




ARYTMOGENNÍ DYSPLÁZIE LEVÉ KOMORY SRDEČNÍ



MUDr. Franc P., MUDr. Krupička J. PhD., Kardiologie Brandýs nad Labem

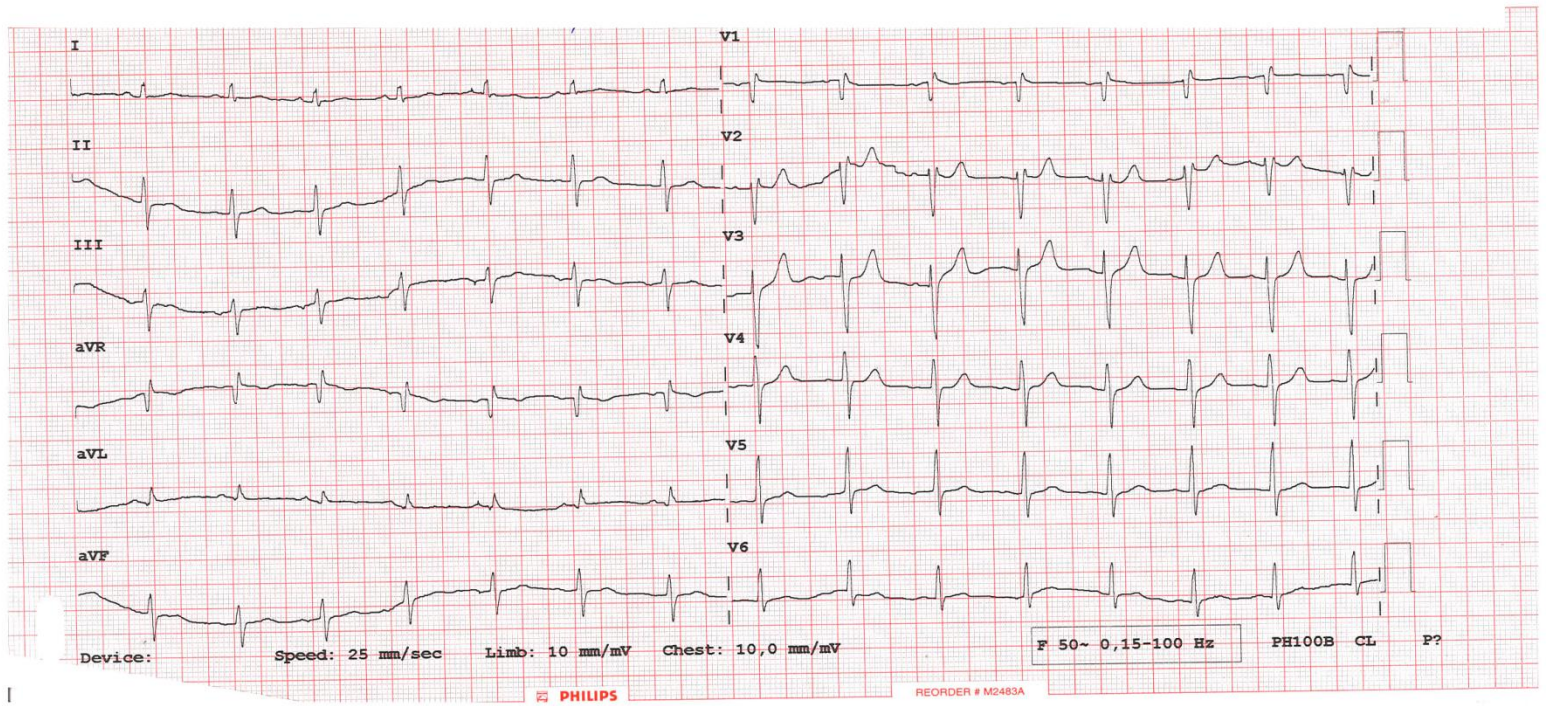
Prof. MUDr. Paleček T. PhD, II. Interní klinika LF UK a VFN Praha

Anamnéza

- Žena, 40 let, dosud bez závažných onemocnění
- Matka zemřela náhle ve 42 letech vedena jako DKMP, čekatelka OTS
- Pro pozitivní RA provedeno preventivní kardiologické vyšetření v Belgii

