

## Diagnostika hypertrofické kardiomyopatie

I. Bouška<sup>1</sup>, M. Kučera<sup>2</sup>, J. Radvanský<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ústav soudního lékařství 2. LF UK Praha

<sup>2</sup>Klinika tělovýchovného lékařství 2. LF UK, Praha

*Klíčová slova: hypertrofická kardiomyopatie, náhlá smrt*

*Key words: hypertrophic cardiomyopathy, sudden death*

### □ Souhrn

Autoři se ve svém sdělení zabývají obtížnostmi se stanovením diagnózy hypertrofické kardiomyopatie. V kasuistickém sdělení referují případ náhlého úmrtí studenta sportovní školy. Příčinou smrti byla fibrilace komor s AV blokem při hypertrofické kardiomyopatii, refrakterní na jakoukoli léčbu. Je zdůrazněna nutnost pečlivého hodnocení všech i nevýznamných klinických příznaků při prohlídkách sportovců.

### □ Summary

Bouška I., Kučera M., Radvanský J.: **Hypertrophic Cardiomyopathy in Sportive adolescent - Case Report**

A sudden death of a student of sport school is referred. Ventricular fibrillation with third degree of AV block after defibrillation resistant for further treatment was the cause of death. A careful estimation of subjective symptoms is emphasised.

### Úvod

Klinické rozdělení kardiomyopatií prodělalo v poslední době řadu změn, a to nejčerstvější z roku 1995 zahrnuje také myokarditidy (11). Hypertrofická obstrukční kardiomyopatie (dále HOCM) je charakterizována jako onemocnění s levostrannou, ale i s pravostrannou hypertrofií srdeční komory, která je obvykle asymetrická a postihuje komorové septum (8). Většinou je objem komory normální, nebo zmenšený jako při koncentrické hypertrofii (2). Typické změny zahrnují hypertrofii svalových buněk, poruchu uspořádání myofibril a v okolí je zmnoženo vazivo (1). Jako příčina HOCM je uváděna mutace kontraktálního proteinu v sarkomérách (9). Uvádí se též, že většina pacientů má HOCM jako familiární autozomálně dominantní onemocnění (6). V jiných publikacích se však uvádí familiární výskyt pouze v třetině až polovině případů (4). Zřejmě identické příčiny mohou, ale také nemusejí způsobit kromě hypertrofie obstrukci výtokové části levé komory. Pro optimální léčbu je žádoucí vědět jak tlakové gradienty, tak přesné časování systoly, dochází-li ke kontaktu vnitřního cípu mitrální chlopně a kdy (7). Léčba zahrnuje především farmakoterapii betablokátory, blokátoři kalciového kanálu a jejich kombinaci, v úvahu přicházejí i chirurgické postupy včetně transplantace (11). Progrese choroby je velmi různá a první pacienti léčení v USA masivními dávkami betablokátorů jsou již v důchodovém věku a jsou léčení přes 20 let. U pacientů s HOCM jsou časté arytmie, které jsou nejčastější příčinou náhlé smrti (10). V následujícím sdělení si dovoluujeme referovat případ takového náhlého úmrtí 15 letého chlapce, který zemřel aniž tomuto onemocnění předcházely klinické příznaky a ani bezprostředně před smrtí nepředcházela tělesná zátěž.

