



Echokardiografie u HKMP: „úskalí“

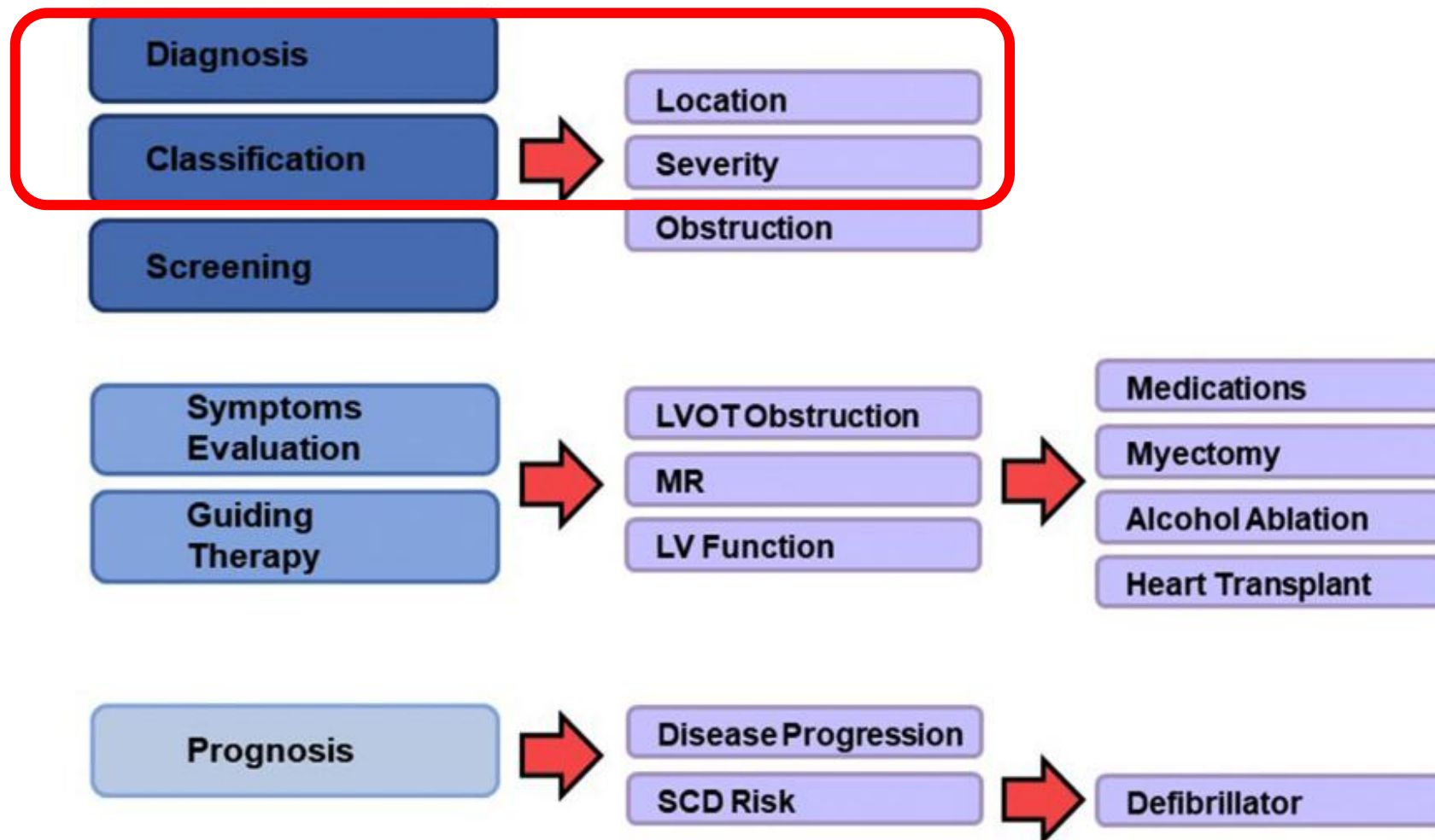
Tomáš Paleček

Centrum pro choroby myokardu a perikardu

II. interní klinika – klinika kardiologie a angiologie,

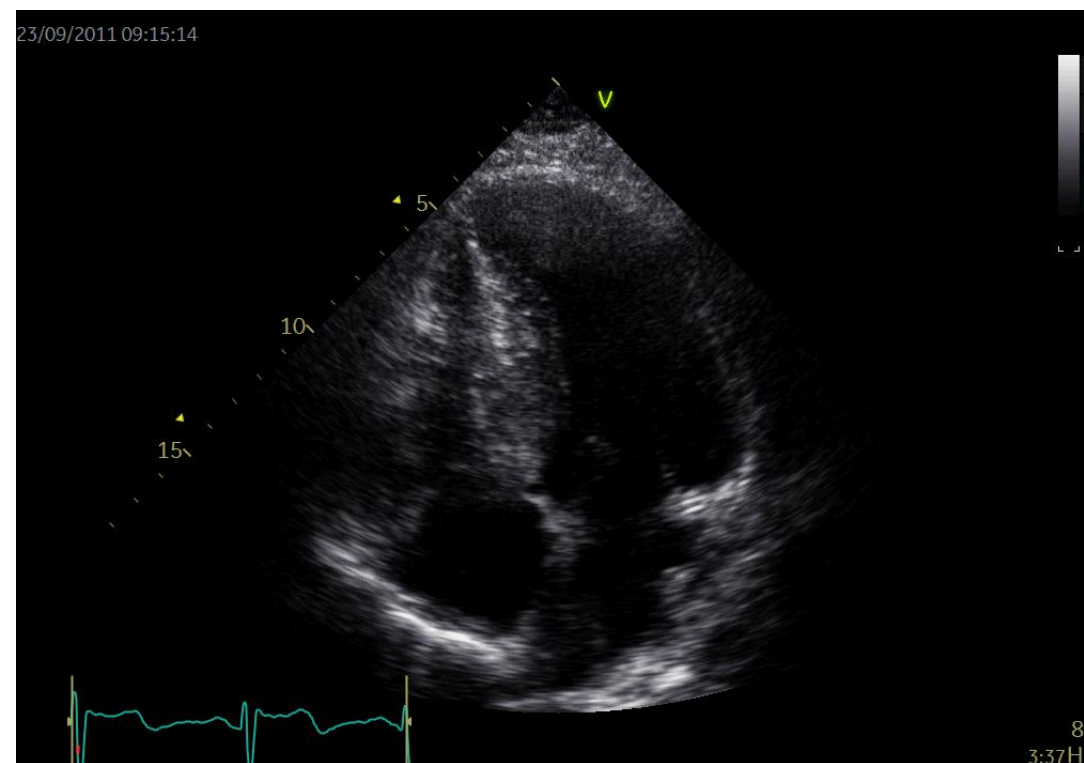
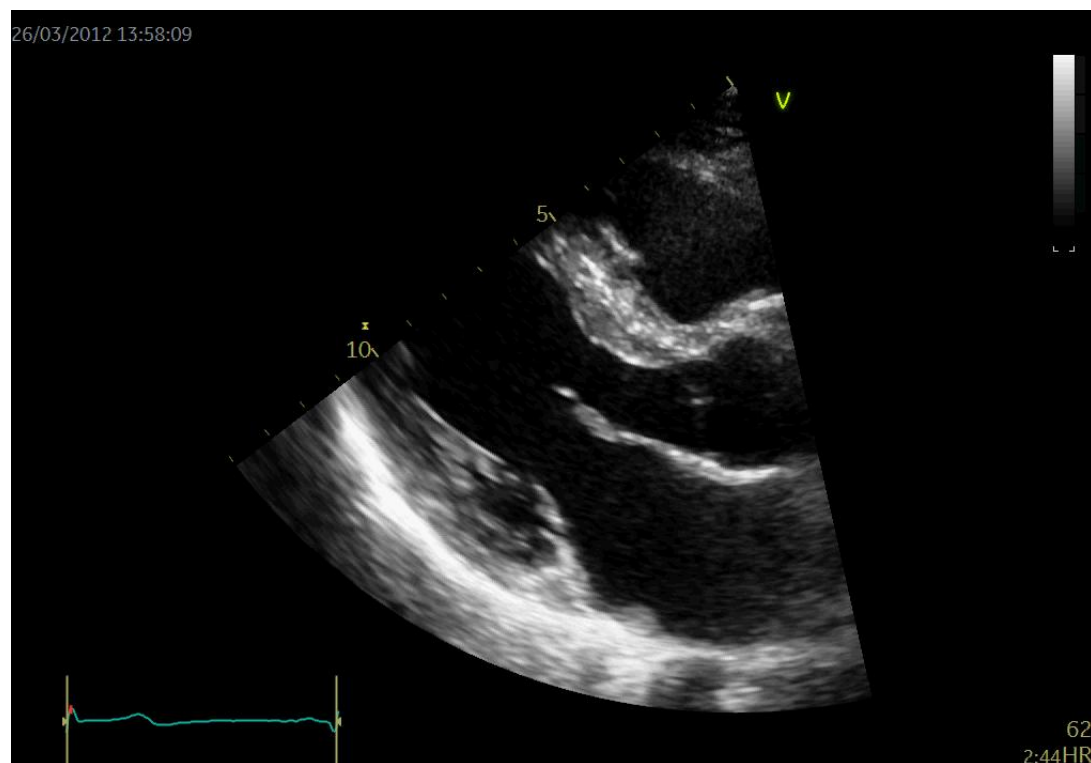
1. LF UK a VFN, Praha