Vyšetření v Belgii

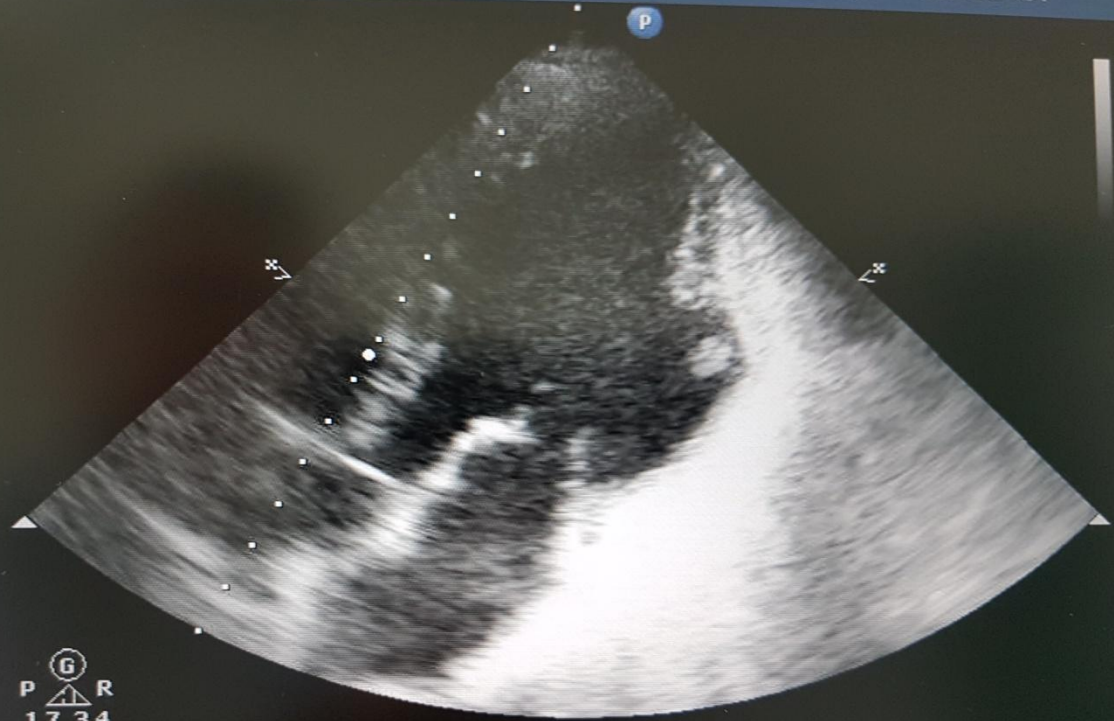
- Aneurysma LK posterolaterálně, EF 40% (UZ i NMR)
- Normální koronarogram dle CTAG
- Uzavřeno jako MINOCA (Myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries)
- Dána ASA 80 mg denně



MI 1,3 5.9.2017
TIS 0,7 10:13:37

ADULT2
S5-2
44Hz
15cm

2D
HGen
Gn 67
55
7/2/0
50 mm/s



G
P R
1,7 3,4

79
BPM

---s, --Hz)



