



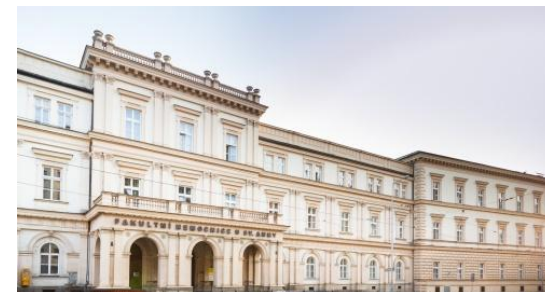
# Diferenciální diagnostika snížené systolické funkce levé komory

**Jan Krejčí**

**I. interní kardiologická klinika FNUSA a LF MU v Brně**



*ECHOdny 2018*



**CME** 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure

The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC)

Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC

Souhrn Doporučených postupů ESC pro diagnostiku a léčbu akutního a chronického srdečního selhání z roku 2016.

Připraven Českou kardiologickou společností

(Summary of the 2016 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. Prepared by the Czech Society of Cardiology)

Jindřich Špinar<sup>a</sup>, Jaromír Hradec<sup>b</sup>, Lenka Špinarová<sup>c</sup>, Jiří Vitovec<sup>c</sup>

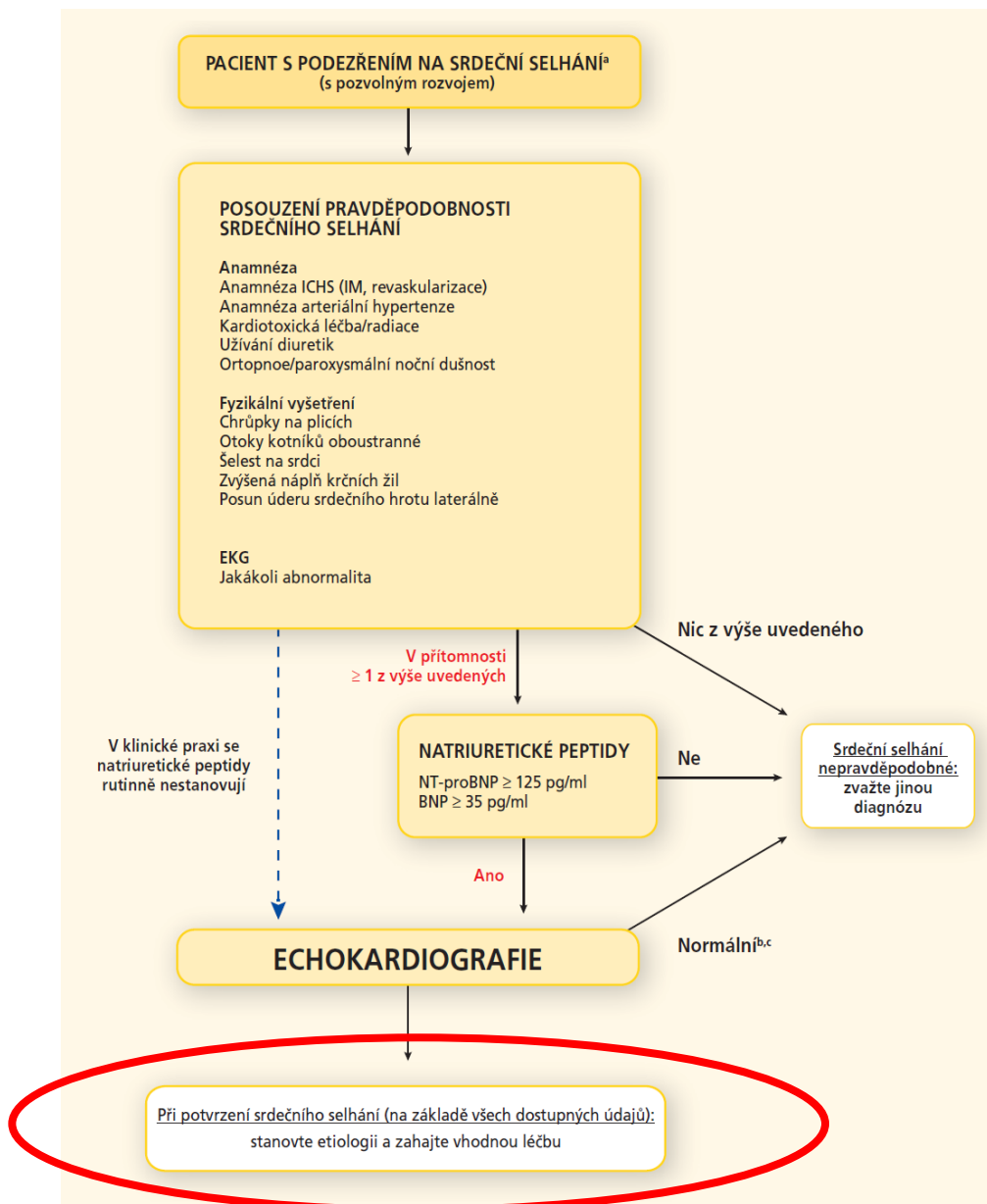
EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY<sup>®</sup>



ČESKÁ KARDIOLOGICKÁ SPOLEČNOST  
THE CZECH SOCIETY OF CARDIOLOGY

**Tabulka 3.1 – Definice srdečního selhání se zachovanou ejekční frakcí (HFpEF), s ejekční frakcí ve středním pásmu (HFmrEF) a sníženou ejekční frakcí (HFrEF)**

| Typ srdečního selhání | HFrEF | HFmrEF                         | HFpEF  |  |
|-----------------------|-------|--------------------------------|--|--|
| KRITÉRIA              | 1     | Symptomy ± známky <sup>a</sup> | Symptomy ± známky <sup>a</sup>   |  |
|                       | 2     | EFLK < 40 %                    | EFLK 40–49 %   | EFLK ≥ 50 %  |
|                       | 3     | –                              | Zvýšené hodnoty natriuretických peptidů <sup>b</sup><br>Alespoň jedno další kritérium:<br>• významné strukturální onemocnění srdce (HLK a/nebo LAE)<br>• diastolická dysfunkce (detaily viz oddíl 4.3) | Zvýšené hodnoty natriuretických peptidů <sup>b</sup><br>Alespoň jedno další kritérium:<br>• významné strukturální onemocnění srdce (HLK a/nebo LAE)<br>• diastolická dysfunkce (detaily viz oddíl 4.3) |



## Souhrn Doporučených postupů ESC pro diagnostiku a léčbu akutního a chronického srdečního selhání z roku 2016.

Při potvrzení srdečního selhání (na základě všech dostupných údajů):  
stanovte etiologii a zahajte vhodnou léčbu



**Srdeční selhání není diagnóza ale syndrom!**



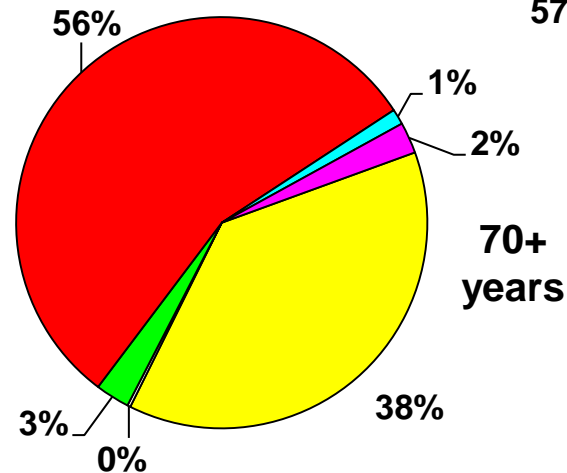
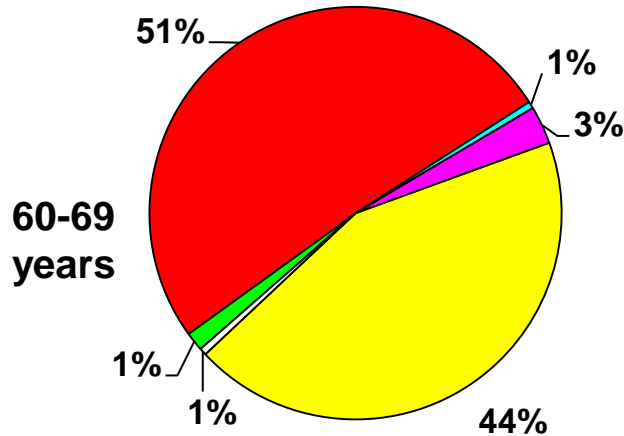
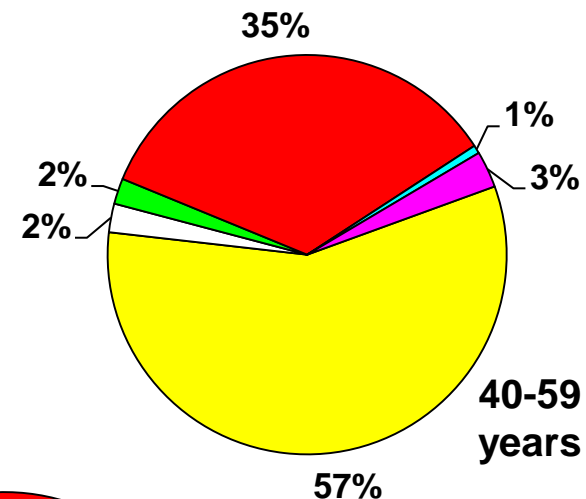
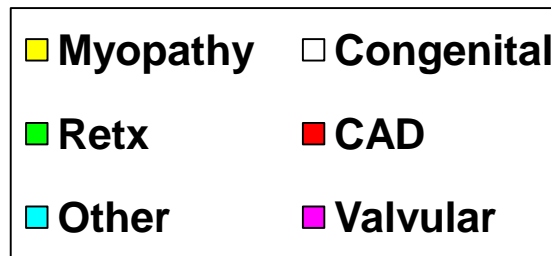
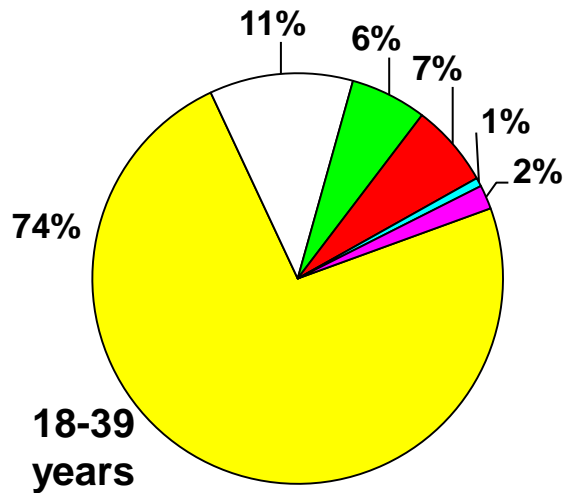
**Stanovení diagnózy má zásadní význam z hlediska léčby!**