HKMP: úloha echokardiografie



Echokg: detekce a hodnocení zesílení stěny LK

- projekce na dlouhou osu - možnost nadhodnocení:
- ← zavzetí struktur PK (trabekuly, moderator band ...)
 - ← tangenciální řez stěnou LK, foreshortening hrotu

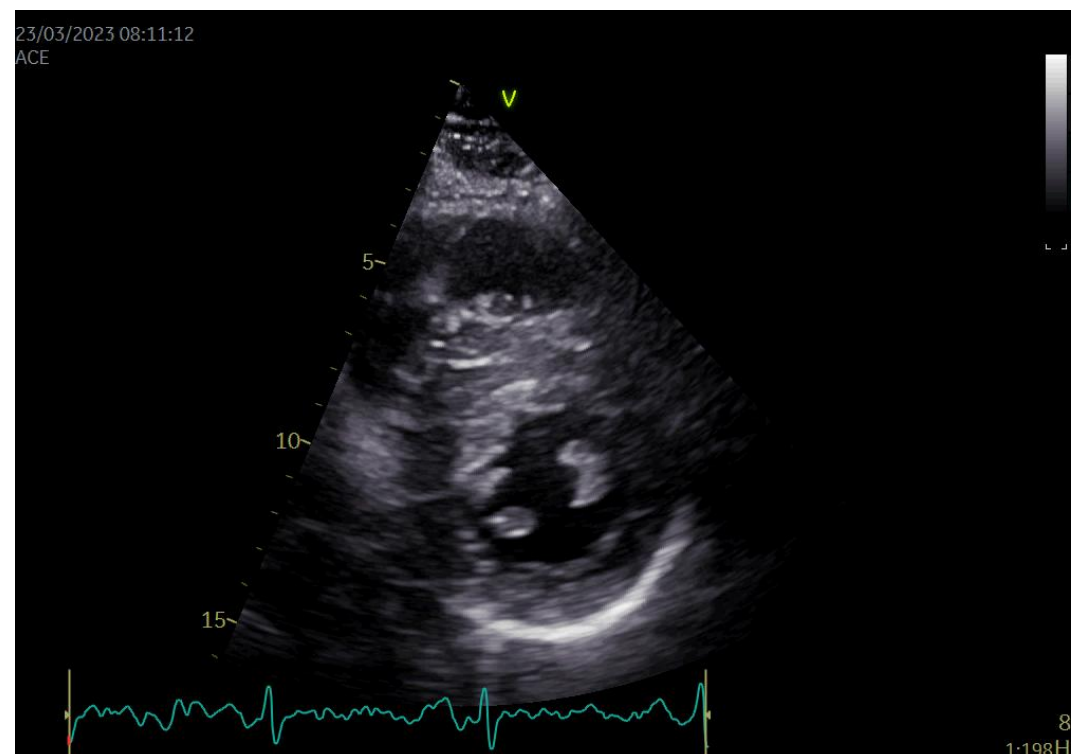
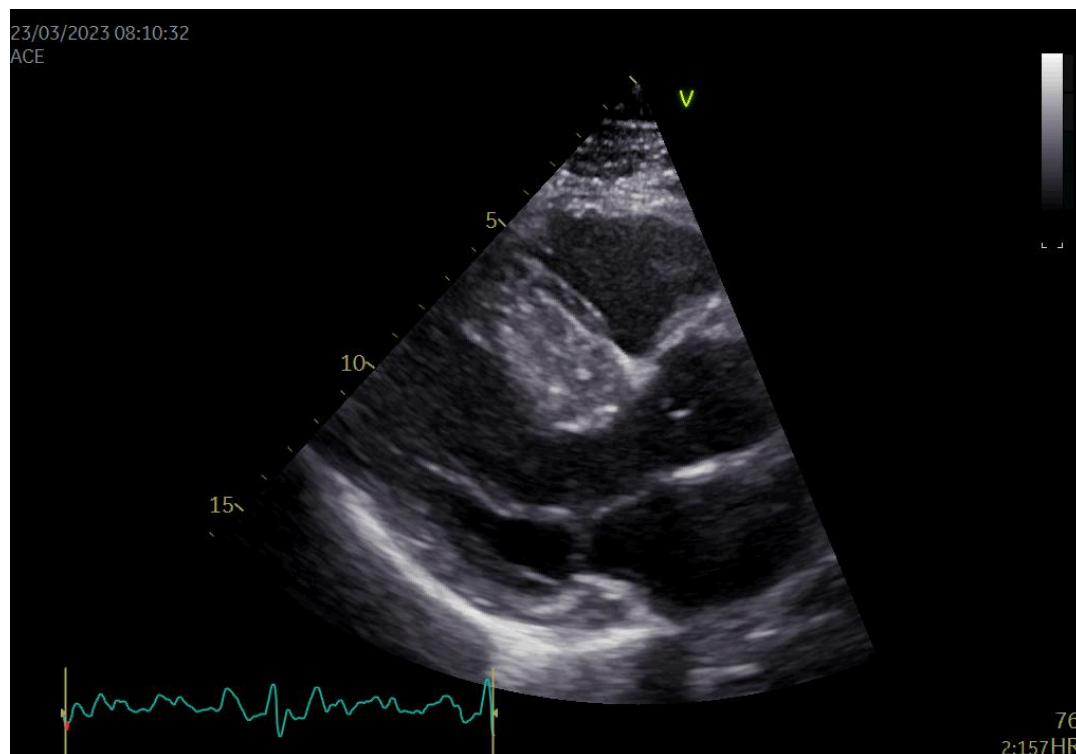


Echokg: detekce a hodnocení zesílení stěny LK

projekce na dlouhou osu - možnost nadhodnocení:

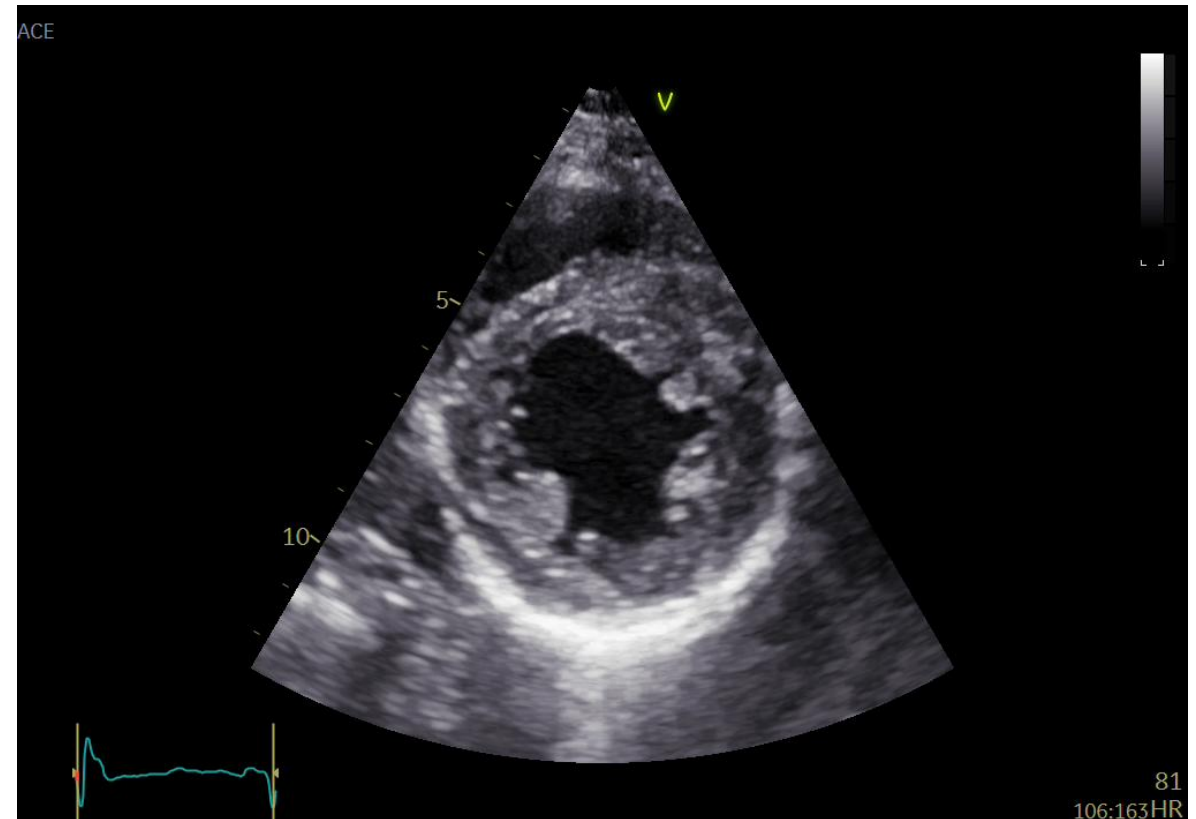
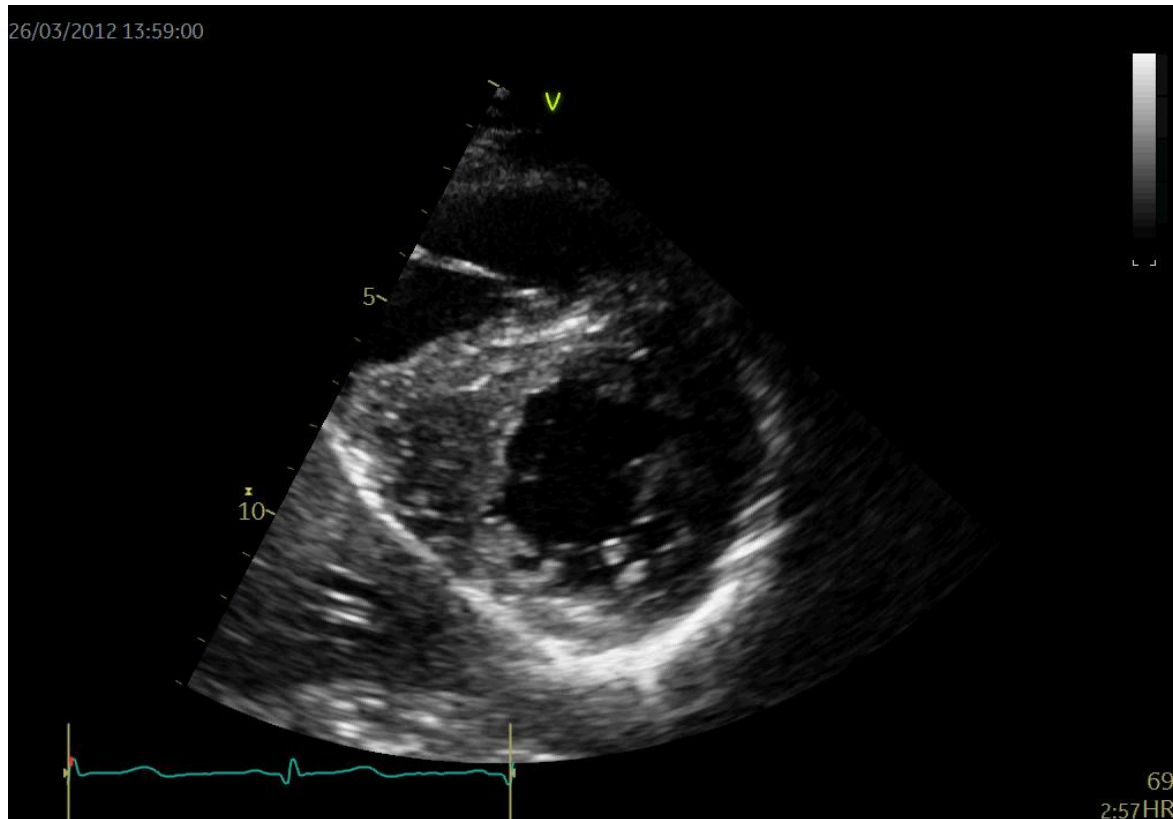
← zavzetí struktur PK (trabekuly, moderator band ...)

⇒ integrace a srovnání projekcí na dlouhou a krátkou osu LK k optimalizaci měření