SELECTED STRIPS

4:16:07 66 BPM Size x1,x1,x1 PVC

Strip 1 of 2



4:28:57 67 BPM Size x1,x1,x1 PVC

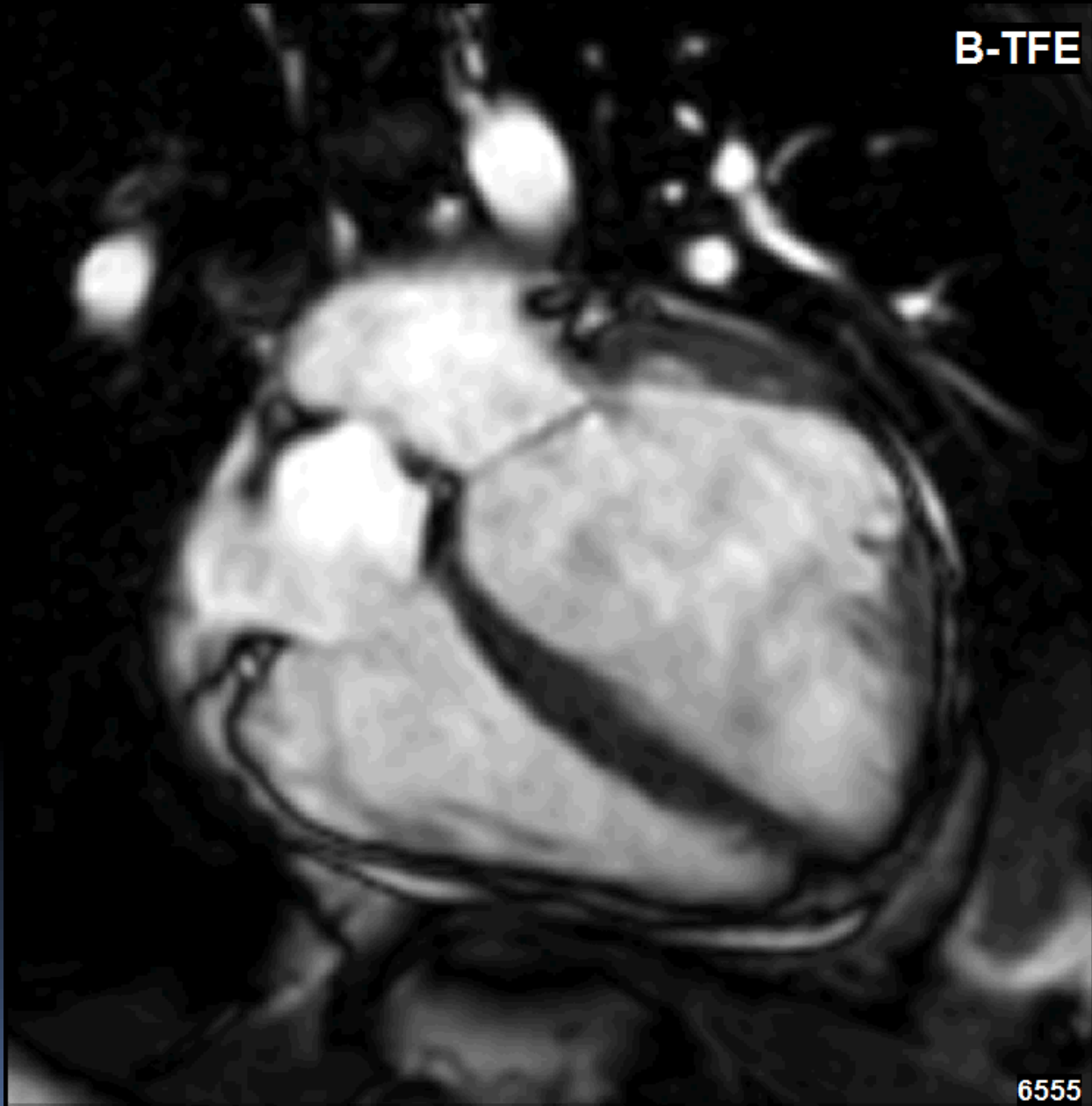
Strip 2 of 2



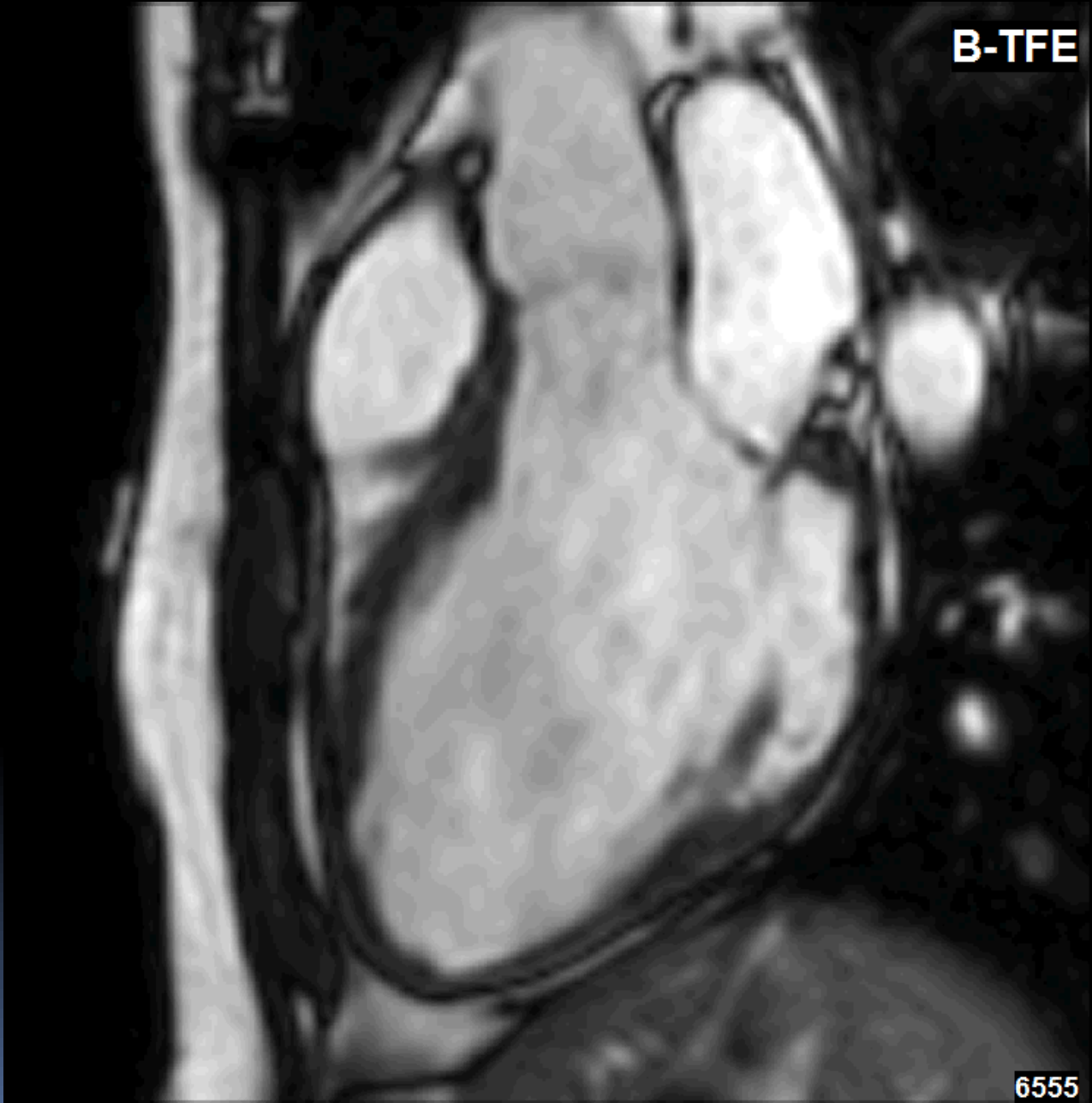
Závěr: Dilatace a snížená ejekční frakce levé komory 41% při ztenčeném aneuryzmatu proximální třetiny bočné stěny a zadní stěny kromě malých okrsků nad mitrálním anulem, patrně je pozdní syčení kontrastní látkou (LGE) transmurně v tomto aneuryzmatu, ale též přesahující přes lehce hypokinetickou bazi spodní stěny na pravokomorovou část septa komor - tj. postkontrastní syčení se jeví jako fibróza nekoronární etiologie.

Normální velikost, regionální i celková systolická funkce pravé komory (EF 57%).

B-TFE




6555





Farmakoterapie

- Terapie ASA ukončena
 - Cosyrel 5/5mg 1-0-0
- 

Implantace ICD

Závěr:

Arytmogenní kardiomyopatie levé komory, středně významná systolická dysfunkce levé komory, EF 41 %, implantace ICD v rámci primární prevence náhlé smrti - Autogen VR (4.12.2017)



Genetické vyšetření

- Mutace genu pro desmoplakin
- 

ARVD/ALVD

- ARVD- výskyt v populaci 1 na 5000, tedy ve spádu 100.000 je 20 postižených
- Muži jsou postiženi 3x častěji než ženy
- Ve 23% případů je prvním symptomem náhlá smrt

ARVD / ALVD

- Mutace desmosomálních genů
- Destrukce myocytů a jejich náhrada tukem a vazivem
- Změny mohou být lokalizovány na PK, LK nebo na obou komorách
- Degenerativní změny postupují od epikardu k endokardu.