## **Etiologie systolické dysfunkce LK**

- **Ischemická choroba srdeční**
- **Kardiomyopatie**
- **Hypertenze**
- **Chlopenní vady**



# Adult Heart Transplants Diagnosis

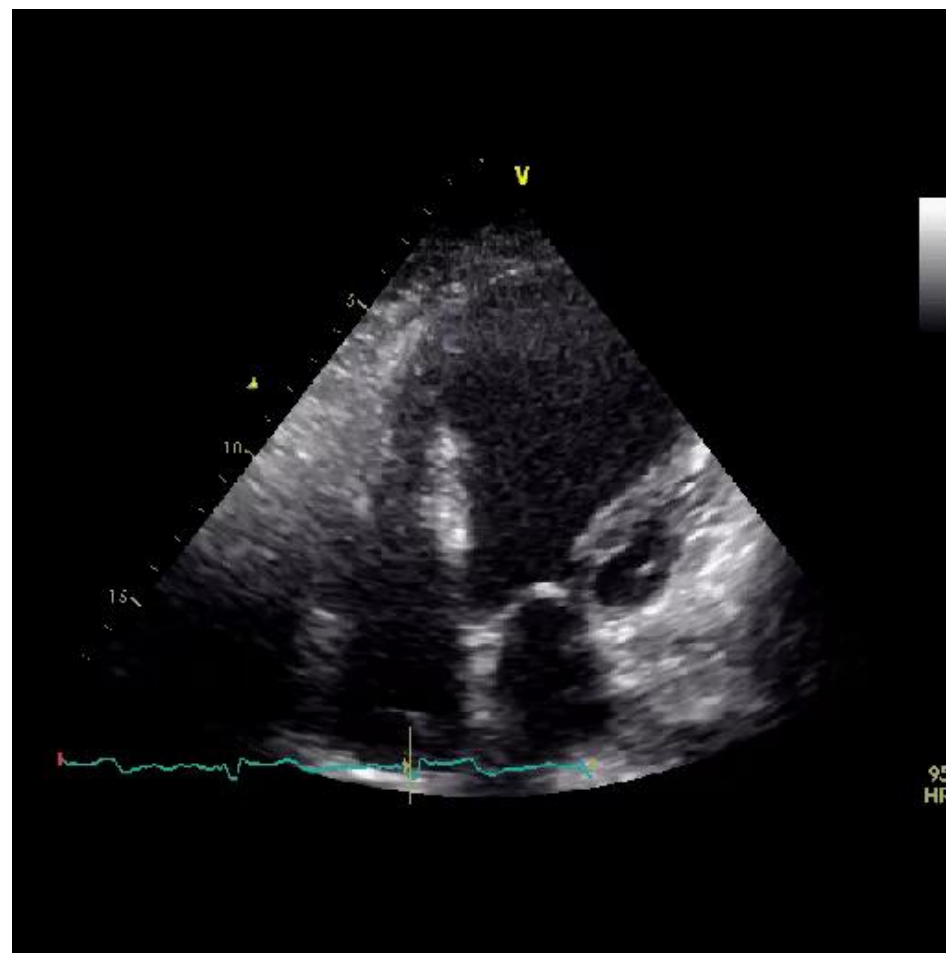
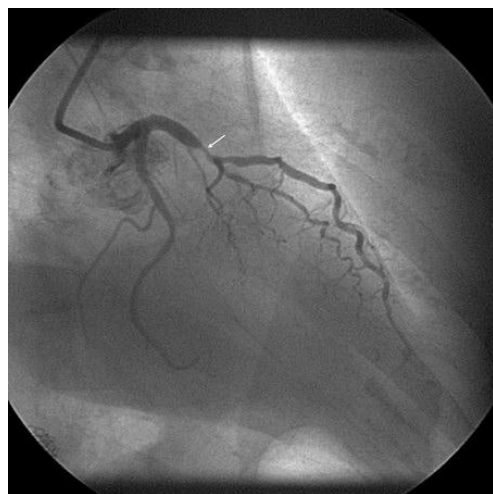
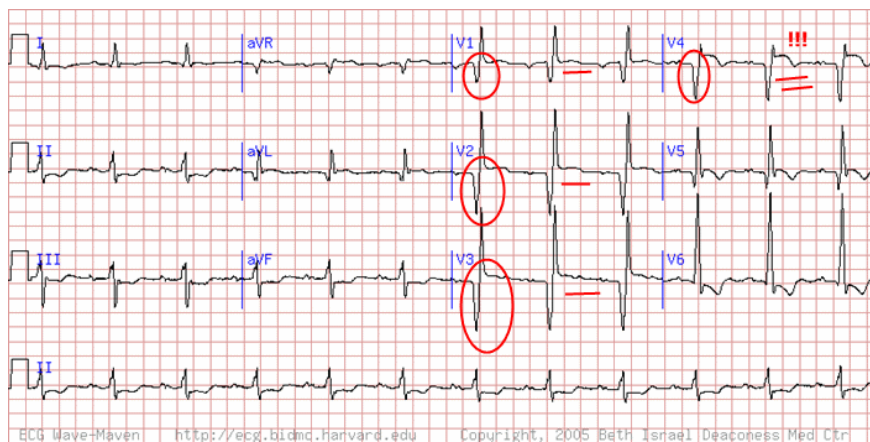


## Etiologie systolické dysfunkce LK

- **Ischemická choroba srdeční**
- **Kardiomyopatie**
- **Hypertenze**
- **Chlopenní vady**



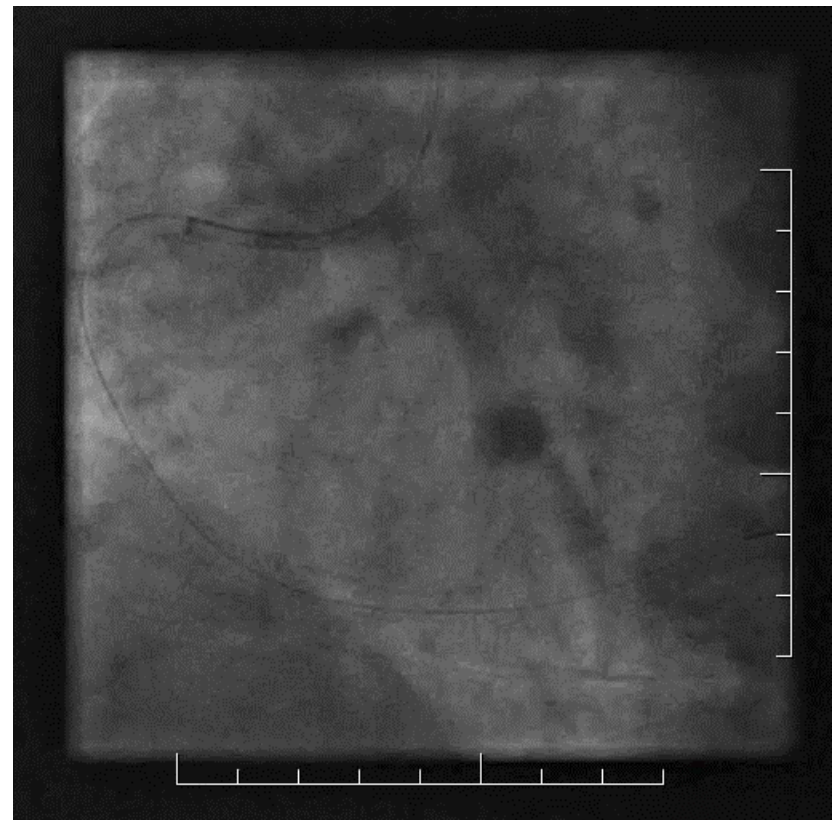
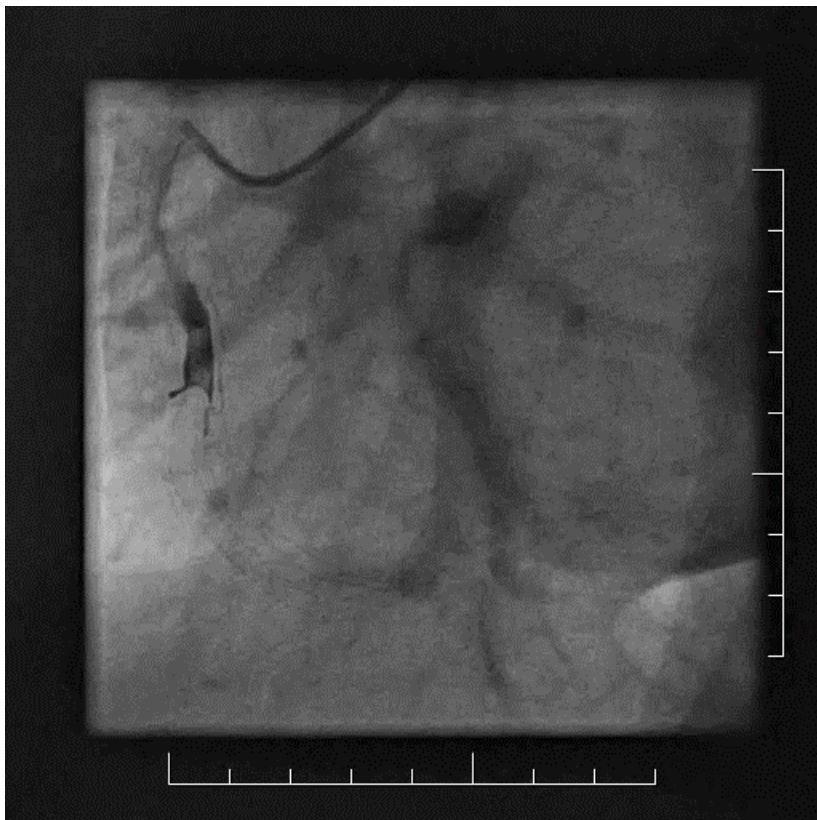
# Ischemická choroba srdeční zobrazovací metody v její diagnostice





## ICHS – prognostické konsekvence

- **Posouzení viability – odhad dalšího vývoje funkce levé komory po intervenci**