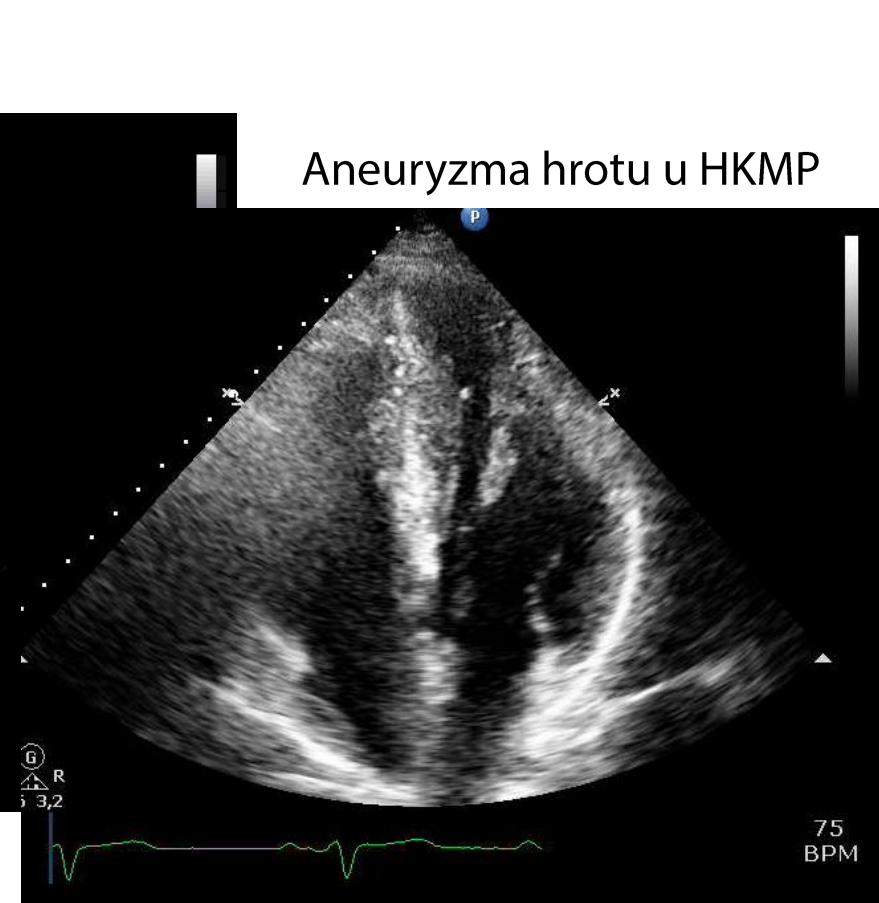
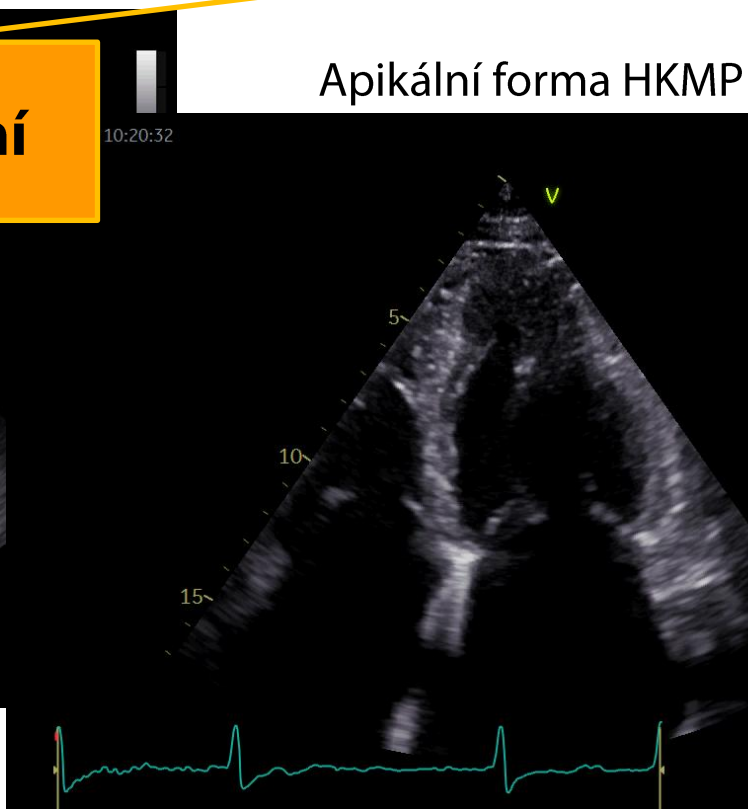
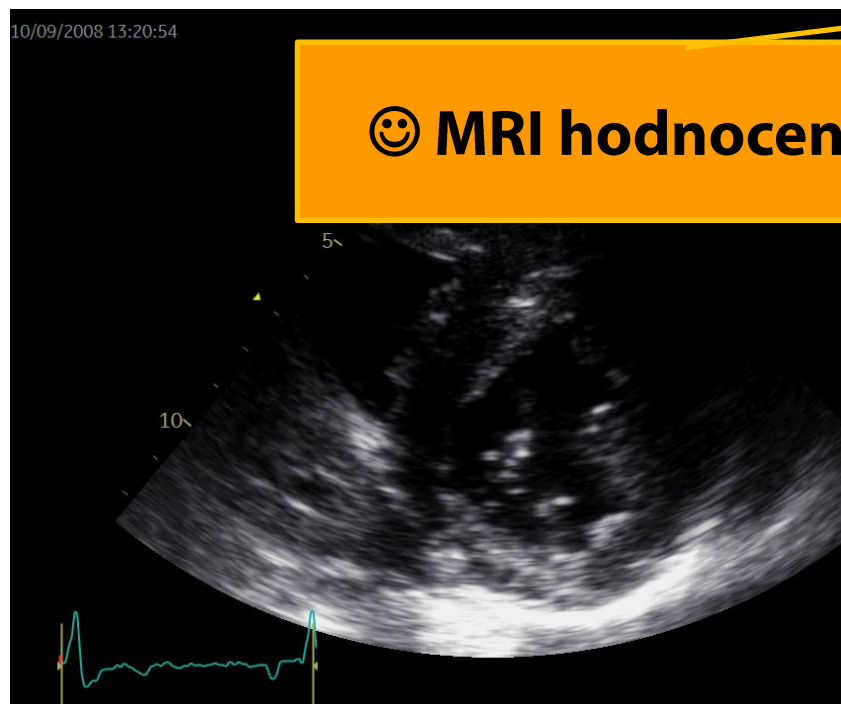
Echokg: detekce a hodnocení zesílení stěny LK

- integrace a srovnání projekcí na dlouhou a krátkou osu LK k optimalizaci měření
- měření tloušťky stěny LK ideálně v **S**Ax projekcích, od báze k hrotu



Echokg: detekce a hodnocení zesílení stěny LK atd.

obtížná vizualizace přední, anterolaterální stěny a hrotu LK





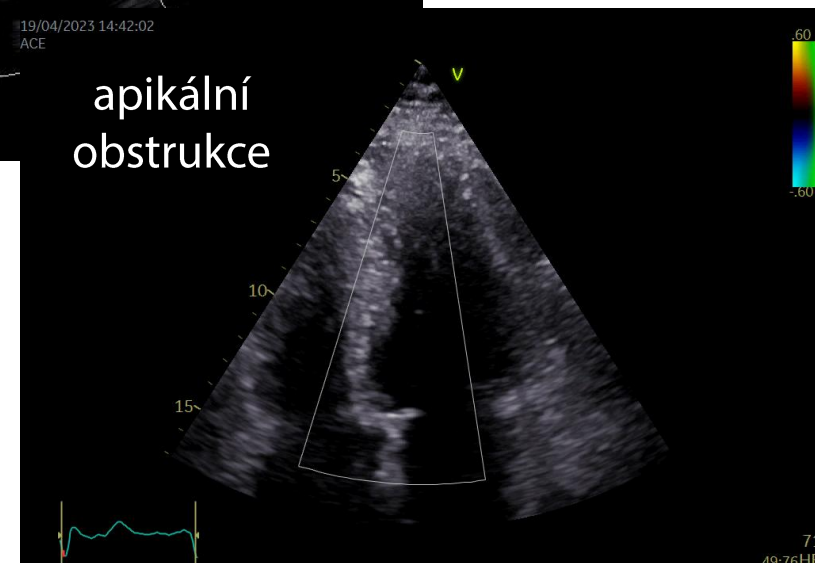
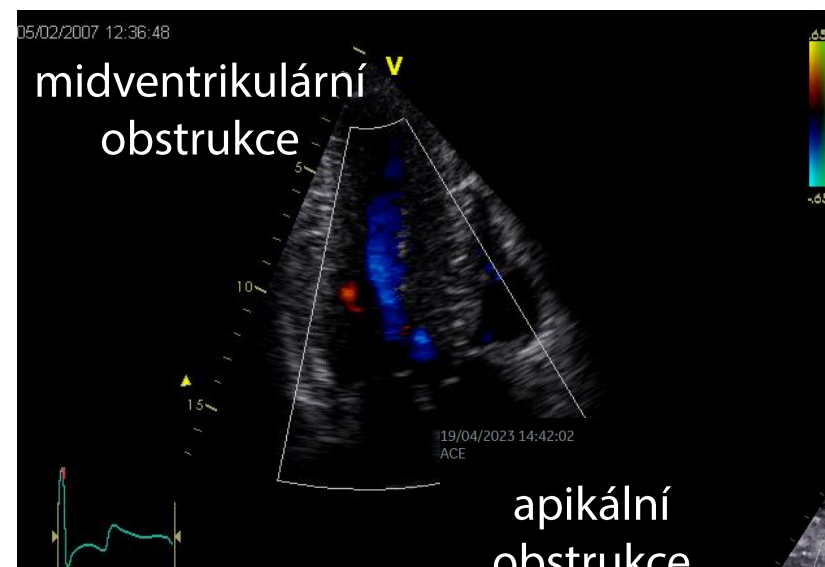
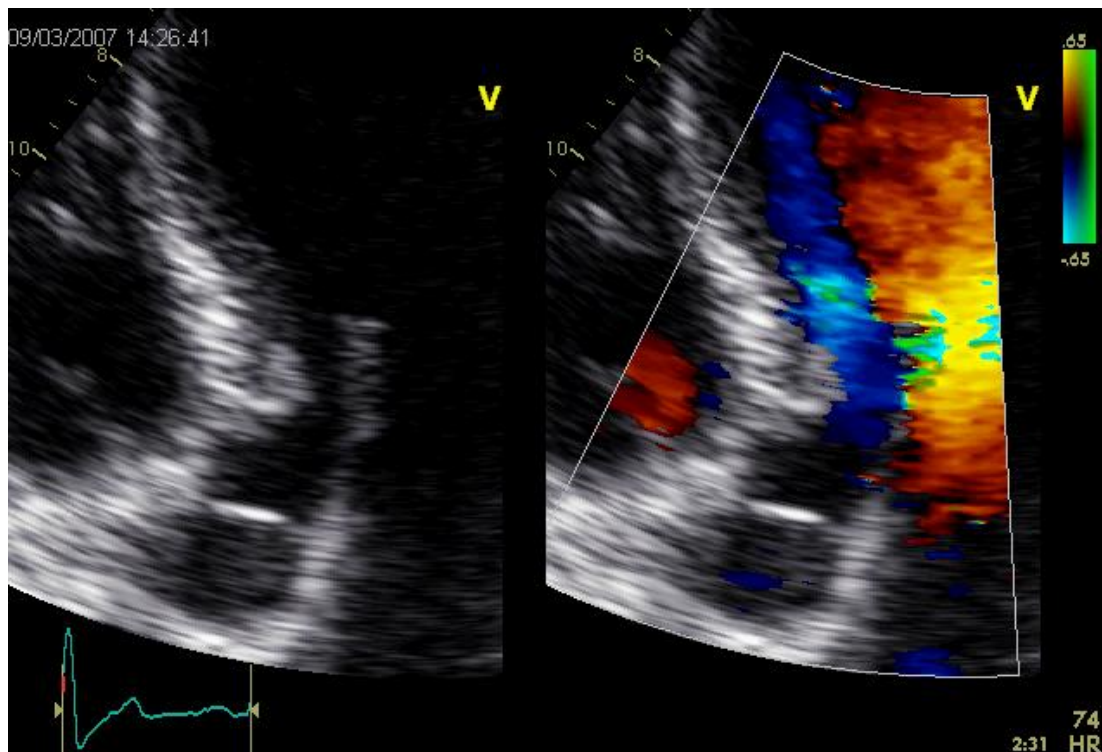
HKMP: obstrukce levé komory