Diagnostický postup

- Anamnesa
- Ekg
- UZ srdce, NMR
- Ekg holter, zátěžové ekg
- Zobrazení koronárních tepen
- Genetické vyšetření

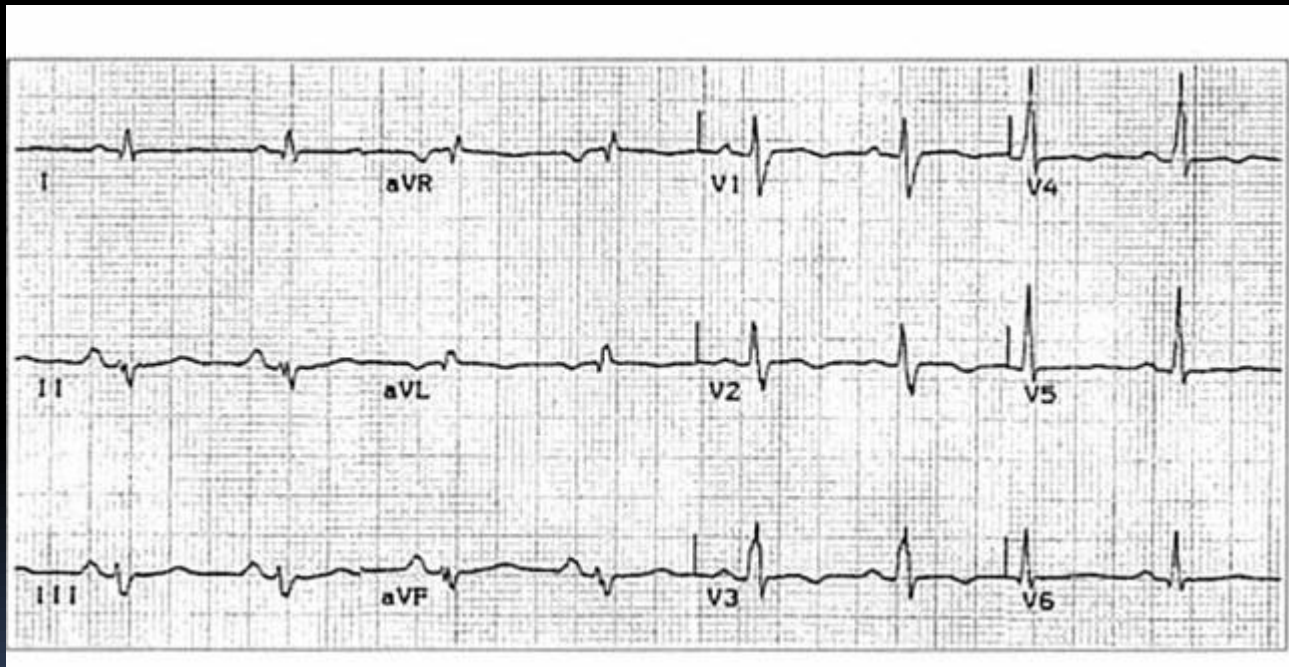
Anamnesa

- Údaje o SD u přímých příbuzných
- Palpitace (70%)
- Synkopy (30%)
- Netypické bolesti na hrudi
- Dušnost, nevykonnost