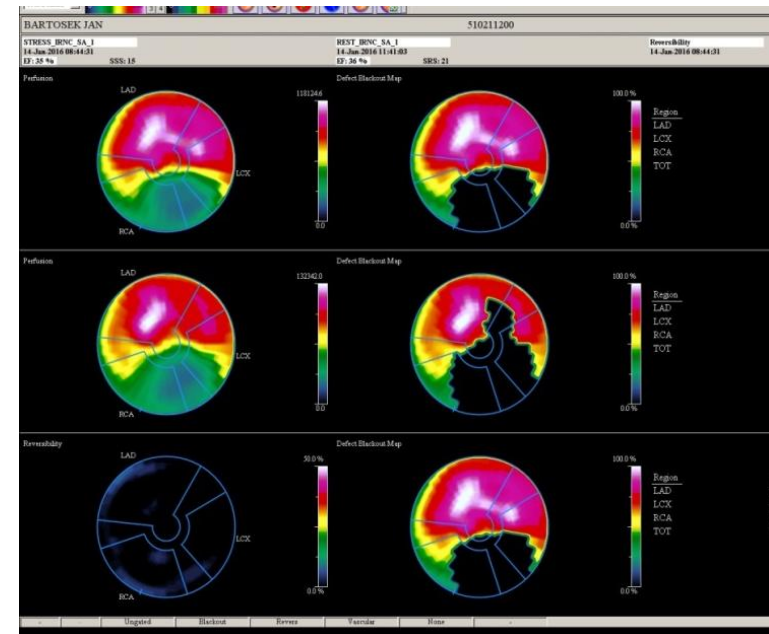
# ICHS – prognostické konsekvence

- **Posouzení viability – odhad dalšího vývoje funkce levé komory po intervenci**
- **neviabilní myokard (jizva inferolaterálně) - po revaskularizaci nedojde ke zlepšení funkce myokardu**

## MRI - LGE



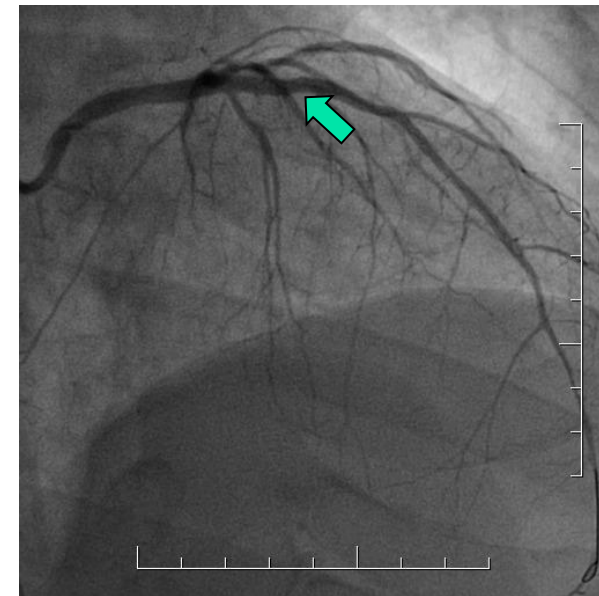
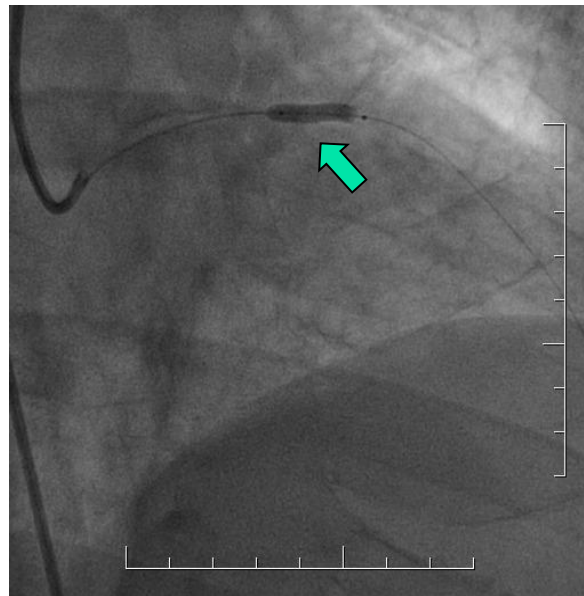
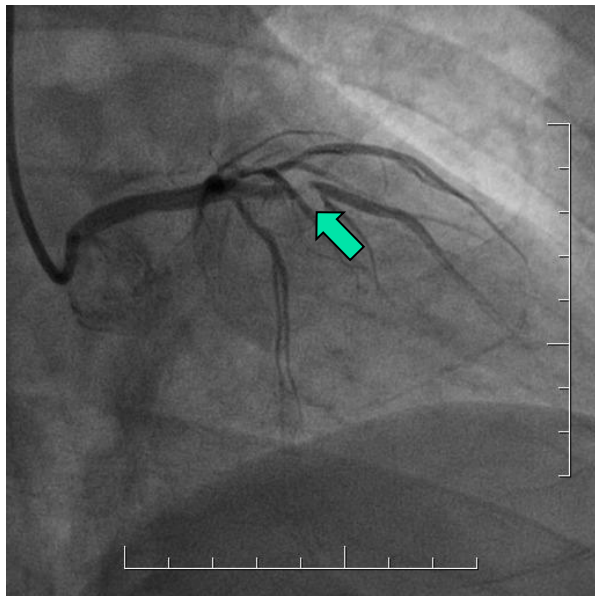
## SPECT



# Ischemická choroba srdeční

- **Posouzení viability - ovlivňuje strategii léčby**
- **Pacient s akutním STEMI přední stěny**

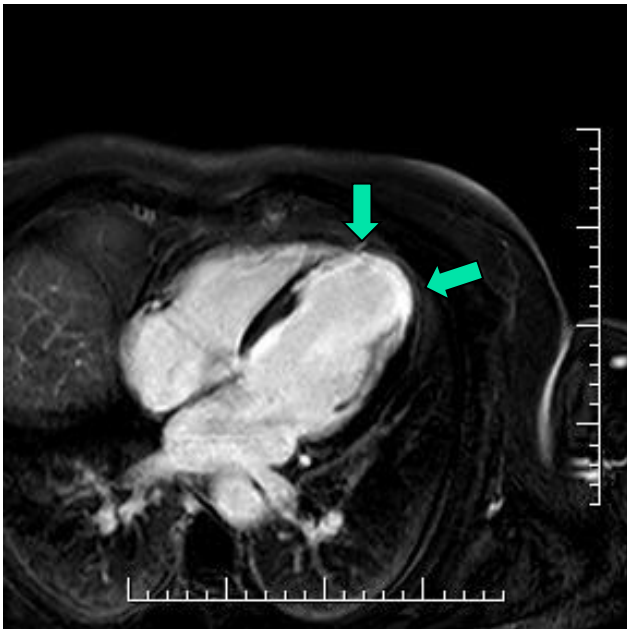
## Koronarografie



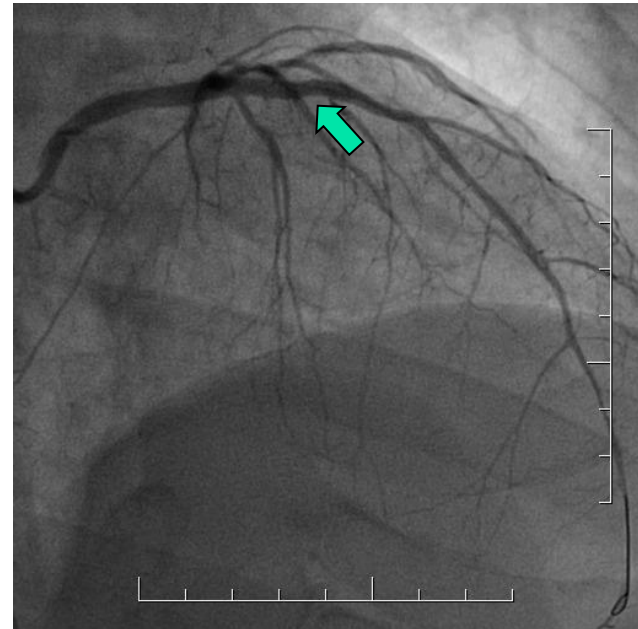
# Ischemická choroba srdeční

- **Posouzení viability - ovlivňuje strategii léčby**
- **neviabilní myokard (jizva hrotu LK) - po revaskularizaci nedojde k zásadnějšímu zlepšení funkce myokardu**

**MRI - LGE**



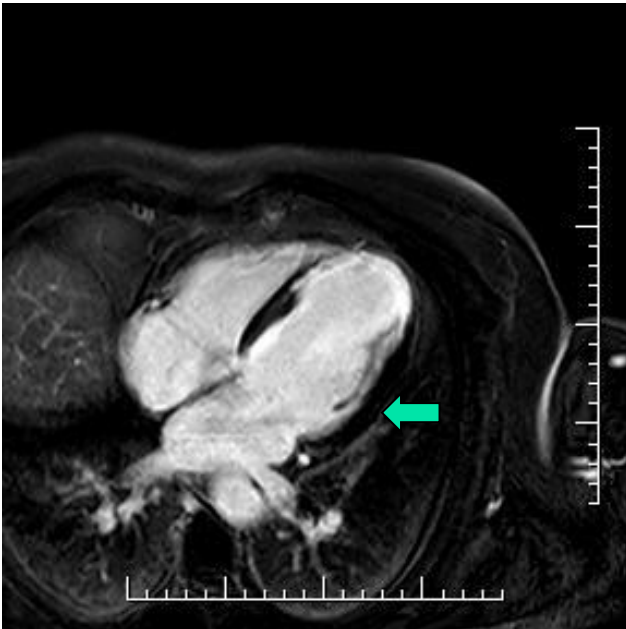
**Koronarografie**



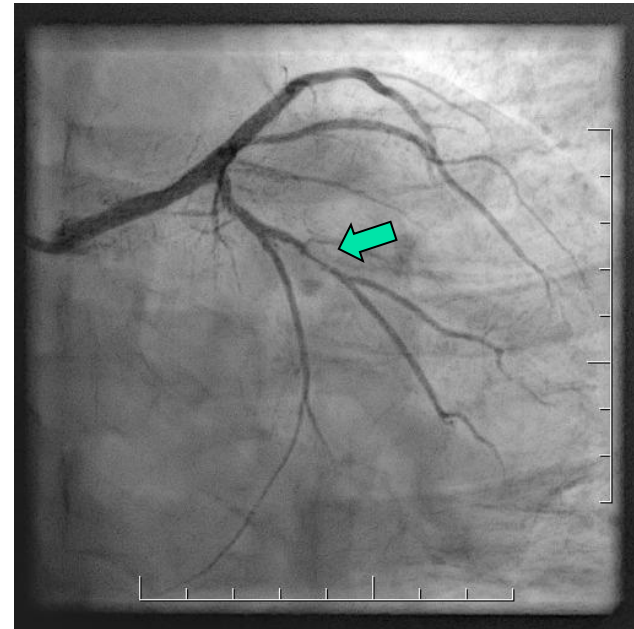
# Ischemická choroba srdeční

- **Posouzení viability - ovlivňuje strategii léčby**
- **viabilní myokard laterální stěny - po revaskularizaci RMS dojde ke zlepšení funkce myokardu**

