

Diagnostyka echokardiograficzna kardiomiopatii przerostowej (HCM)



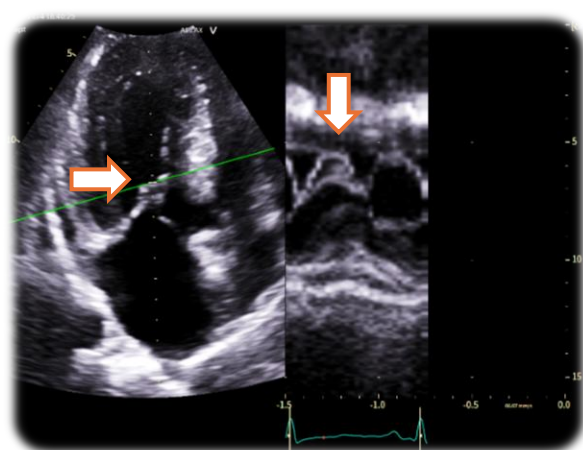
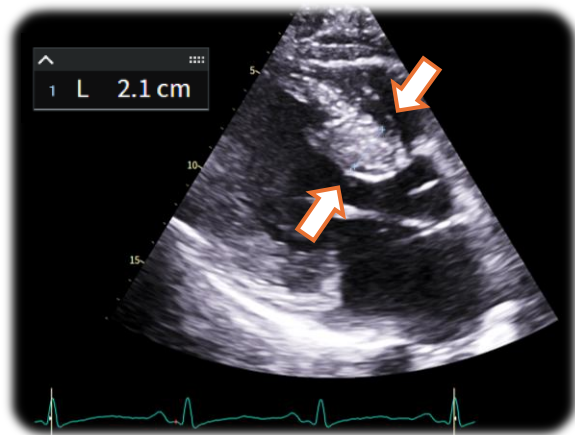
Rozpoznanie kardiomiopatii przerostowej

- ❖ Wykrycie w echokardiogramie pogrubienia ściany lewej komory, niewyjaśnionego przez przyczyny hemodynamiczne albo inną pierwotną chorobę powodującą przerost serca
 - ✓ grubość ściany $\geq 15\text{mm}$
 - ✓ grubość ściany $\geq 13\text{mm}$, jeśli potwierdzone obciążenie genetyczne lub rodzinne diagnozą HCM
 - ✓ grubość ściany przekracza normę dla wieku i powierzchni ciała o co najmniej 2 odchylenia standardowe ($z\text{-score} \geq 2$)¹
- ❖ Pomiary w zoptymalizowanych płaszczyznach, odrzucamy beleczki mięśniowe lewej i prawej komory – ograniczenie ryzyka przeszacowania grubości ścian LV
- ❖ Ważne elementy oceny: zawężanie LVOT, ocena MV i anatomii mięśni brodawkowatych, ocena funkcji skurczowej i rozkurczowej komór, grubość ściany prawej komory
- ❖ Pomocnicze znaczenie w obrazowaniu – rezonans magnetyczny
 - ✓ uzupełniające pomiary: grubość mięśnia, ECV, LGE, ocena morfologii komór, tętniaki koniuszkowe, krypty miokardium
 - ✓ szczególne znaczenie przy złej echogenności lub niediagnostycznym echo, szczególnie u osób z nieprawidłowym EKG²

Ocena zawężania drogi odpływu lewej komory (LVOT)