- **dynamická obstrukce** ~ závislost na afterloadu / preloadu, kontraktilitě
- přítomnost obstrukce: gradient ≥ 30 mmHg
významná obstrukce: gradient ≥ 50 mmHg
- **klidová obstrukce (30-50%) \Rightarrow provokovaná obstrukce (60-70%)**
provokace latentní obstrukce: Valsalva manévr, zátěžová echokg
- lokalizace obstrukce: LVOT / ale i midventrikulárně či midventri - až apikálně !

detekce (významné) obstrukce \rightarrow význam pro terapii a prognózu HKMP !

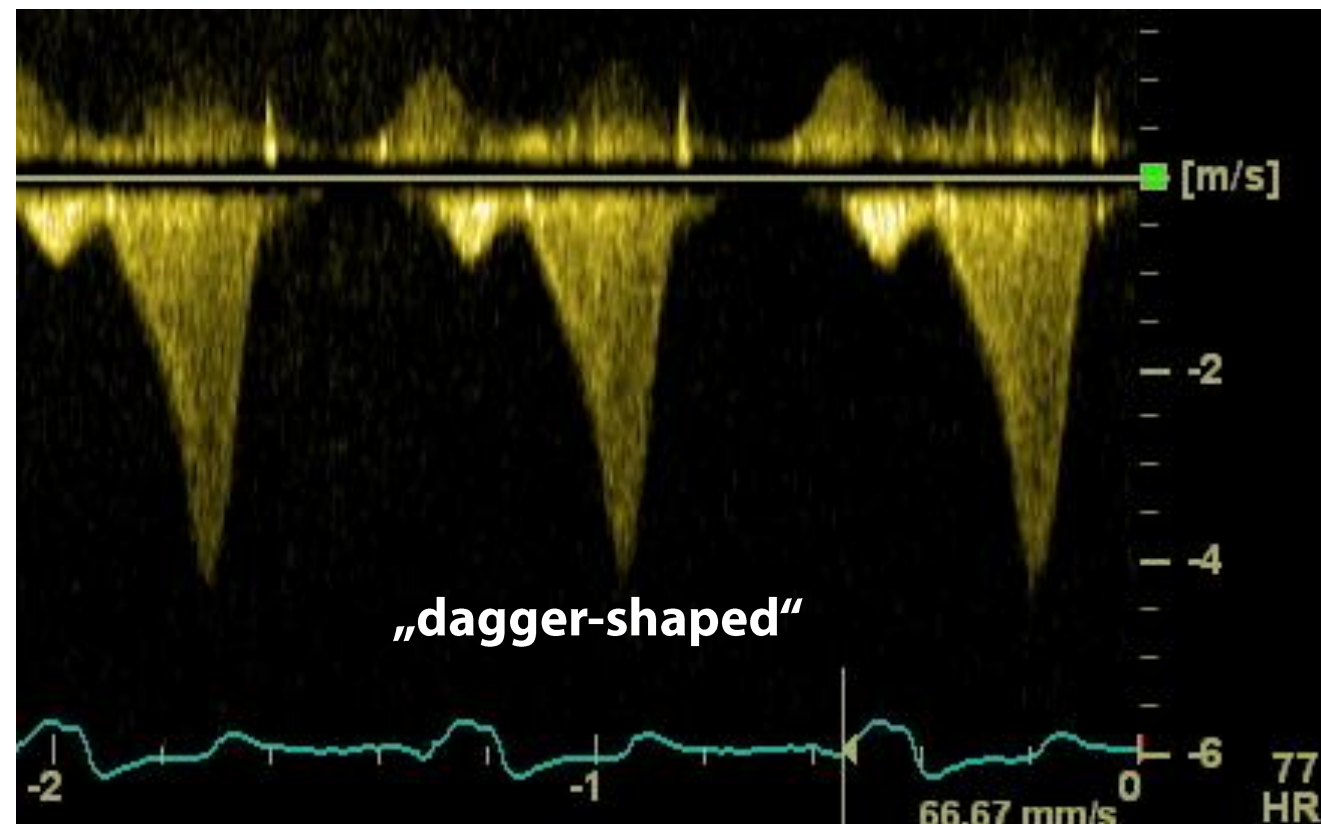
HKMP: echokg a lokalizace obstrukce levé komory