## MRI - LGE



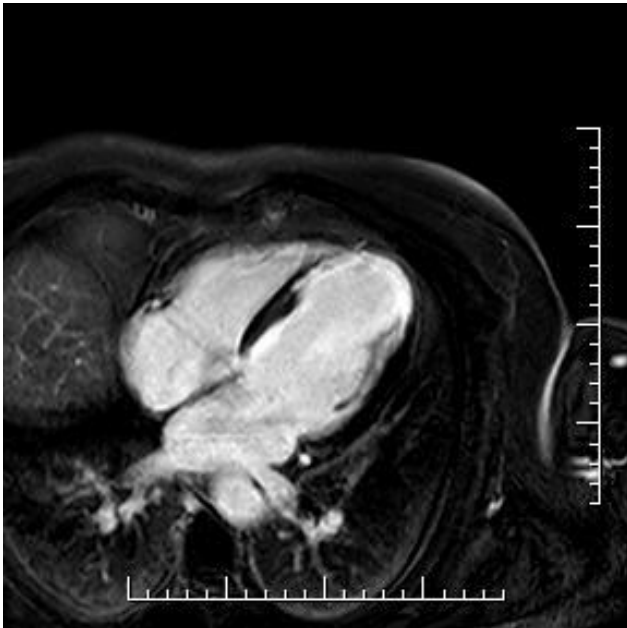
## Koronarografie



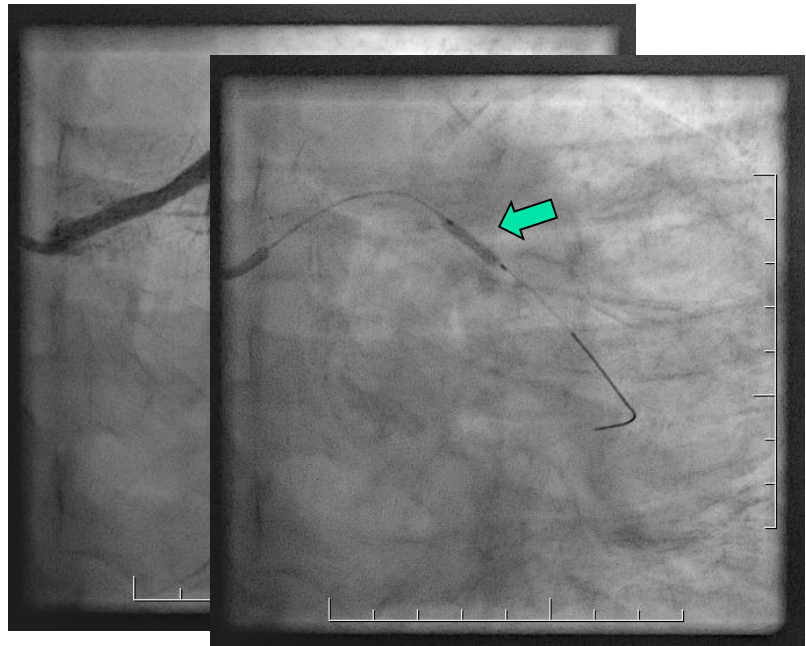
# Ischemická choroba srdeční

- **Posouzení viability - ovlivňuje strategii léčby**
- **viabilní myokard laterální stěny - po revaskularizaci RMS dojde ke zlepšení funkce myokardu**

**MRI - LGE**



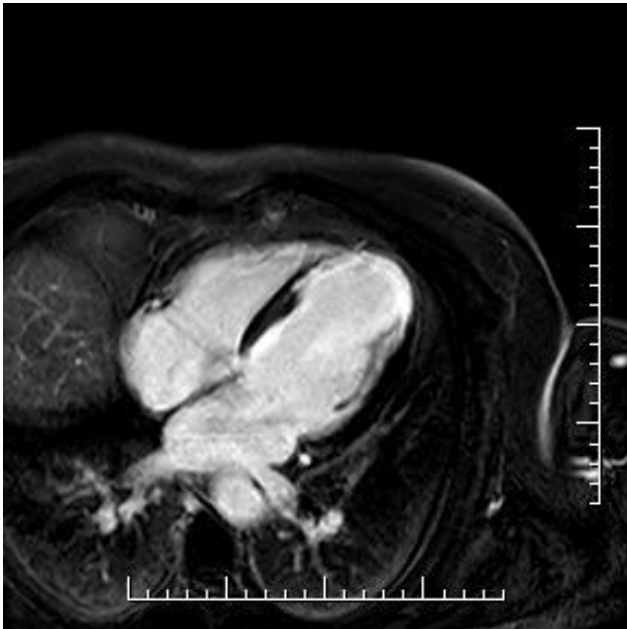
**Koronarografie**



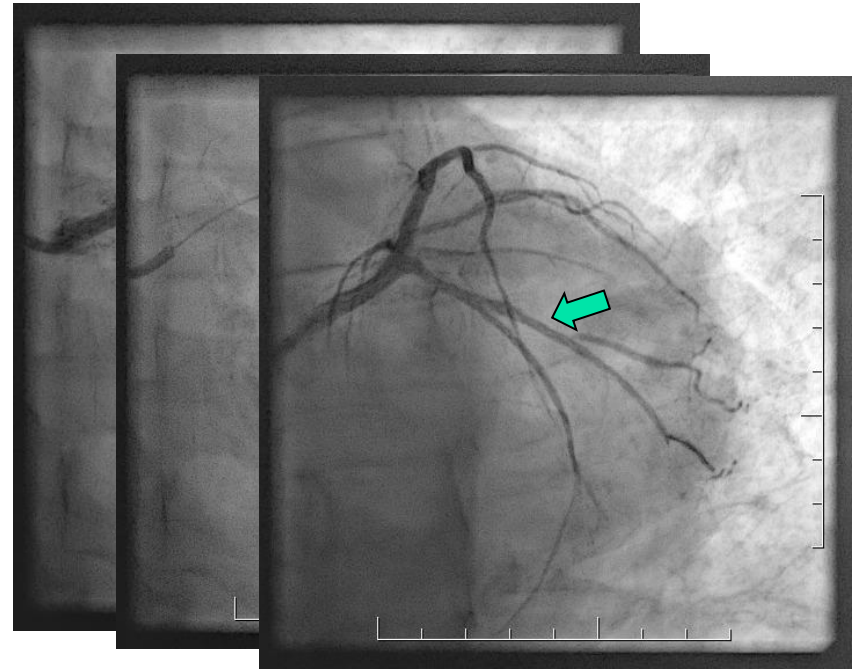
# Ischemická choroba srdeční

- **Posouzení viability - ovlivňuje strategii léčby**
- **viabilní myokard laterální stěny - po revaskularizaci RMS dojde ke zlepšení funkce myokardu**

## MRI - LGE

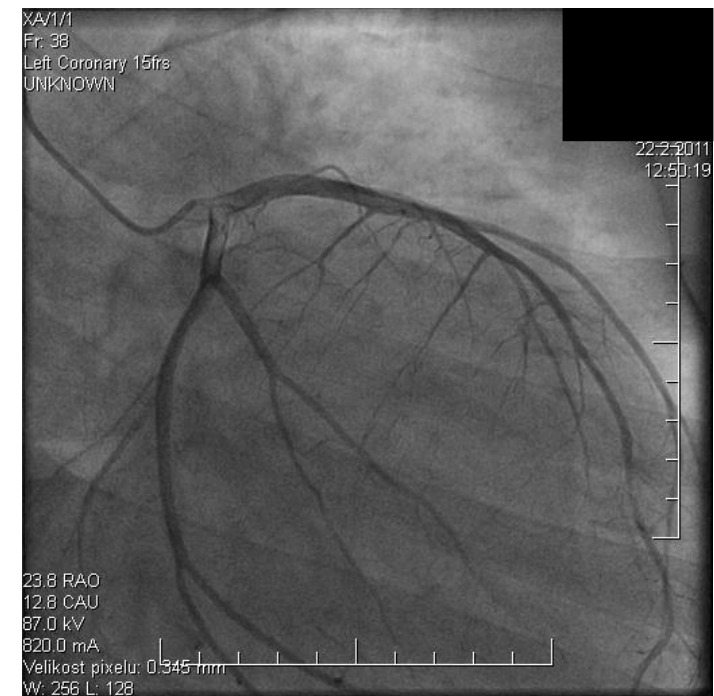


## Koronarografie



## Etiologie systolické dysfunkce LK

- Ischemická choroba srdeční
- **Kardiomyopatie (DKMP)**
- Hypertenze
- Chlopenní vady



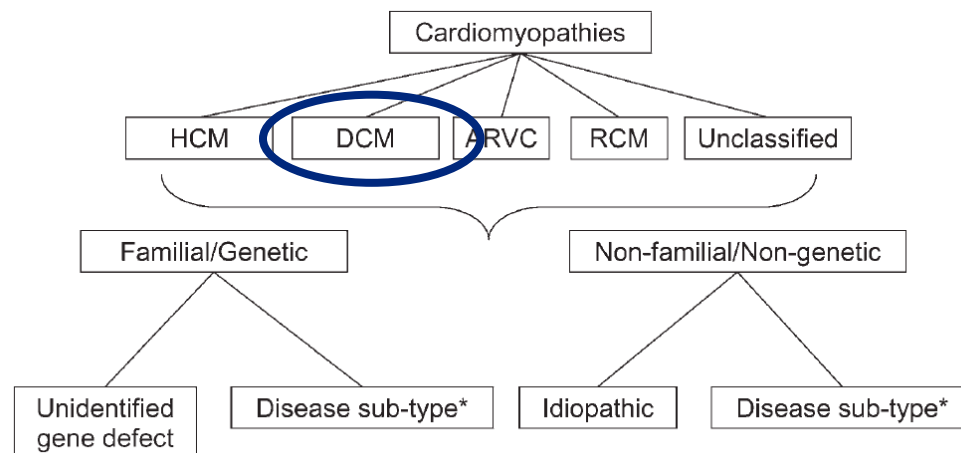


# Dilatační kardiomyopatie (DKMP)

- **druhá nejčastější kardiomyopatie s prevalencí 1:2500**
- **definována dilatací LK (či obou komor) a její systolickou dysfunkcí v nepřítomnosti zjevné příčiny (ICHS, HN, chlopenní vada)**