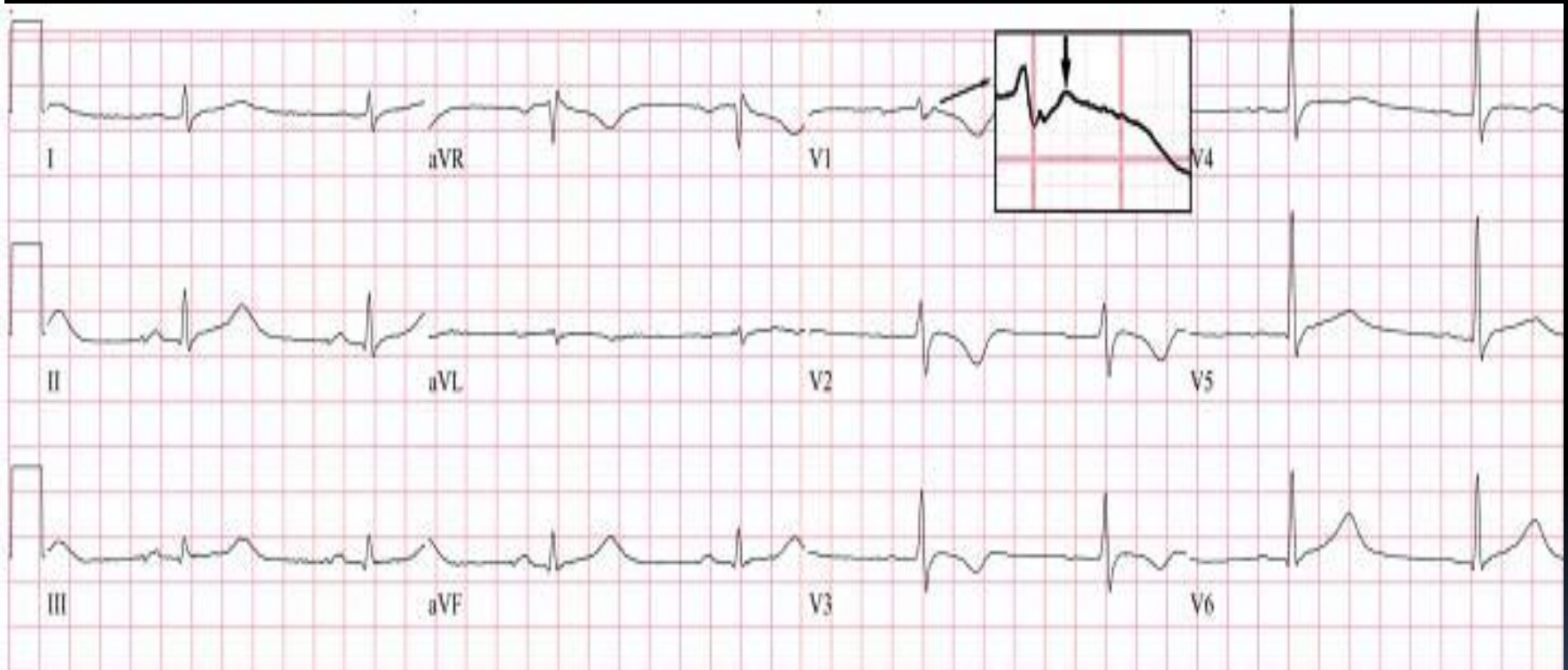
Ekg ARVD

- 90% nemocných s ARVD má změny na ekg
- Prodloužení S vlny V₁-V₃ nad 55ms
- Prodloužení QRS komplexu V₁ nad 110ms
- 30% nemocných má epsilon vlnu V₁-V₃