Obstrukce LVOT mechanismem SAM

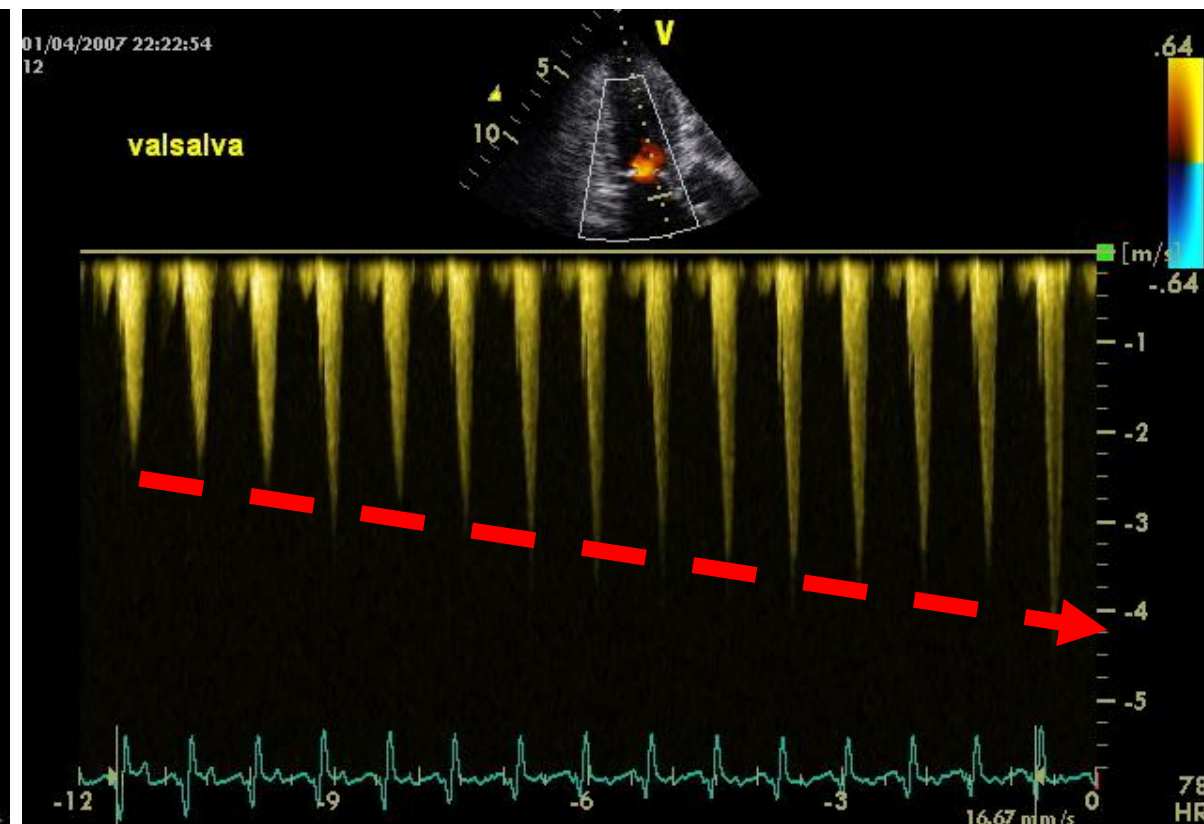


HKMP: echokg kvantifikace obstrukce levé komory

CW Doppler

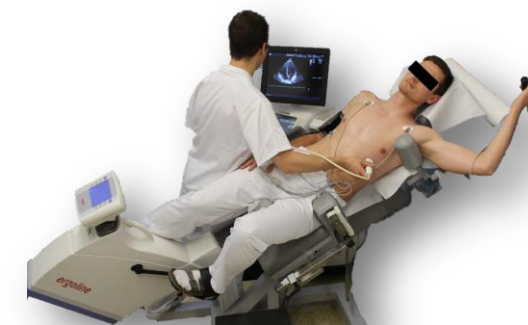
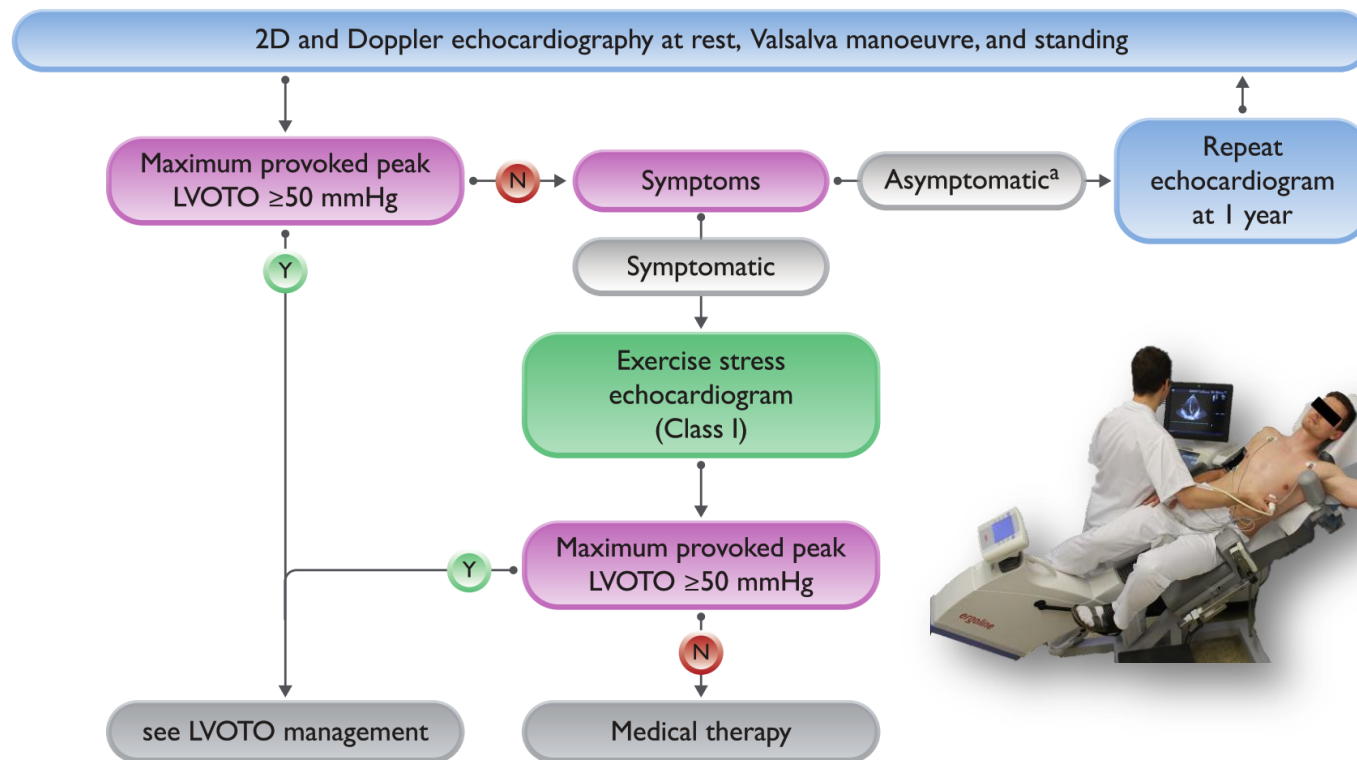


Provokace latentní obstrukce



HKMP: ESC Guidelines a hodnocení obstrukce LK

Recommendations	Class ^a	Level ^b
In all patients with HCM, at initial evaluation, transthoracic 2D and Doppler echocardiography are recommended, at rest and during Valsalva manoeuvre in the sitting and semi-supine positions—and then on standing if no gradient is provoked—to detect LVOTO. ^{84,86,365,525,584,587,589–594}	I	B
In symptomatic patients with HCM and a resting or provoked ^c peak instantaneous LV outflow tract gradient <50 mmHg, 2D and Doppler echocardiography during exercise in the standing, sitting (when possible), or semi-supine position are recommended to detect provokable LVOTO and exercise-induced mitral regurgitation. ^{588,595–598}	I	B
Transoesophageal echocardiography should be considered in patients with HCM and LVOTO if the mechanism of obstruction is unclear or when assessing the mitral valve apparatus before a septal reduction procedure, or when severe mitral regurgitation caused by intrinsic valve abnormalities is suspected. ^{599–602}	IIa	C