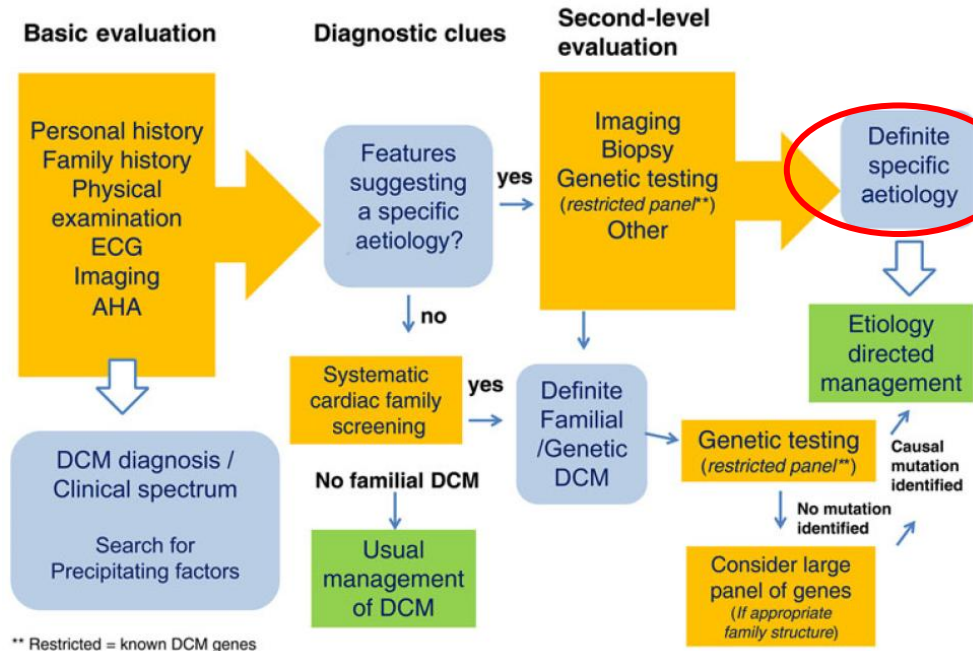
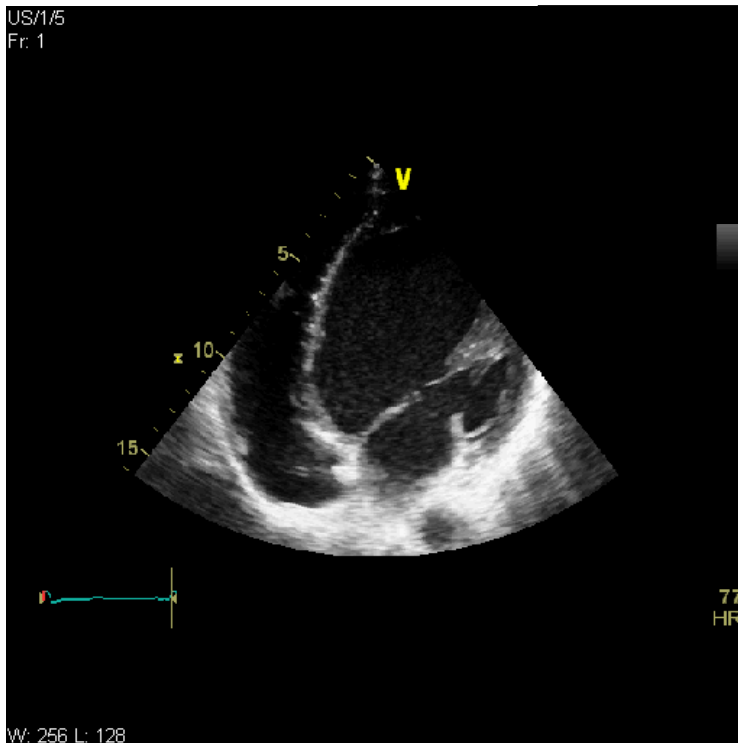
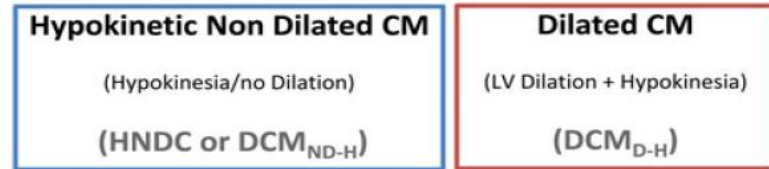
Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases

*Eur Heart J 2008;29(2):270-276*



# Dilatační kardiomyopatie (DKMP)

Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases



**Table 1** Examples of different diseases that cause cardiomyopathies

|              | HCM  | DCM  | ARVC  | RCM   | Unclassified   |
|--------------|--|--|---|---|--|
| Familial     | <ul style="list-style-type: none"> <li>Familial, unknown gene</li> <li>Sarcomeric protein mutations <ul style="list-style-type: none"> <li>β myosin heavy chain</li> <li>Cardiac myosin binding protein C</li> <li>Cardiac troponin I</li> <li>Troponin-T</li> <li>α-tropomyosin</li> <li>Essential myosin light chain</li> <li>Regulatory myosin light chain</li> <li>Cardiac actin</li> <li>α-myosin heavy chain</li> <li>Titin</li> <li>Troponin C</li> <li>Muscle LIM protein</li> </ul> </li> <li>Glycogen storage disease (e.g. Pompe; PRKAG2, Forbes', Danon)</li> <li>Lysosomal storage diseases (e.g. Anderson–Fabry, Hurler's)</li> <li>Disorders of fatty acid metabolism</li> <li>Carnitine deficiency</li> <li>Phosphorylase B kinase deficiency</li> <li>Mitochondrial cytopathies</li> <li>Syndromic HCM <ul style="list-style-type: none"> <li>Noonan's syndrome</li> <li>LEOPARD syndrome</li> <li>Friedreich's ataxia</li> <li>Beckwith–Wiedemann syndrome</li> <li>Swyer's syndrome</li> </ul> </li> <li>Other <ul style="list-style-type: none"> <li>Phospholamban promoter</li> <li>Familial amyloid</li> </ul> </li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Familial, unknown gene</li> <li>Sarcomeric protein mutations (see HCM)</li> <li>Z-band</li> <li>Muscle LIM protein</li> <li>TCAP</li> <li>Cytoskeletal genes <ul style="list-style-type: none"> <li>Dystrophin</li> <li>Desmin</li> <li>Metavinculin</li> <li>Sarcoglycan complex</li> <li>CRYAB</li> <li>Epicardin</li> </ul> </li> <li>Nuclear membrane <ul style="list-style-type: none"> <li>Lamin A/C</li> <li>Emerin</li> </ul> </li> <li>Mildly dilated CM</li> <li>Intercalated disc protein mutations (see ARVC)</li> <li>Mitochondrial cytopathy</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Familial, unknown gene</li> <li>Intercalated disc protein mutations</li> <li>Plakoglobin</li> <li>Desmoplakin</li> <li>Plakophilin 2</li> <li>Desmoglein 2</li> <li>Desmocollin 2</li> <li>Cardiac ryanodine receptor (RyR2)</li> <li>Transforming growth factor-β3 (TGF β3)</li> <li>Epicardin</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Familial, unknown gene</li> <li>Sarcomeric protein mutations <ul style="list-style-type: none"> <li>Troponin I (RCM +/- HCM)</li> <li>Essential light chain of myosin</li> </ul> </li> <li>Familial amyloidosis <ul style="list-style-type: none"> <li>Transthyretin (RCM + neuropathy)</li> <li>Apolipoprotein (RCM + nephropathy)</li> </ul> </li> <li>Desminopathy</li> <li>Pseuxanthoma elasticum</li> <li>Haemochromatosis</li> <li>Anderson–Fabry disease</li> <li>Glycogen storage disease</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Left ventricular non-compaction</li> <li>Barth syndrome</li> <li>Lamin A/C</li> <li>ZASP</li> <li>α-dystrobrevin</li> </ul> |
| Non-familial | <ul style="list-style-type: none"> <li>Obesity</li> <li>Infants of diabetic mothers</li> <li>Athletic training</li> <li>Amyloid (AL/prealbumin)</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Myocarditis (infective/toxic/immune)</li> <li>Kawasaki disease</li> <li>Eosinophilic (Churg Strauss syndrome)</li> <li>Viral persistence</li> <li>Drugs</li> <li>Pregnancy</li> <li>Endocrine</li> <li>Nutritional — thiamine, carnitine, selenium, hypophosphataemia, hypocalcaemia</li> <li>Alcohol</li> <li>Tachycardiomyopathy</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Inflammation?</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Amyloid (AL/prealbumin)</li> <li>Scleroderma</li> <li>Endomyocardial fibrosis <ul style="list-style-type: none"> <li>Hypereosinophilic syndrome</li> <li>Idiopathic</li> <li>Chromosomal cause</li> <li>Drugs (serotonin, methysergide, ergotamine, mercurial agents, busulfan)</li> </ul> </li> <li>Carcinoid heart disease</li> <li>Metastatic cancers</li> <li>Radiation</li> <li>Drugs (anthracyclines)</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Tako Tsubo cardiomyopathy</li> </ul>  |

## Diferenciální diagnostika DKMP

**Jde o familiární/geneticky podmíněnou DKMP  
nebo o sekundární postižení myokardu?**

- **Familiární DKMP**
- **Zánětlivá KMP**
- **Posttachykardická/tachykardií indukovaná KMP**
- **Endokrinně/metabolicky podmíněná KMP**
- **Toxická KMP**