ARVD



Epsilon vlna

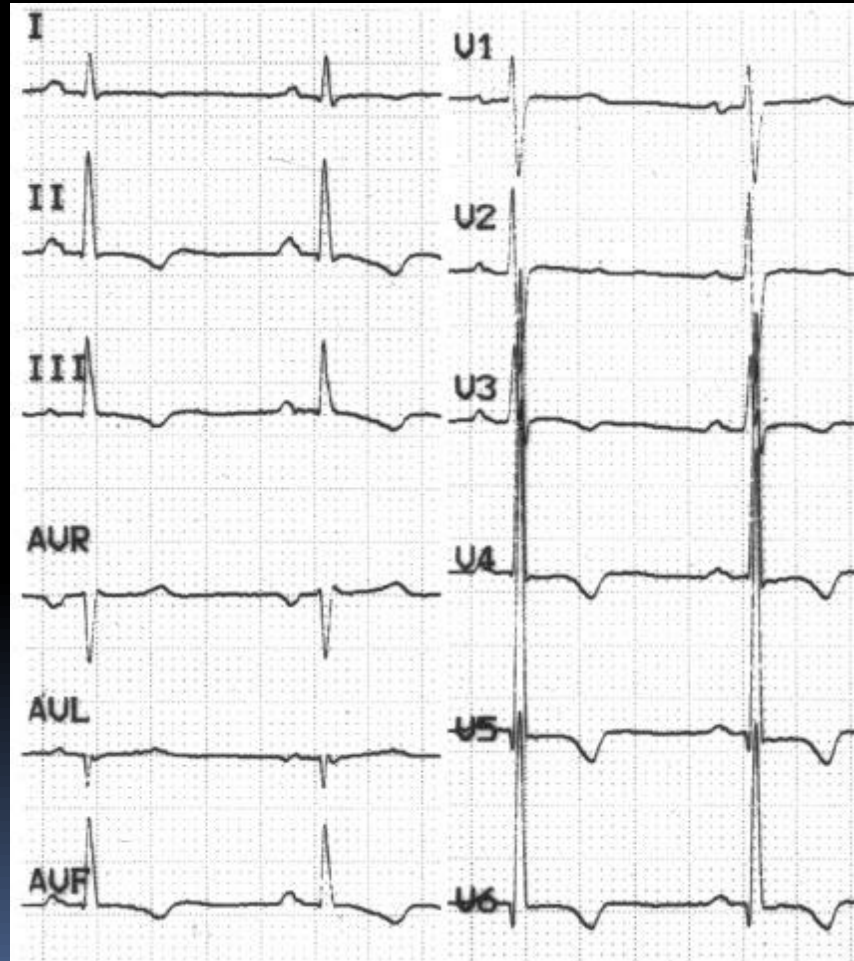




EKG ALVD

- Inverze T vlny posterolaterálně
- 

Inferolateralní inverze T vlny



Zobrazovací vyšetření

- Regionální porucha kinetiky PK/LK
- Systolická dysfunkce PK/LK
- Pozdní vychytávání gadolinia ve fibrózně změněné tkáni



Arytmie

- KES/KT z PK (tvaru LBBB) u ARVD
 - KES/KT z LK (tvaru RBBB) u ALVD
- 

Velká kritéria


- ***I. Globální anebo regionální porucha funkce či struktury PK***
- ***II. Charakteristika stěny pravé komory***
- reziduální počet myocytů < 60 % morfometricky (resp. < 50 % odhadem) s fibrotickou náhradou myocytů ve ≥ 1 vzorku z volné stěny PK, s tukovou tkání nebo bez ní
- ***III. Abnormality repolarizační fáze***
- negativní T-vlny ve svodech V₁–V₃ u osob starších 14 let v nepřítomnosti RBBB \geq 120 ms
- ***IV. Abnormality depolarizace a vedení***
- přítomnost vlny Epsilon ve svodech V₁–V₃
- ..
- ***V. Poruchy srdečního rytmu***
- nesetřvalé či setřvalé komorové tachykardie morfologie LBBB se superiorní osou (negativní QRS ve II, III a aVF, pozitivní v aVL)
- ***VI. Rodinná anamnéza***
- ARVC u příbuzného prvního stupně stanovená podle těchto kritérií

Malá kritéria

- *Echokardiografické vyšetření:*
- *MR*
- negativní T-vlny ve svodech V₁ a V₂ nebo V₄–V₆ u osob starších 14 let
- v nepřítomnosti RBBB
- Ekg negativní T vlny ve svodech V₁–V₄ u osob starších 14 let při kompletním RBBB
- přítomnost pozdních komorových potenciálů při SAECG v nepřítomnosti
- trvání QRS ≥ 110 ms na standardním EKG (pozitivita minimálně jednoho
- z následujících parametrů):
- trvání filtrovaného QRS ≥ 114 ms
- trvání terminálního nízkoamplitudového signálu ($< 40 \mu\text{V}$) ≥ 38 ms
- střední kvadratická voltáž terminálních $40 \text{ ms} \leq 20 \mu\text{V}$
- trvání terminální aktivace QRS ≥ 55 ms ve svodech V₁–V₃ v nepřítomnosti
- RBBB (měřeno z nadiru S vlny do konce QRS)
- nesetvalé či setvalé komorové tachykardie morfologie LBBB z výtokového
- traktu PK (s inferiorní osou – pozitivní QRS ve II, III a aVF, negativní
- v aVL) nebo s neznámou osou
- četné komorové extrasystoly ($> 500/24$ h) při holterovském monitorování EKG
- ARVC u příbuzného prvního stupně v případě, že není možné potvrdit
- diagnózu podle současných kritérií



DIAGNOZA ARVD

- 2 velká kriteria
 - 1 velké a 2 malé
 - 4 malé
- 



Terapie


- Prevence náhlé srdeční smrti
- Terapie systolické dysfunkce PK/LK
- Terapie srdečního selhání (OTS)
- Screening přímých příbuzných

Prevence NSS

- Zákaz kompetitivních sportů
- Terapie BB
- Implantace ICD
- Modifikace arytmogenního substrátu



Implantace ICD

- Sekundární prevence NS
 - Hemodynamicky netolerovaná SKT
 - Synkopy
- 



Implantace ICD

- NSKT na holteru
- Těžká dysfunkce a dilatace PK
- Současné postižení PK a LK
- Izolované postižení LK
- Pozitivní RA
- Věk pod 35 let

Děkuji za pozornost