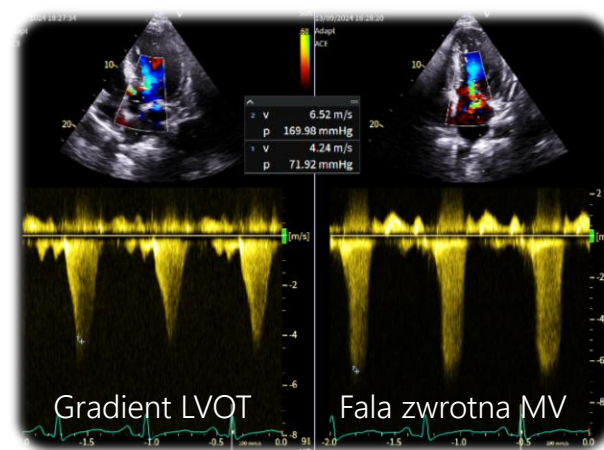
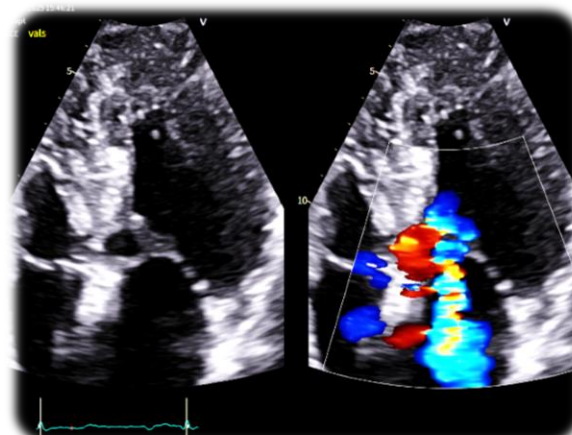
- ❖ Ok. 70% pacjentów z HCM (mutacje białek sarkomeru) wykazuje zawężanie LVOT, które nie zawsze występuje w spoczynku – zatem badanie musi obejmować testy prowokacyjne – u objawowych pacjentów wykluczenie LVOTO obejmuje ocenę gradientu maks. LVOT:
 - ✓ spoczynek → próba Valsalvy (faza strain, $>10\text{s}$) → badanie stojącego pacjenta → badanie podczas próby wysiłkowej
- ❖ Rozpoznanie zawężającej HCM opiera się na spoczynkowym gradiencie LVOT $\geq 30\text{mmHg}$
 - ✓ ocena gradientu maks. doplerem fali ciągłej, w projekcji 5-jamowej w miejscu LVOT wskazanym przez dopler kolorowy
 - ✓ rozpoznanie zawężania zwiększa ryzyko groźnych arytmii oraz progresji do niewydolności
- ❖ Gradient LVOT $\geq 50\text{mmHg}$ (także obecny podczas prowokacji!) ZMIENIA SPOSÓB TERAPII
 - ✓ Farmakoterapia, obejmująca w razie potrzeby inhibitor miozyny, musi poprzedzać kwalifikację do metod zabiegowych!

Pomiar grubości LV (bez beleczek)



Objaw SAM w mezotelesystole

Zawężanie LVOT → fala zwrotna MV



Pomiary doplerem fali ciągłej

Monitorowanie pacjenta z kardiomiopatią przerostową:

- ❖ Ocena ryzyka nagłego zgonu w kardiomiopatii przerostowej
 - ✓ Echokardiogram a szacowanie ryzyka nagłego zgonu (kod QR) – należy precyzyjnie zmierzyć:
 - Maksymalną grubość ściany lewej komory
 - Wymiar przednio-tylny lewego przedsionka
 - Maksymalny gradient w LVOT (spoczynkowy lub podczas próby Valsalvy)
- ❖ Ocena zmian frakcji wyrzutowej (LVEF) i progresji dysfunkcji rozkurczowej³
 - ✓ Ciśnienie napełniania LV – ocena E/e' , indeksu objętości lewego przedsionka, TRV oraz Ar-A (wydłużenie Ar żył płucnych)
- ❖ Pacjenci leczeni mawakamtenem – szczególne znaczenie kontroli zmian LVEF
 - ✓ Spadek LVEF poniżej 50% oznacza w HCM dysfunkcję skurczową i wymaga modyfikacji dawkowania mawakamtenu



HCM-Risk SCD