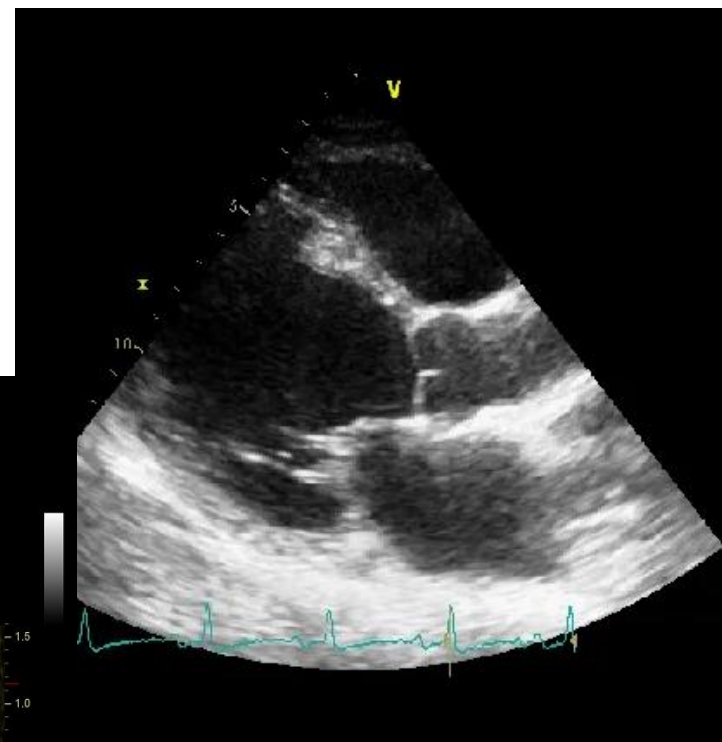
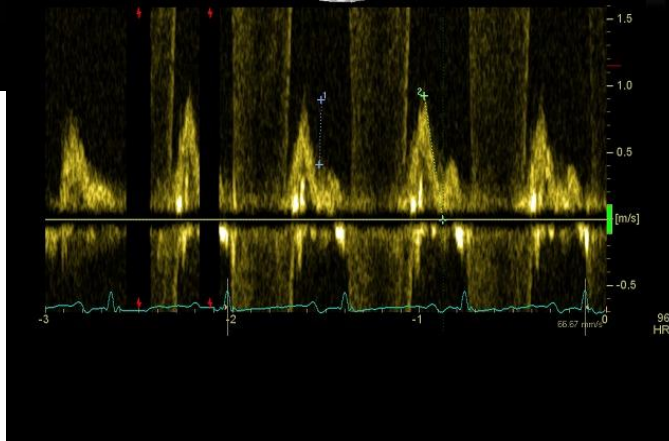
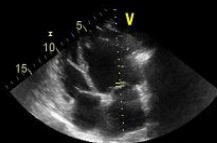
## Diferenciální diagnostika DKMP

- muž narozený 1974
  - přeložen z nemocnice v Uherském Hradišti pro čerstvě vzniklé těžké srdeční selhání s fi síní s ROK při přijetí
  - SKG negativní
- 
- **Familiární DKMP**
  - **Zánětlivá KMP**
  - **Posttachykardická KMP**
  - **Endokrinně/metabolicky podmíněná KMP**
  - **Toxická (alkoholická) KMP**

# Diferenciální diagnostika DKMP

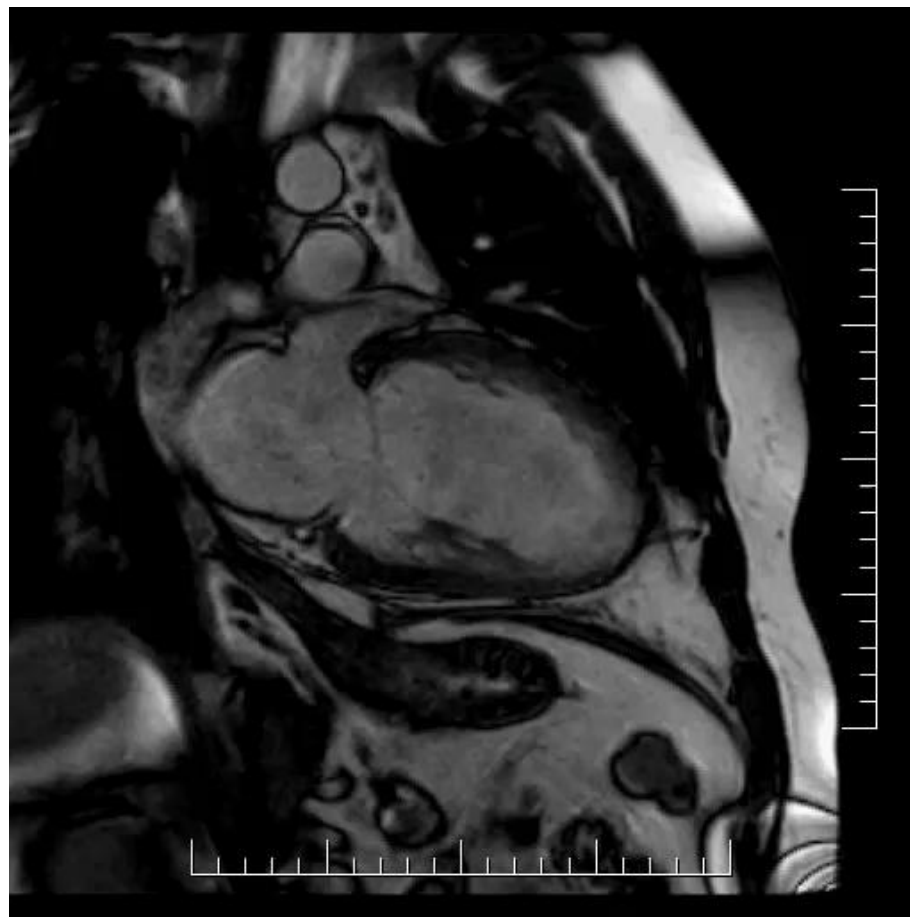
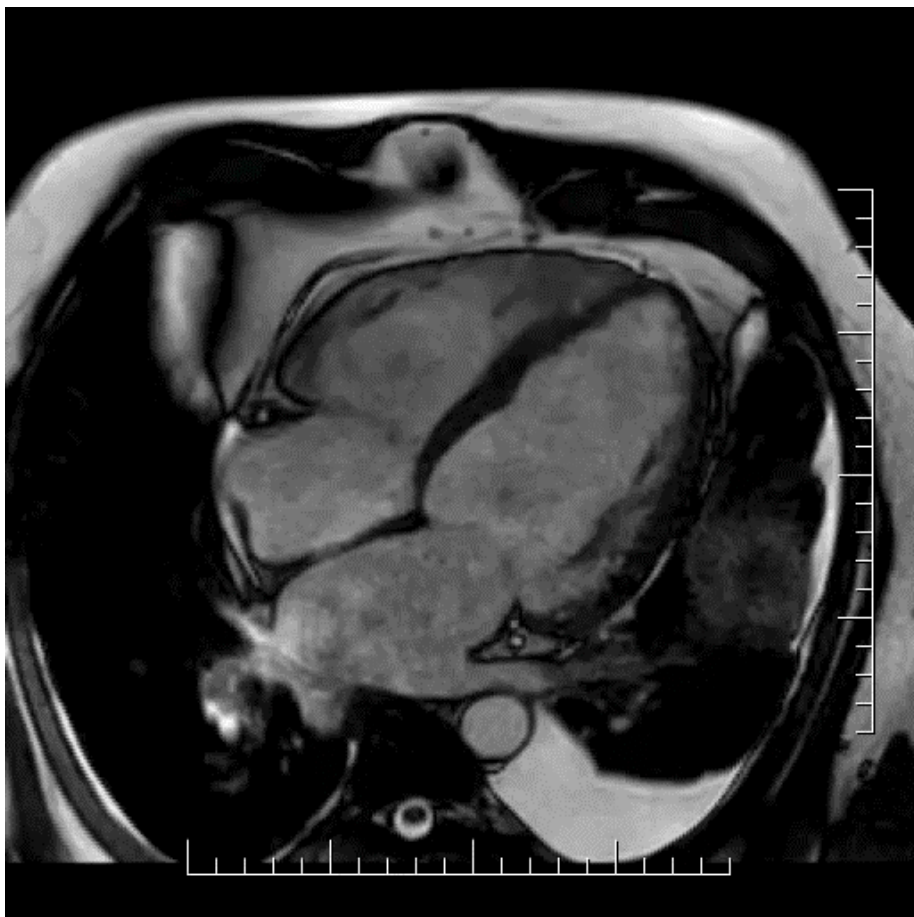


|   |              |          |
|---|--------------|----------|
| 2 | PHT          | 29 ms    |
|   | Dec Time     | 99 ms    |
| 1 | MV E Vel     | 0.90 m/s |
|   | MV A Vel     | 0.41 m/s |
|   | MV E/A Ratio | 2.19     |



# Diferenciální diagnostika DKMP

## Zánětlivá KMP?



# Kdy mít podezření na ZKMP/MC?

## Myokarditidy a zánětlivé kardiomyopatie

J. Krejčí

I. interní kardiologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně  
Mezinárodní centrum klinického výzkumu, FN u sv. Anny v Brně

**1 + 1**



**0 + 2**



**Tab. 1. Diagnostická kritéria pro klinickou diagnostiku myokarditidy.**

Diagnóza myokarditidy je pravděpodobná v přítomnosti jednoho z klinických příznaků a alespoň jednoho diagnostického kritéria; minimálně dvou diagnostických kritérií u asymptomatického jedince.

### Klinické příznaky

- bolesti na hrudi
- příznaky srdečního selhání (akutního či chronického)
- arytmiické příznaky (palpitace, synkopy, náhlá srdeční smrt)

### Diagnostická kritéria

#### I. EKG nálezy

(atrioventrikulární blokády, raménkové blokády, ST/T změny, supraventrikulární či komorové arytmie, snížená voltáž QRS komplexů, přítomnost Q kmitů)

#### II. Známky nekrózy myokardu

(elevace troponinů či CK-MB)

#### III. Funkční a strukturální abnormality při echokardiografickém či MRI vyšetření

(porucha funkce levé či pravé komory, s/bez přítomné dilatace levé/pravé komory, hypertrofie stěn, perikardiálního výpotku, nitrosrdečních trombů)

#### IV. Tkáňová charakteristika při MRI vyšetření

(naplněna alespoň dvě Lake Louise kritéria – edém tkáně, časný a pozdní syčení myokardu gadoliniem)



# Neinvazivní diagnostika ZKMP

## MRI

### Cardiovascular Magnetic Resonance in Myocarditis: A JACC White Paper

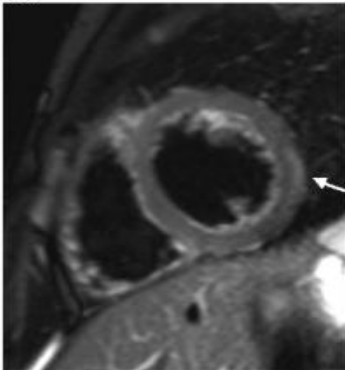
Matthias G. Friedrich, MD,\* Udo Sechtem, MD,‡ Jeanette Schulz-Menger, MD,§  
Godtfred Holmvang, MD,|| Pauline Alakija, MD,† Leslie T. Cooper, MD,¶ James A. White, MD,#  
Hassan Abdel-Aty, MD,§ Matthias Gutberlet, MD,\*\* Sanjay Prasad, MD,††  
Anthony Aletras, PhD,‡‡ Jean-Pierre Laissy, MD,§§ Ian Paterson, MD,||  
Neil G. Filipchuk, MD,\* Andreas Kumar, MD,\* Matthias Pauschinger, MD,¶¶  
Peter Liu, MD,## for the *International Consensus Group on Cardiovascular Magnetic Resonance  
in Myocarditis*

Cardiovascular magnetic resonance (CMR) has become the primary tool for noninvasive assessment of myocardial inflammation in patients with suspected myocarditis. The International Consensus Group on CMR Diagnosis of Myocarditis was founded in 2006 to achieve consensus among CMR experts and develop recommendations on the current state-of-the-art use of CMR for myocarditis. The recommendations include indications for CMR in patients with suspected myocarditis, CMR protocol standards, terminology for reporting CMR findings, and diagnostic CMR criteria for myocarditis (i.e., "Lake Louise Criteria").