Valsalva manévr: jak na to

usilovný výdech proti uzavřené glottis

intraorální tlak >40 mm Hg

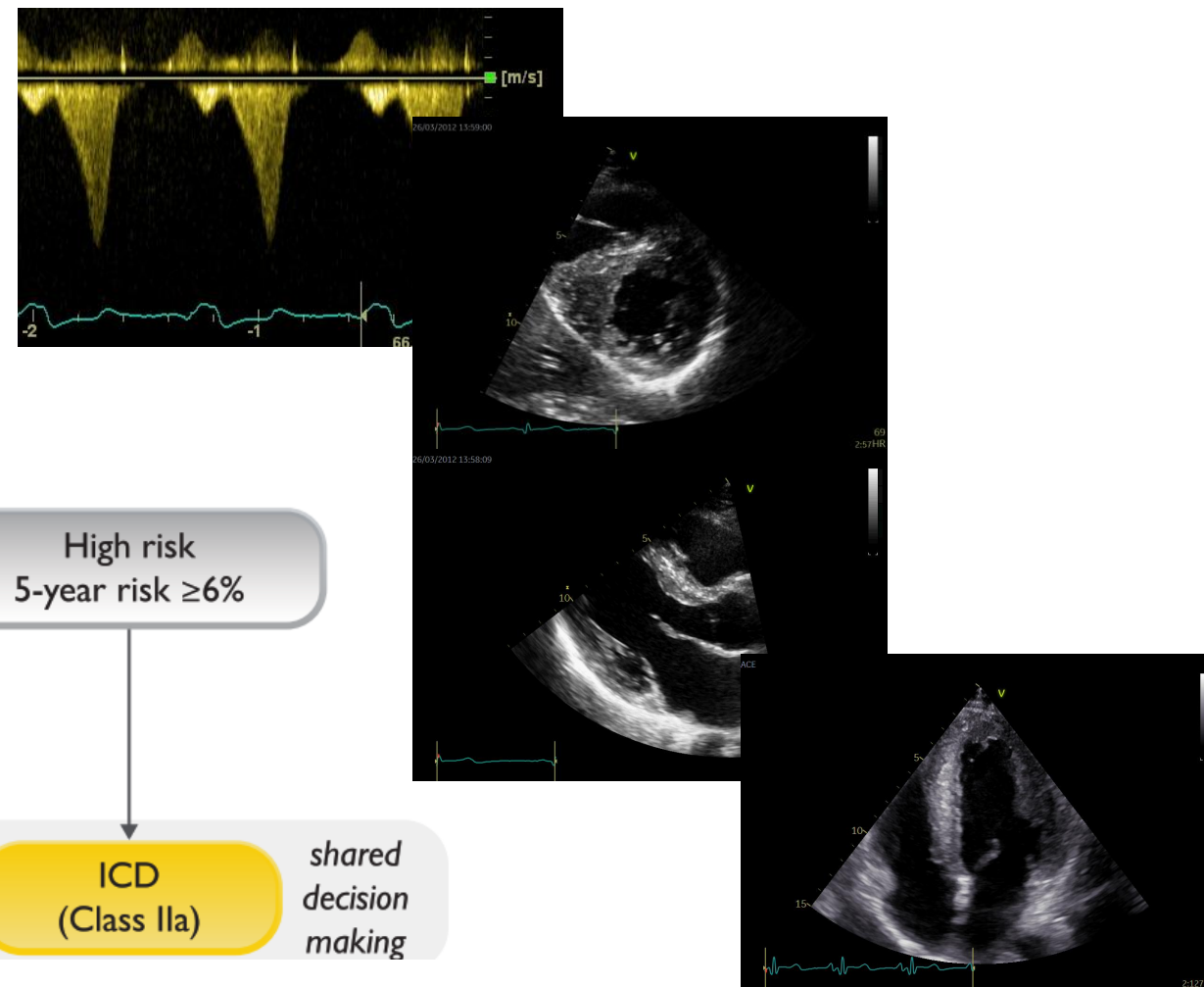
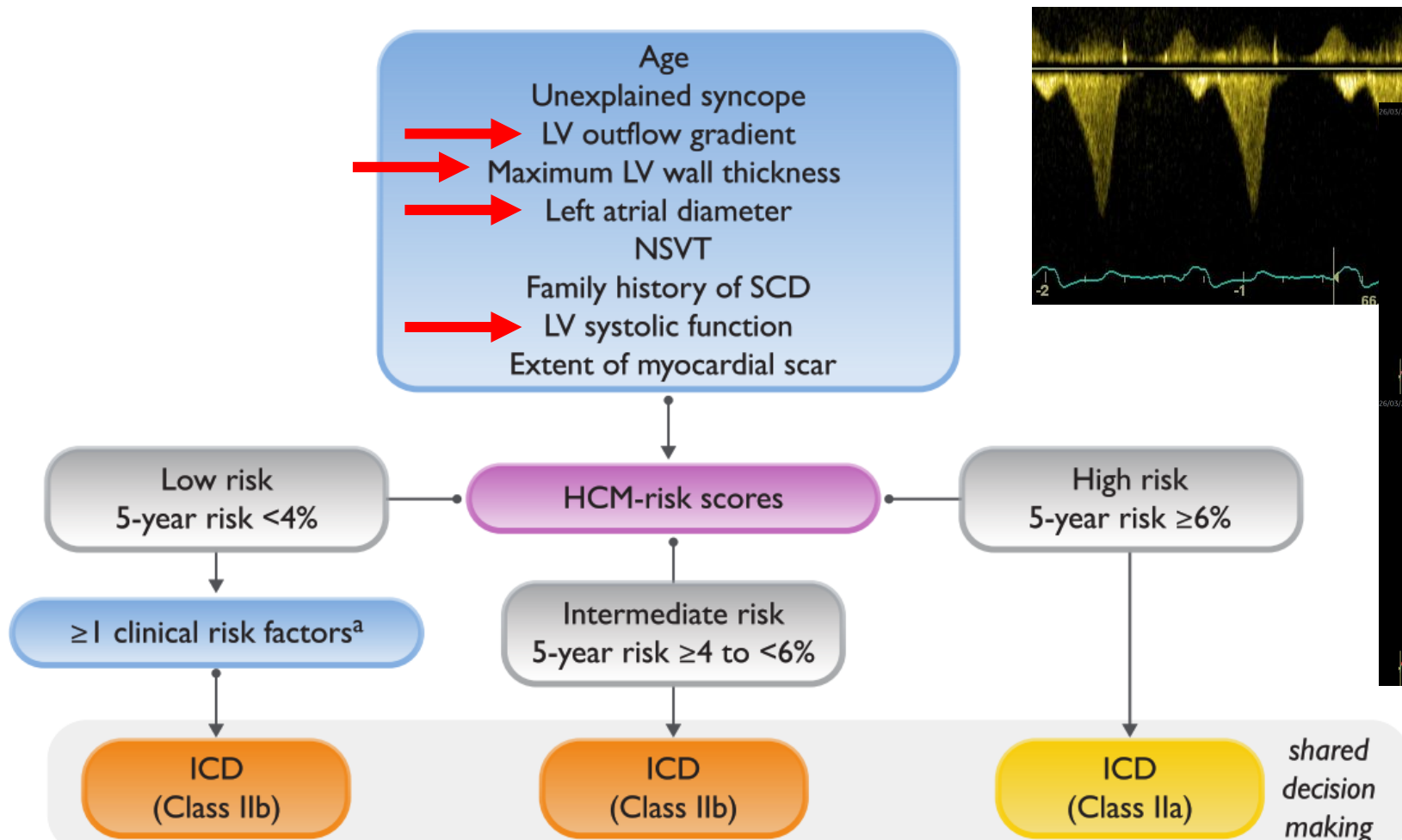
≥ 10 vteřin



