Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych"

EKSPERT: Dr Bartosz Sobień, kardiolog

Afiliacja: Klinika Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili przypadek 61-letniego chorego z kardiomiopatią przerostową z zawężaniem drogi odpływu lewej komory. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono: koncentryczny przerost lewej komory o maksymalnej grubości rozkurczowej przegrody 21 mm, gradient ciśnienia w LVOT 98 mmHg, bez SAM, wydłużone płatki zastawki mitralnej, umiarkowaną niedomykalność zastawki aortalnej, bez płynu w worku osierdziowym. Zasadniczą kwestią jest dalsze leczenie pacjenta.

DYSKUSJA

Początkowa ocena pacjenta z kardiomiopatią przerostową (HCM) wymaga oceny kilku czynników klinicznych: stratyfikacji ryzyka nagłego zgonu sercowego, leczenia objawów niewydolności serca, przesiewowych badań genetycznych i ograniczenia aktywności fizycznej. U pacjentów z objawową niewydolnością serca, należy określić obecność zawężania drogi odpływu lewej komory w celu sformułowania optymalnej strategii leczenia. Dla pacjentów bez zawężania drogi odpływu w spoczynku (lub w teście prowokacji) i bez objawowej niewydolności serca, należy rozpocząć leczenie farmakologiczne. Beta blokery działają na ogół korzystnie i należy zwiększać ich dawke do maksymalnej dobrze tolerowanej. Alternatywnie można podjąć próbę zastosowania blokerów kanału wapniowego, a u niektórych pacjentów dodania dizopiramidu o przedłużonym uwalnianiu do beta-blokera, choć ta opcja jest często ograniczona przez skutki uboczne. Leczenie inwazyjne (miektomię lub ablację alkoholową przegrody) zaleca się tylko u pacjentów z zawężaniem drogi odpływu i objawową, oporną na leczenie niewydolnością serca. Jeśli u pacjenta nie ma żadnych dowodów na zawężanie drogi odpływu w spoczynku lub w teście prowokacyjnym - mogą być zastosowane środki blokujące węzeł AV celem ograniczenia dysfunkcji

rozkurczowej. Jeśli u pacjenta nadal postępują objawy niewydolności serca pomimo stosowania wyżej wymienionych metod leczenia - przeszczep serca jest jedyną długoterminową opcją terapeutyczną. U pacjentów bezobjawowych leczenie farmakologiczne nie odgrywa istotnej roli. (1)

U jednej trzeciej chorych z HCM współistnieje łagodna niedomykalność zastawki aortalnej, prawdopodobnie spowodowana przez zawężanie podaortalne i wysokie prędkości przepływu w drodze odpływu lewej komory. Umiarkowana do ciężkiej niedomykalność aortalna jest rzadsza i zwykle spowodowana pierwotną chorobą płatków zastawki aortalnej lub samej aorty. U pacjentów z LVOTO, niezwiązanego SAM, takich jak np. membrana podaortalna powinno się wykluczyć zapalenia wsierdzia. Niedomykalność zastawki aortalnej może również wystąpić po miektomii przegrody, szczególnie u dzieci i młodych dorosłych. (2) Nasilenie AR powinny być oceniane zgodnie z wytycznymi ESC poprzez ocenę anatomii zastawki, wymiarów aorty i innych parametrów jakościowych, ilościowe i pół-ilościowych. Wielkość lewej komory jest zawodnym markerem nasilenia AR w HCM. (3)

OPINIA EKSPERTA

W drodze konsensusu ustalono, że pacjenci z objawowym LVOTO powinni być początkowo początkowo leczeni kardioselektywnymi ß-blokerami do maksymalnej dawki tolerowanej. Jeśli same ß-blokery są nieskuteczne, zalecane jest dodanie dyzopiramidu (jeśli jest dostępny). Należy stopniowo zwiększać dawkę do maksymalnej dawki tolerowanej (zwykle 400-600 mg / dobę). Werapamil (dawka 40 mg trzy razy na dobę do maksymalnie 480 mg na dobę) może być stosowany, gdy ß - blokery są przeciwwskazane lub nieskuteczne.

Leczenie inwazyjne w celu zmniejszenia LVOTO należy rozważyć u pacjentów z gradientem LVOTO ≥50 mmHg, i umiarkowanymi do ciężkich objawami niewydolności serca (NYHA – klasa funkcjonalna III-IV) i / lub nawracającymi omdleniami wysiłkowymi pomimo maksymalnej tolerowanej farmakoterapii. (3)

REFERENCJE

1. Maron MS. My approach to clinical management of hypertrophic cardiomyopathy. Trends in cardiovascular medicine. 24 ;2014 :314-15.
2. Aortic regurgitation: a common complication after surgery for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1989;13:63-67.
3. The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. Doi/10.1093/eurheartj/ehu284