(A)



(B)



### „Lake Louise Criteria“

- edém tkáně
- časně sycení
- pozdní sycení

### Při pozitivě alespoň 2 kritérií

- Senzitivita 67%
- Specificita 91%

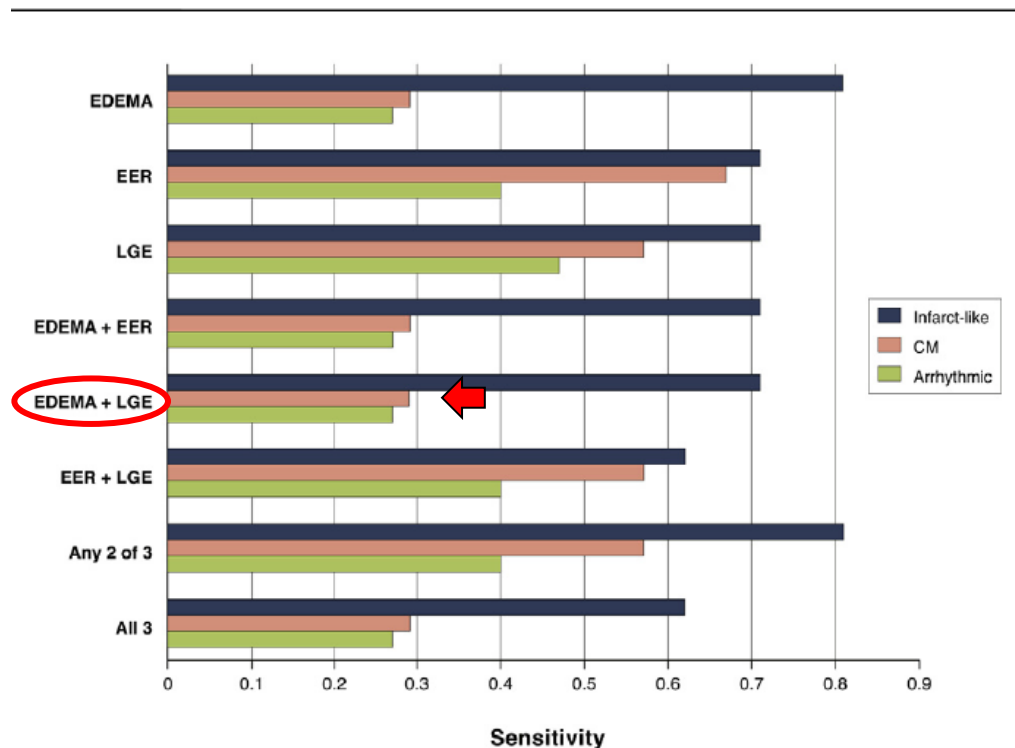
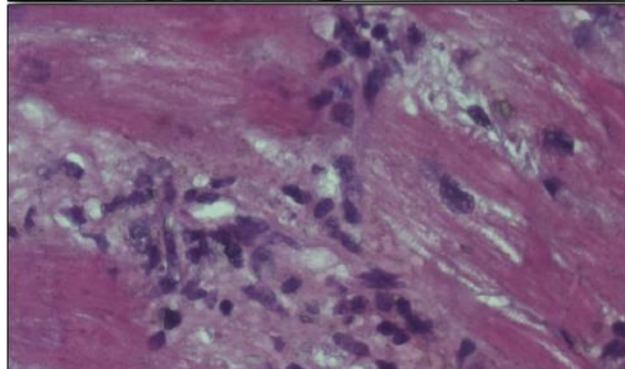
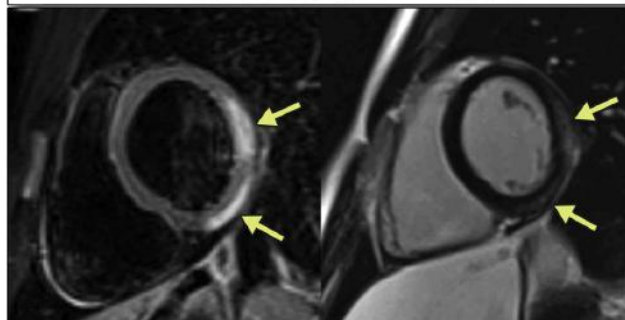
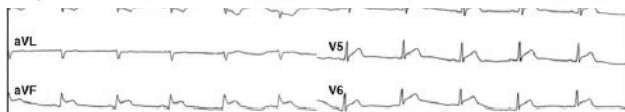
*Přítomnost dysfunkce LK či perikardiálního výpotku zvyšuje pravděpodobnost dg.*

# Neinvazivní diagnostika ZKMP

## MRI

### CMR Sensitivity Varies With Clinical Presentation and Extent of Cell Necrosis in Biopsy-Proven Acute Myocarditis

Marco Francone, MD, PhD,\* Cristina Chimenti, MD, PhD,†‡ Nicola Galea, MD,\*  
 Fernanda Scopelliti, PhD,§ Romina Verardo, PhD,§ Roberto Galea, MD,||  
 Iacopo Carbone, MD,\* Carlo Catalano, MD,\* Francesco Fedele, MD,† Andrea Frustaci, MD†§

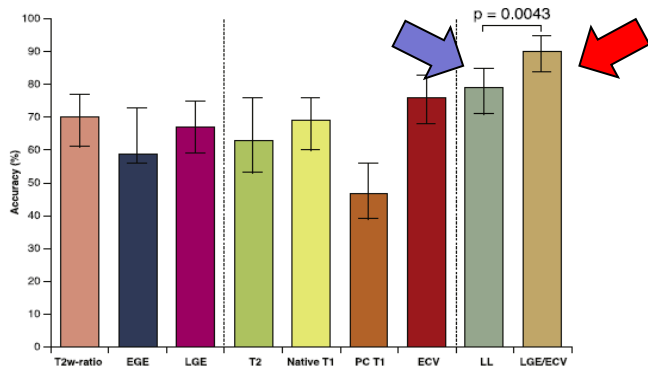
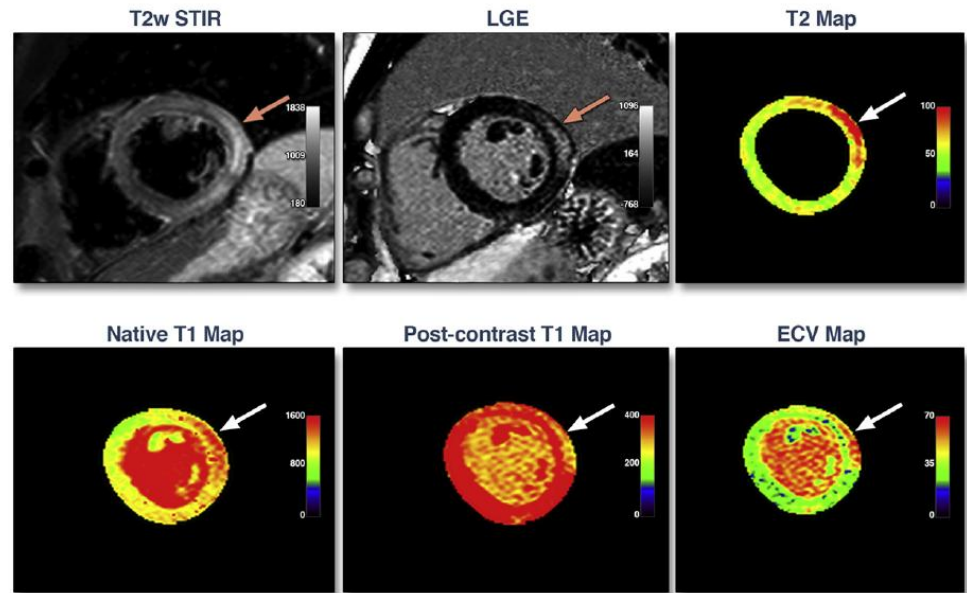
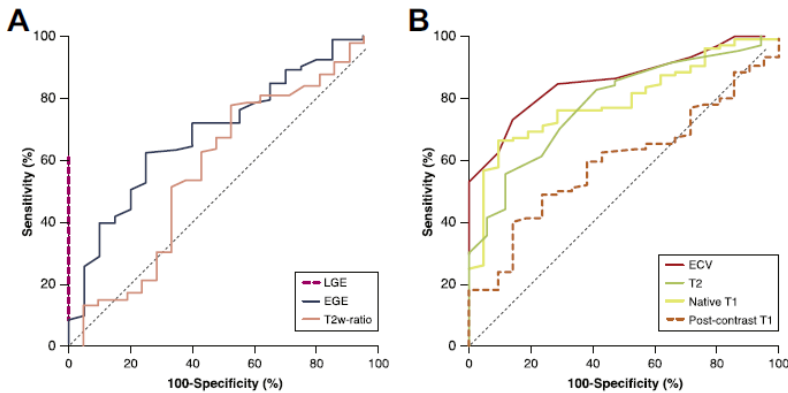


- **senzitivita MRI je nejvyšší pro akutní MC manifestující se bolestmi na hrudi**
- **nejnižší pro arytmiicky se manifestující MC**

## CMR in Patients With Severe Myocarditis

Diagnostic Value of Quantitative Tissue Markers  
Including Extracellular Volume Imaging