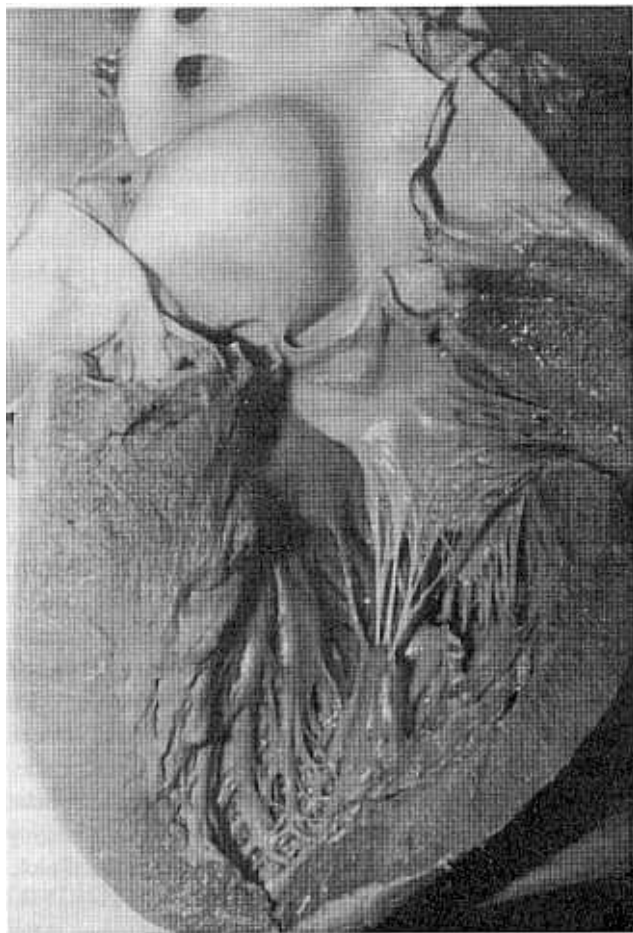
### Vlastní pozorování

15 letý M. B. navštěvoval gymnázium se sportovním zaměřením a při přípravě na trénink tenisu v okamžiku, když se obouval došlo k akutnímu oběhovému selhání a v době příjezdu záchranné služby za 12 min. po ohlášení lékař zjišťuje, že chlapec je laicky kříšen a na ekg zjišťuje jemnovlnou fibrilaci. Přes opakované defibrilace, podání sympatomimetik a tensaminu se nepodařilo normální srdeční funkci obnovit, i když na určitou dobu, několika minut, bylo kříšení částečně účinné. Nález na ekg byl doprovázen AV blokádou 3. stupně. Resuscitace ukončena po asi 1/2 hodinovém úsilí, bez efektu. Odeslán k pitvě s diagnosou náhlé smrti neznámé etiologie. Při pitvě zjištěno, že se jedná o eutrofnického jedince, bez známek mechanického poranění. Vlastní pitvění nález byl charakterizován přítomností známek akutního oběhového selhání s výraznou akutní venostázou orgánů, zejména jater, sleziny a ledvin a na plicích byl oboustranný těžký alveolární otok. Pravá plíce vážila 810 g, levá 790 g, a edémová tekutina byla i v dýchacích cestách. Na mozku byl rovněž přítomen těžký edém (váha 1480 g) a expanzi mozkové tkáně dokumentovala i přítomnost konusů v oblasti týlního a čelního laloku. Srdce bylo zvětšené (430 g), zejména levá komora, pravá byla dilatovaná. Při pitvě levé komory byla patrna hypertrofie svaloviny, a to nejen vcelku, ale zejména ve výtokové části, kde pod aortálními chlopněmi bylo přítomné naválité vyklenutí svaloviny, typické pro HOCM (obr. 1). Drobnohledný nález potvrdil sekci zjištěné známky oběhového selhání a histologickým vyšetřením srdce byl obraz HOCM jednoznačně diagnostikován. V oblasti horní části srdečního septa bylo možno pozorovat "typický" nález, totiž nepravidelnosti ve velikosti a uspořádání svalových buněk a myofibril a také ve zmnožení jaderného chromatinu srdečních vláken (obr. 2). Nález byl doprovázen nečetnými ložisky fibrózy v postiženém úseku. Závěrečná sekční diagnosa tudíž zněla: Akutní oběhové selhání při HOCM.

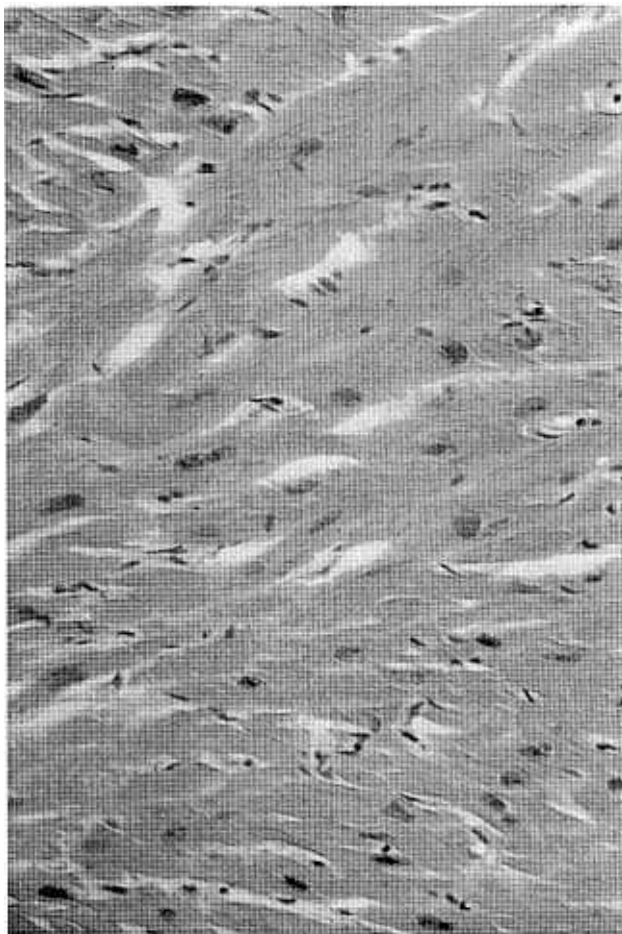
Přitom jiné chorobné změny, které by náhlé selhání srdce vysvětlily se ani podrobným vyšetřením nepodařilo zjistit. Po pohovoru s rodiči krátce po smrti vyšla najevo jediná informace, která by mohla přinést bližší vysvětlení, že totiž chlapec si asi 3 týdny před smrtí stěžoval na "bušení srdce" a zvláštní pocity s tím spojené.