„Easy way“



HKMP: echokg a stratifikace rizika SCD



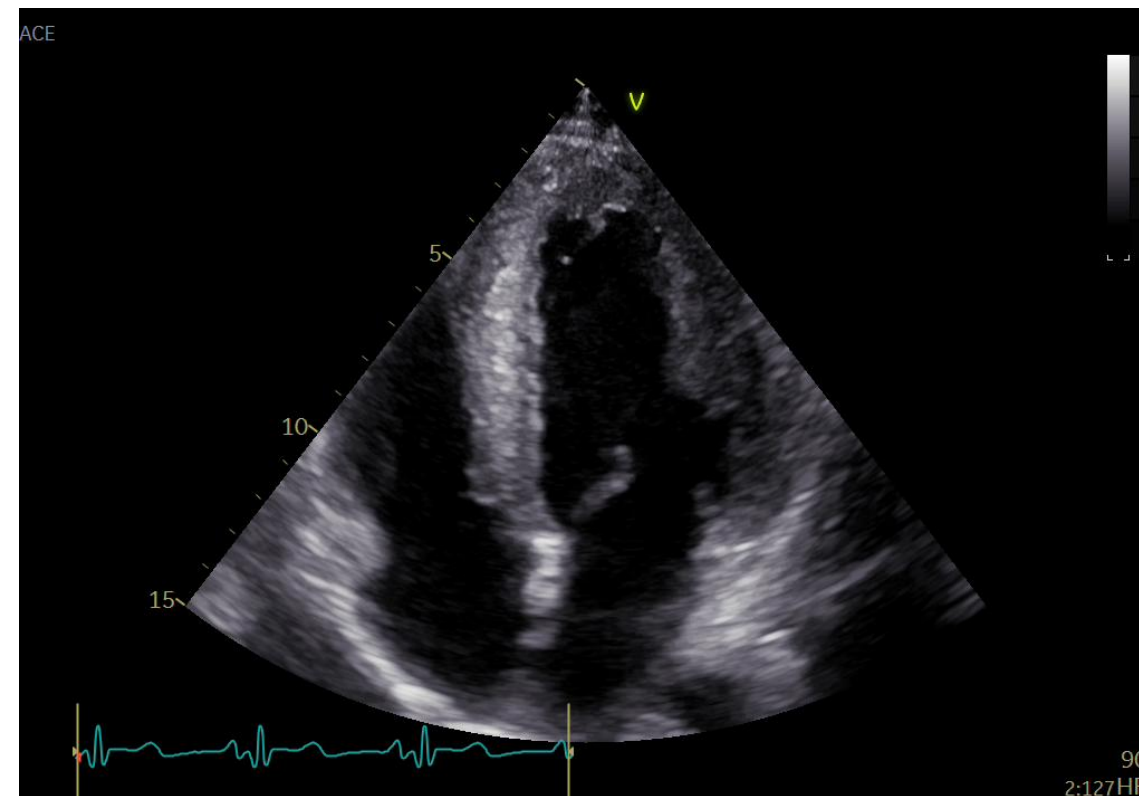
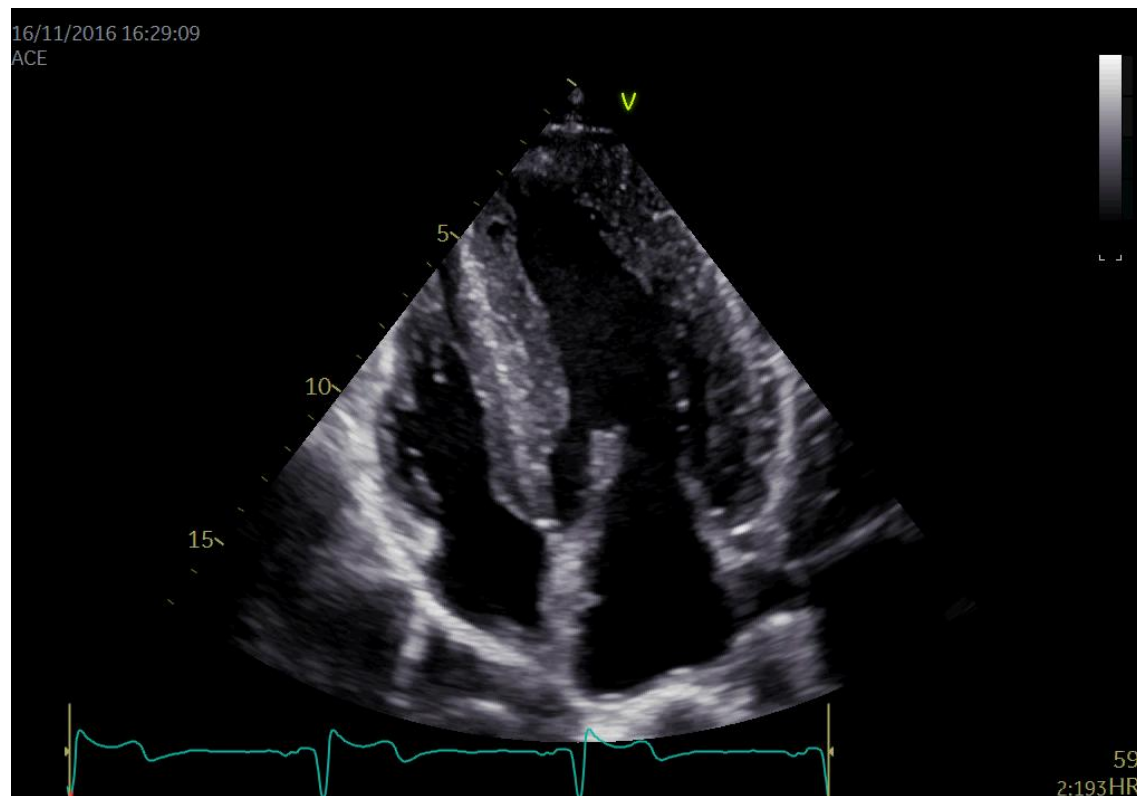
klinické RF: LGE (> 15%), EFLK < 50%



HKMP: echokg a systolická funkce levé komory

u většiny jedinců je normální
až hyperdynamická ejekční frakce LK

u 4-9% je ejekční frakce LK $< 50\%$





ZKRÁCENÉ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU: Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky. Název léčivého přípravku: Camzyos 2,5 mg tvrdé tobolky, Camzyos 5 mg tvrdé tobolky, Camzyos 10 mg tvrdé tobolky, Camzyos 15 mg tvrdé tobolky. Složení: Jedna tvrdá tobolka obsahuje mavakamten 2,5 mg nebo 5 mg nebo 10 mg nebo 15 mg. Indikace: Camzyos je indikován k léčbě symptomatické hypertrofické obstrukční kardiomyopatie (oHCM) (NYHA, třída II-III) u dospělých pacientů. Dávkování a způsob podání: Před zahájením léčby je třeba pomocí echokardiografie vyšetřit ejekční frakci levé komory (LVEF). Léčbu nelze zahájit, pokud je LVEF < 55 %. Ženy ve fertilním věku musí mít před zahájením léčby negativní těhotenský test. Přiměřená dávka se stanovuje na základě genotypizace na určení fenotypu cytochromu P450 (CYP) 2C19 (CYP2C19). Pacienti s fenotypem pomalého metabolizátora CYP2C19 mají zvýšené expozice mavakamtenu (až 3násobně), což může vést ke zvýšenému riziku systolické dysfunkce v porovnání s normálními metabolizátory. Pokud k zahájení léčby dojde před určením fenotypu CYP2C19, mají pacienti dodržovat pokyny pro dávkování pro pomalé metabolizátory, dokud nebude určen fenotyp CYP2C19. Rozsah dávek je 2,5 mg až 15 mg. Bioekvivalence mezi jednotlivými silami nebyla potvrzena v bioekvivalenční studii u lidí; proto je zakázáno použít víc tobolek pro dosažení předepsané dávky a má se použít jedna tobolka s náležitou silou dávky. Podrobné informace o dávkování viz SPC. Kontraindikace: Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku. Těhotenství. Souběžná léčba silnými inhibitory CYP3A4 u pacientů s fenotypem pomalého metabolizátora CYP2C19 a s neurčeným fenotypem CYP2C19. Souběžná léčba kombinací silného inhibitoru CYP2C19 a silného inhibitoru CYP3A4. Zvláštní upozornění a opatření pro použití: Mavakamten snižuje LVEF a může způsobit srdeční selhání v důsledku systolické dysfunkce definované jako symptomatická LVEF < 50 %. U pacientů se závažným interkurentním onemocněním, jako je infekce nebo arytmie (včetně fibrilace síní nebo jiné nekontrolované tachyarytmie), nebo těch, kteří podstupují velkou operaci srdce, může být vyšší riziko systolické dysfunkce a progresu do srdečního selhání. Před zahájením léčby je třeba změřit LVEF a poté ji pečlivě sledovat. Přerušování léčby může být nezbytné k zajištění, že LVEF zůstane $\geq 50\%$. Zahájení léčby nebo zvýšení dávky silného nebo středně silného inhibitoru CYP3A4 nebo jakéhokoli inhibitoru CYP2C19 může zvýšit riziko srdečního selhání v důsledku systolické dysfunkce. Podrobné informace viz SPC. Interakce s jinými léčivými přípravky: Jeli u pacienta užívajícího mavakamten zahájena léčba novým negativně inotropním léčivem, nebo je zvýšena dávka negativně inotropního léčiva, je třeba zajistit pečlivý lékařský dohled s monitorováním LVEF, dokud není dosaženo stabilního dávkování a klinické odpovědi. U středně rychlých, normálních, rychlých a ultrarychlých metabolizátorů CYP2C19 je mavakamten primárně metabolizován cytochromem CYP2C19 a v menší míře cytochromem CYP3A4. U pomalých metabolizátorů CYP2C19 je metabolizován především cytochromem CYP3A4. Inhibitory/induktory CYP2C19 a inhibitory/induktory CYP3A4 tak mohou ovlivnit clearance mavakamtenu a zvýšit/snížit jeho plazmatickou koncentraci v závislosti na fenotypu CYP2C19. Podrobné informace viz SPC. Fertilita, těhotenství a kojení: Ženy ve fertilním věku musí mít před zahájením léčby negativní těhotenský test a musejí používat účinnou antikoncepci během léčby a po dobu 6 měsíců po jejím ukočení. Studie na zvířatech prokázaly reprodukční toxicitu. Nežádoucí účinky: Nejčastější nežádoucí účinky jsou závratě, dušnost, systolická dysfunkce a synkopa. Pro další informace viz SPC. Velikost balení: 14, 28 nebo 98 tvrdých tobolek. Držitel rozhodnutí o registraci: Bristol-Myers Squibb Pharma EEIG, Dublin, Irsko. Registrační čísla: EU/1/23/1716/001-008. Poslední revize textu: 08/2023 Před předepsáním si přečtěte úplný souhrn údajů o přípravku (SPC). Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Léčivý přípravek není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky (EMA) <http://ema.europa.eu> nebo jsou dostupné u zástupce držitele rozhodnutí o registraci v ČR: Bristol-Myers Squibb spol. s r.o., Budějovická 778/3, 140 00 Praha 4, www.bms.com/cz