Ulf K. Radunski, MD,\* Gunnar K. Lund, MD,† Christian Stehning, PhD,‡ Bernhard Schnackenburg, PhD,§  
Sebastian Bohnen, MD,\* Gerhard Adam, MD,† Stefan Blankenberg, MD,\* Kai Muellerleile, MD\*



J Am Coll Cardiol 2014;7:667-75

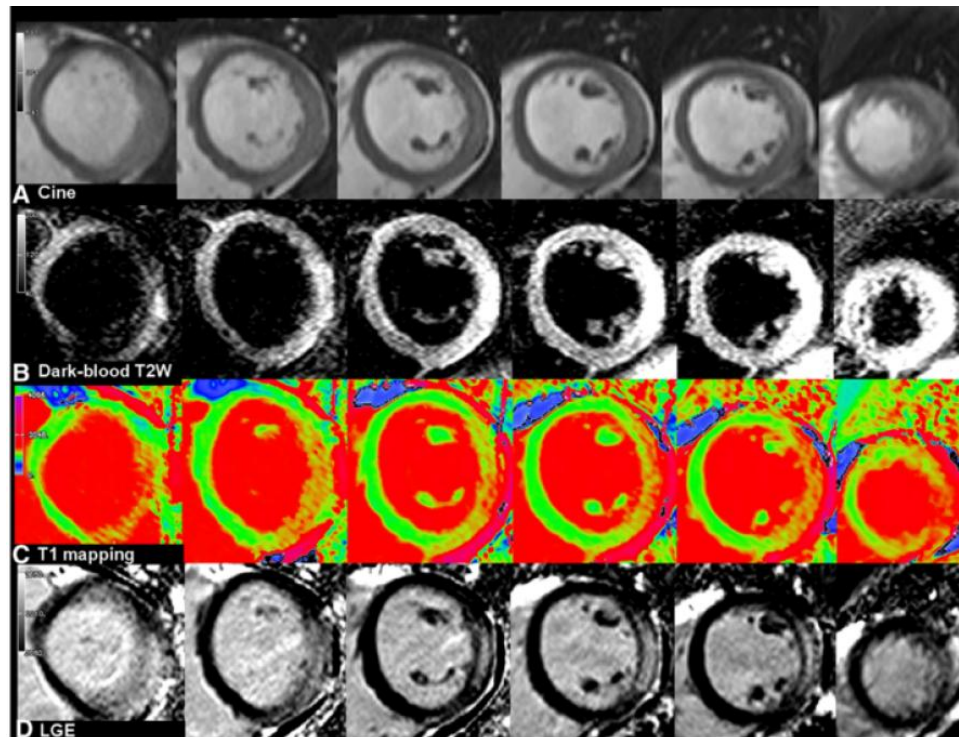
**CONCLUSIONS** In patients with clinical evidence for subacute, severe myocarditis, ECV quantification with LGE imaging significantly improved the diagnostic accuracy of CMR compared with standard Lake-Louise criteria.

# Nové možnosti MRI diagnostiky

Native T1-mapping detects the location, extent and patterns of acute myocarditis without the need for gadolinium contrast agents

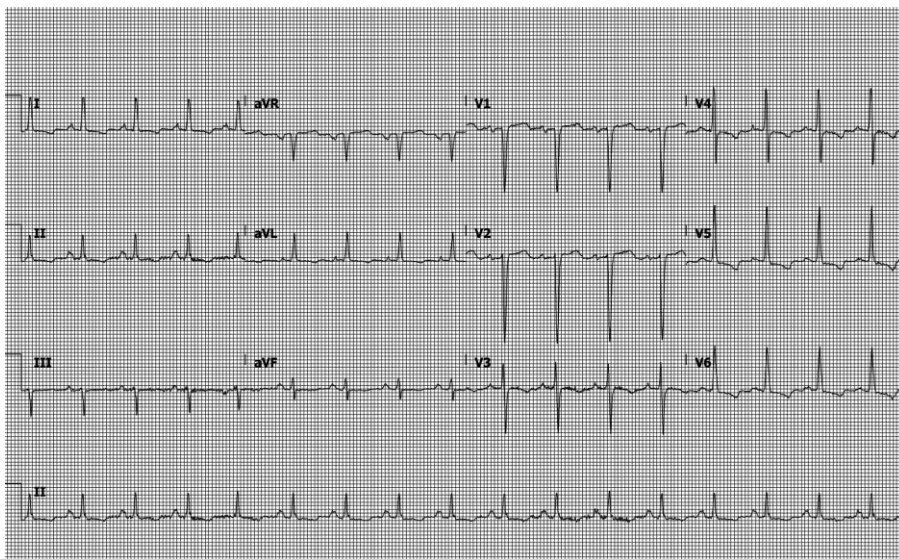
Vanessa M Ferreira<sup>1\*</sup>, Stefan K Piechnik<sup>1</sup>, Erica Dall'Armellina<sup>1</sup>, Theodoros D Karamitsos<sup>1</sup>, Jane M Francis<sup>1</sup>, Ntobeko Ntusi<sup>1</sup>, Cameron Holloway<sup>1</sup>, Robin P Choudhury<sup>1</sup>, Attila Kardos<sup>2</sup>, Matthew D Robson<sup>1</sup>, Matthias G Friedrich<sup>3,4</sup> and Stefan Neubauer<sup>1</sup>

- Při hodnotě T1 > 990ms byla senzitivita 90% a specifická 88%
- Pozitivní u 30% nálezů, kde byla LGE či T2w negativní



# Diferenciální diagnostika DKMP

## Posttachykardická KMP?



# Odbočka od diferenciální diagnostika DKMP



Coolidgeův efekt



# Diferenciální diagnostika DKMP

## Toxická (alkoholická) KMP?

Číslo pojištění: 7404074601  
Plátce: 205  
Diagnóza: I420  
Datum a čas odběru: 14.8.2018 10:00  
Datum a čas příjmu: 14.8.2018 10:32  
Studie:

Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně  
I.IKAK-lůžk.část-30 JIP

Pekařská 53  
65691 Brno

Pro lékaře: MUDr. Anna Chaloupka  
IČP: 72001630

1INT30jip 0130 tel: +420 543 18 2225

Požadavek číslo: 14.BC-0460, 14.BR-0460

Interní číslo: 9578302

| Metody                                  | Hodnoty      | Jednotky | Ref. hodnoty  | Grafika |
|---|--------------|----------|---------------|---------|
| Primární materiál                       | Krev         | -        |               |         |
| Analyzovaný materiál                    | Sérum        | -        |               |         |
| <b>Krev</b>                             |              |          |               |         |
| # Glykovaný hemoglobin (HbA1c)_B        | 39           | mmol/mol | 20 - 42       | *       |
| Kompenzovaný diabetes: 43 - 53 mmol/mol |              |          |               |         |
| <b>Sérum-Plazma</b>                     |              |          |               |         |
| Vzhled vzorku                           | fyziologický |          |               |         |
| Substráty                               |              |          |               |         |
| # Kyselina močová_S,P                   | 479          | μmol/l   | 202 - 417     | *       |
| # Bilirubin celkový_S,P                 | 25,1         | μmol/l   | 0,0 - 21,0    | *       |
| # Cholesterol celkový_S,P               | 4,17         | mmol/l   | 2,90 - 5,00   | *       |
| # Triacylglyceroly_S,P                  | 2,11         | mmol/l   | 0,45 - 1,70   | *       |
| # HDL-cholesterol_S,P                   | 0,88         | mmol/l   | 1,00 - 2,10   | *       |
| LDL-cholesterol_S,P                     | 2,34         | mmol/l   | 0,50 - 3,00   | *       |
| non HDL-cholesterol                     | 3,29         | mmol/l   | 1,00 - 3,80   | *       |
| NT pro-BNP_S,P                          | 12934        | ng/l     | 0 - 300       | *       |
| <b>Enzymy</b>                           |              |          |               |         |
| ALP_S,P                                 | 1,95         | μkat/l   | 0,72 - 1,92   | *       |
| # GGT_S,P                               | 3,74         | μkat/l   | 0,17 - 1,19   | *       |
| Tumorové markery                        |              |          |               |         |
| # PSA celkový_S,P                       | 0,76         | μg/l     | 0,00 - 2,50   | *       |
| Bilkoviny                               |              |          |               |         |
| # Bilkoviny celkové_S,P                 | 74,3         | g/l      | 64,0 - 83,0   | *       |
| <b>Elektroforéza bílkovin</b>           |              |          |               |         |
| # Albumin_S                             | 0,570        |          | 0,540 - 0,660 | *       |
| # Alfa-1-globuliny_S                    | 0,036        |          | 0,014 - 0,028 | *       |
| # Alfa-2-globuliny_S                    | 0,126        |          | 0,091 - 0,138 | *       |
| # Beta-globuliny_S                      | 0,147        |          | 0,085 - 0,144 | *       |
| # Gama-globuliny_S                      | 0,121        |          | 0,106 - 0,192 | *       |

## Diferenciální diagnostika DKMP

- **Jaká další vyšetření provést?**
  - ...EMB?
  - ...PK? ...SE?
  
- **Implantovat ICD?**
  - ...ihned (nsKT)?
  - ...po 3 měsících optimální farmakologické léčby, nedojde-li ke zlepšení EF LK?

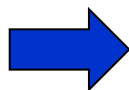


## Diferenciální diagnostika DKMP

- **Jaká další vyšetření provést?**
  - ...EMB?
  - ...PK? ...SE?
- **Implantovat ICD?**
  - ...ihned (nsKT)?
  - ...po 3 měsících optimální farmakologické léčby, nedojde-li ke zlepšení EF LK?
- **Kontrolní ECHO srdce za měsíc, pokud se nezlepší, zvážit EMB**
- **Holterovo monit. EKG**
- **Nechat nemocnému čas přijmout variantu implantace ICD, kterou nyní odmítl**

## Závěry

- 1. Diferenciální diagnostika systolické dysfunkce LK je v první řadě zaměřena na potvrzení / vyloučení ICHS**
- 2. Není-li tato přítomna, vylučujeme chlopenní vadu (popř. hypertenzní postižení myokardu)**
- 3. Pokud nenalezneme žádnou z výše uvedených příčin, uzavíráme jako dilatační kardiomyopatii**
- 4. Následuje diferenciální diagnostika DKMP se zaměřením na sekundární formy s potenciálně odstranitelnou příčinou**



**význam role zobrazovacích a dalších vyšetřovacích metod v diferenciální diagnostice systol. dysfke LK**



**Děkuji za pozornost!**