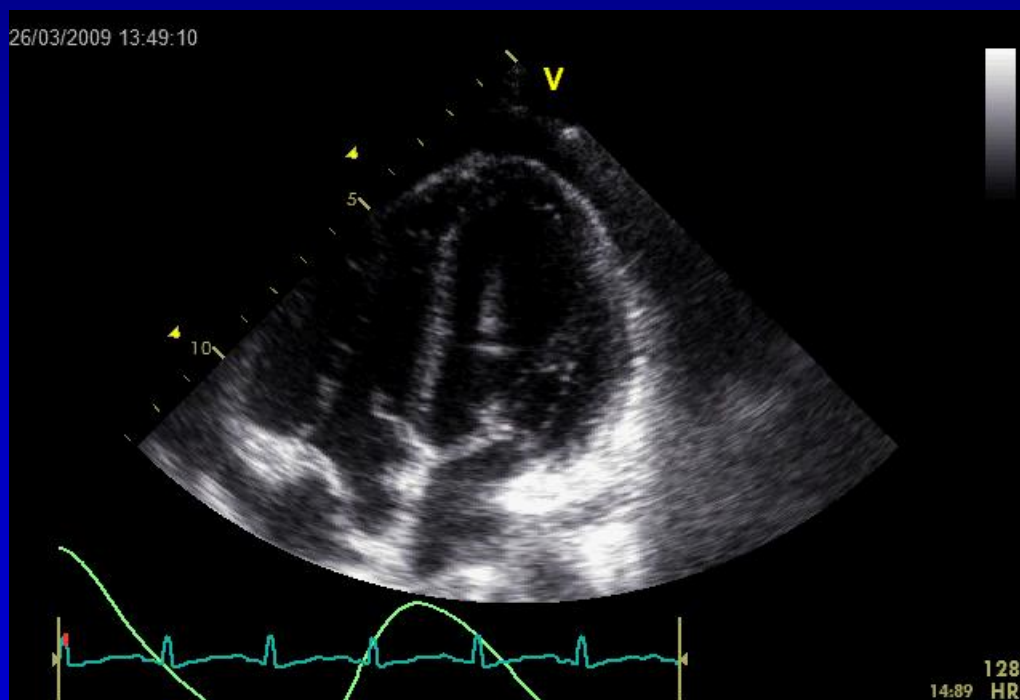
**Pulsus paradoxus (inspirační pokles systol. TK > 10mmHg)**

# Tamponáda - echokardiografie

**Suverénní diagnostická metoda !!!**

**Velikost výpotku, kolaps pravostranných oddílů, jiné – dopplerovské – známky tamponády**

**Naplánování a vedení punkce perikardu**



# Tamponáda – punkce perikardu

- Sterilní podmínky
- Optimálně pod echokardiografickým vedením
- Lokální anestezie
- V místě největší separace perikardiálních listů výpotkem (aspoň 10mm pro bezpečnou punkci), pigtail katétr
- Optimálně subkostální přístup (v případě punkce „naslepo“)