### Diskuze

Mezi časté projevy choroby vedoucí k asymetrické hypertrofii levé komory patří nezřídka šelesty, zátěžová dušnost, či tlaky na hrudi, vzácněji oprese v klidu, únava a synkopy (4). Ty jsou jako první příznak uváděny méně často proto, že první synkopa je u HOCM příčinou náhlé smrti, a to i tam kde neodkladná první pomoc začala včas a erudovaně. Sova



**Obr. 1. Hypertrofie levé srdeční komory s prominující výtokovou částí**  
**Fig. 1. Hypertrophic cardiomyopathy with thickening of the subaortic ventricular wall**



**Obr. 2. Nepravidelnosti a hypertrofie svalových buněk v srdečním septu (HE, zvětšeno 140x)**  
**Fig. 2. Dissarray and hypertrophy of the myocardial cells of the ventricular septum (H. and E., 140x)**

v osobním sdělení uvádí, že téměř všechna náhlá úmrtí sportovců lze přičíst na vrub kardiomyopatiím a že formy bez obstrukce výtokové části mohou uniknout pozornosti pitvajícího, doporučoval proto vyšetřovat myokard u náhle zemřelých sportovců vždy, a to také se zaměřením na ultra-mikroskopickou strukturu.

Diagnosu HOCM lze postavit na echografickém vyšetření, které odhalí některou z forem asymetrické hypertrofie septa či stěn levé komory (3). Farmakologické testy v kombinaci s echokardiografií dnes již většinou umožňují neinvazivní stanovení diagnózy, v případě nutnosti jej doplní katetrizace (5). EKG není diagnostickým nástrojem pro přesnou diagnózu HOCM, nicméně zcela normální křivka se vyskytuje natolik zřídka, že dělá diagnózu HOCM pochybnou. A právě v této oblasti je další komplikace u sportovců: ekonomicky je neúnosné vyšetřit všechny výkonnostní sportovce echograficky, součástí vstupní prohlídky bývá kromě fyzikálního vyšetření i klidové EKG. Ale výskyt drobných abnormalit v oblasti repolarizační fáze i hraniční voltáže QRS je u intenzivně sportujících adolescentů řádově častější než u ostatní populace. Případné varovné známky na EKG je tedy vždy nutno posuzovat v kontextu s pohybovou anamnézou

a přikládat jim tím větší význam, čím méně se anamnesticky blíží pacient představě o tréninku vrcholového sportovce. Nemá-li pacient-sportovec zátěžové oprese, palpitace či synkopy, může se snadno stát, že i lehce patologická křivka EKG je hodnocena jako "sportovní srdce". Sportovci s nálezem nového šelestu by ovšem měli být vyšetřeni echograficky vždy a důsledně.

K časné diagnóze u nesportovců může přispět i RTG srdce a plic, kde přecijenom vidíme lehčí hypertrofii levého srdce. Nicméně hypertrofie nebývá nápadná, jelikož jde většinou na úkor velikosti srdeční dutiny a ne stínu srdečního.

### Závěr

Preventivní prohlídky sportovců jsou natolik nákladnou záležitostí, že nemohou zahrnovat i echografické vyšetření, které by HOCM odhalilo s velkou pravděpodobností již v počátečních stádiích. O to více bychom se měli zaměřit u sportovců na rodinnou anamnézu, nově vzniklé šelesty a známky "sportovního EKG" u adolescentů, jejichž trénink neodpovídá intenzitou nalezeným adaptačním známkám.

## Literatura

- Bouška I, Dudorkinová D. Nález na převodním systému srdce u hypertrofické kardiomyopatie. *Prakt Lék* 1989;69:792-3.
- Cannan CR, Reeder GS, Bailey KR, Melton LJ, Gersh BJ. Natural history of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1995; 92:2488-95.
  - Fananapazir L, Epstein ND. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy and limitations of screening methods. *Circulation* 1995;92:700-4.
  - Kölbel F, Hradec J. Kardiomyopatie. *Čas Lék čes* 1985;124: 1473-8.
  - Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. Insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1995;91:1596-601.
  - Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. *Circulation* 1995;92: 785-9.
  - Memmola C, Iliceto S, Napoli VF, Cavallari D, Santoro G, Rizzon P. Coronary flow dynamics and reserve assessed by transesophageal echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1994;74:1147-51.
  - Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*. St. Louis, Mosby:1996.
  - Watkins H, Anan R, Coviello DA, Spirito P, Seidman JG, Seidman CE. A de novo mutation in alpha-tropomyosin that causes hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1995;91: 2302-5.
  - Wight JN Jr, Salem D. Sudden cardiac death and the 'athlete's heart'. *Arch Intern Med* 1995;155:1473-80.
  - Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995;92:1680-92.

Prof. MUDr. Ivan Bouška, CSc.  
ÚSL 2 LF UK Praha  
Budínova 2  
180 81 Praha 8

## Udělení prvních cen Jiřího Krále.

Miroslav Kučera

Na památku a k uctění díla zakladatele České a Československé společnosti tělovýchovného lékařství byla rozhodnutím výborů České a Slovenské společnosti v roce 1996 zřízena "Cena Jiřího Krále". Navazuje tak na více nežli dvacetiletou tradici udělování Ceny čs. společnosti tělovýchovného lékařství. Nová cena se uděluje rozhodnutím výborů obou Společností jednou za dva roky za významnou publikaci v předcházejícím období. Je vypisována k datu umrtí profesora Krále (8. prosince) každého sudého roku a předávána v den jeho jmenin 24. dubna roku následujícího.

Po vzájemné dohodě obou výborů byla první cena přičtena čtyřem významným pracovníkům tělovýchovného lékařství za jejich celoživotní práci pro obor, sportovce, pacienty i tělovýchovné hnutí.

Předání ceny, kterou sponzorovala firma I. B. I. sro se konalo v Praze 3, Velehradské ulici v příjemném a milém prostředí Velehradské vinárny. Zúčastnili se nejenom laureáti, členové výboru a další členové obou společností, novináři a také Česká televize v čele s generálním ředitelem Ivo Mathém. Přítomna byla i Marie Králová se synem.

Slavnostní akt zahájila úřadující místopředsdkyně České společnosti tělovýchovného lékařství doc. MUDr. Helena Vizinová CSc. Krátce zhodnotila význam profesora Krále a předala slovo předsedům České a Slovenské společnosti tělovýchovného lékařství prof. Kučerovi a doc. Hamarovi. Ti spolu s doc. Korbělářem (představitelem sponsora) pak ceny předali a krátce zdůvodnili rozhodnutí výborů. Doc. Korbělář v krátkém pozdravu poukázal na význam oboru a nutnost jeho dalšího rozvíjení.

Prof. MUDr. Pavlu Handzovi, za dlouholetou práci v oboru, významnou roli při založení a práci Slovenské i Československé společnosti, za záslužnou a mnohaletou praktickou aktivitu v tělovýchově a sportu včetně úspěšného podílu na zdravotnickém zajištění několika

Olympijských her, mistrovství světa a jako lékaře klubových týmů. Byla také oceněna efektivita jeho působení v čele Slovenské společnosti.

Doc. MUDr. Eugenu Horniakovi, CSc za dlouholetou funkcionářskou činnost ve výboru Slovenské i Československé společnosti, za obětovou práci při redigování metodických listů a příruček, za aktivní práci v redakční radě časopisů Společnosti, za významný podíl ve vědecké práci v oblasti sportovní kardiologie i jako dlouholetého lékaře vrcholových sportovních družstev.

prof. MUDr. Miloši Máčkovi, DrSc zakladateli naší dětské sportovní medicíny, významné vědecké osobnosti v oblasti zátěžového vyšetření včetně úspěšného podílu na řešení programu IBP, za úspěšnou realizaci racionálního a adekvátního programu všestranné i specializované zátěže u dětí, za dlouhodobou činnost ve výboru včetně funkcí nejvyšších i ve funkcích FIMS a za významnou spoluúčast na vytvoření koncepcí oboru.

Prof. MUDr. Zdeňku Plachetovi, DrSc významnému představiteli využívání funkční zátěžové medicíny jak v našem oboru, tak i v její aplikaci k využití v oborech příbuzných, za záslužnou činnost v redakční radě amerického časopisu *Sports Medicine, Training and Rehabilitation*, za rozsáhlou publikační činnost v oboru, dlouholetou praktickou práci u reprezentačních mužstev i za vynikající a bohatou publikační činnost. Udělením ceny byl také vyzvednut podíl na vysoké odborné a vědecké úrovni brněnské kliniky tělovýchovného lékařství.

Vyznamenání poděkovali a zdůraznili, že cena je nejenom zhodnocením jejich osoby, ale je vlastně poděkováním všem jejich spolupracovníkům.

Po slavnostním předání následovala neformální beseda, rozhovory s novináři i zhodnocení kuchařského umění pracovníků vinárny.