

Nonkompaktní kardiomyopatie – vzácná příčina srdečního selhání

MUDr. Kateřina Vrkočová¹, MUDr. Jana Rudolecká¹, MUDr. Naděžda Petejová, Ph.D.²,
MUDr. Pavlína Plevová, Ph.D.³

¹Kardiovaskulární oddělení, FN Ostrava Poruba

²Interní klinika FN Ostrava Poruba

³Oddělení klinické genetiky FN Ostrava Poruba

Nonkompaktní kardiomyopatie je vzácné onemocnění projevující se srdečním selháním, kardioembolickými příhodami a závažnými arytmiemi. Echokardiografie je základní vyšetřovací metodou. Předkládáme kazuistiku osmiměsíčního sledování 65letého muže postiženého izolovanou formou nonkompaktní kardiomyopatie s projevy srdečního selhání a závažnými komorovými arytmiemi.

Nonkompaktní kardiomyopatie (LVNC – left ventricular noncompaction) je relativně nový typ kardiomyopatie, která byla zařazena světovou zdravotnickou organizací v roce 1995 do skupiny neklasifikovaných kardiomyopatií (1). Dříve byla tato jednotka uváděna pod názvem perzistující intramyokardiální sinusoidy nebo spongiozní/spongioformní kardiomyopatie. Jedna z prvních zmínek o LVNC se objevuje v práci českých autorů z roku 1975 (2). Prevalence LVNC se dle jednotlivých studií pohybuje v rozmezích 0,014 až 0,05 % ve formě sporadické a familiární s častějším postižením u mužského pohlaví v 56 až 82 % (3, 4, 5). Genetická podstata onemocnění je trvalým předmětem výzkumu. Dle studie na 34 pacientech z r. 2000 byl familiární výskyt popsán u 18 % pacientů (4). Dosud byla prokázána převážně autozomálně dominantní, na chromozomu X vázaná a mitochondriální dědičnost. Prognóza uvedeného onemocnění je velmi závažná. Podle práce se souborem 17 pacientů M. Rittera et al. z r. 1997 je uváděna 59 % úmrtnost nebo nutnost srdeční transplantace do šesti let od stanovení diagnózy (5).

Patologicko-anatomicky je LVNC charakterizována výraznou trabekulizací svaloviny komory s hlubokými recesy, komunikujícími se srdeční dutinou (3).

Poprvé byla popsána ve spojení s jinými vrozenými anomáliemi, např. u obstrukcí výtokového traktu komor a u skupiny cyanotických vrozených srdečních vad, jež vedou ke zbytnění trabekul při tlakovém přetížení (2, 5). V případech nepřítomnosti výše uvedených patologických stavů se jedná o izolovanou formu nonkompaktní kardiomyopatie (IVNC – isolated ventricular noncompaction) (3).

V klinickém obraze se IVNC projevuje převážně srdečním selháním, poruchami srdečního rytmu a kardioembolickými příhodami (3, 5). Etiopatogeneze IVNC je vysvětlována zástavou embryogeneze endokardu a myokardu mezi 5.–8. týdnem intrauterinního vývoje plodu. U zdravého srdce dochází v tomto období k zániku intramyokardiálních sinusoid a jejich přetvoření na kapiláry (5). Patogeneze dilatace a dysfunkce komory, stejně jako intramyokardiální fibrózy, prokazované v histologických vzorcích, je vysvětlována právě poruchou perfuze myokardu při patologickém kapilárním zásobení (6, 7).

Metodou volby v diagnostice tohoto, i v kardiologii vzácného onemocnění, zůstává transthorakální echokardiografie, jejíž limitací může být možnost záměny za jiné myokardiální afekce, a to zejména za hypertrofickou kardiomyopatii (7).

Klíčová slova: nonkompaktní kardiomyopatie, srdeční selhání, nápadná trabekulizace.

Noncompaction cardiomyopathy – a rare cause of heart failure

Noncompaction of the ventricular myocardium is a rare disease manifested by heart failure, cardioembolic events and severe arrhythmias. Echocardiography is the examination method of choice. The case report presents a 8-month follow-up of a 65-year-old male suffering from an isolated form of noncompaction cardiomyopathy with heart failure and severe ventricular arrhythmia.

Introduction: Left ventricular noncompaction (LVNC) is a relatively new type of cardiomyopathy, listed among unclassified cardiomyopathies by the World Health Organization in 1995 (1). This entity was previously described as persistent intramyocardial sinusoids. One of the first mentions of LVNC is a 1975 study by Czech authors (2). The prevalence of LVNC varies in individual studies, ranging from 0.014 % to 0.05 % in sporadic and familial forms, with a male predominance of 56 % to 82 % (3, 4, 5). The genetic basis of the disease is still a matter of research. A 2000 study of 34 patients showed an 18 % familial incidence (4). So far, the autosomal dominant X-linked and mitochondrial pattern of inheritance has been confirmed in the disease. The prognosis is rather poor. In a 1997 study of 17 patients, M. Ritter et al. reported 59 % death rate or need for heart transplantation within six years of diagnosis (5).

From a pathological-anatomical point of view, LVNC is characterized by prominent myocardial trabeculation, with deep recesses communicating with the heart cavity (3).

It was first reported in association with other congenital anomalies, such as ventricular outflow tract obstruction, and in a group of cyanotic congenital heart defects leading to pressure overload trabecular hypertrophy (2, 5). In the absence of the above pathological conditions, isolated ventricular noncompaction (IVNC) is present (3).

Clinically, IVNC is mainly manifested by congestive heart failure, arrhythmias and cardioembolic events (3, 5).

The etiopathogenesis of IVNC is explained by an arrest in the embryogenesis of the endocardium and myocardium between weeks 5 and 8 of intrauterine fetal life. This is when in healthy hearts, the intramyocardial sinusoids are reduced to capillaries [5]. The pathogenesis

of ventricular dilatation and dysfunction, as well as of intramyocardial fibrosis as seen in histological samples, is explained by impaired myocardial perfusion in pathological capillary supply (6, 7).

The method of choice in the diagnosis of this, rare disease is echocardiography. However, its use is limited by the fact that the disease may be mistaken for other myocardial disorders, especially hypertrophic cardiomyopathy (7).

Key words: noncompaction cardiomyopathy, heart failure, prominent trabeculation.

Interní Med. 2015; 17(1): 31–34

Nonkompaktní kardiomyopatie (LVNC-left ventricular noncompaction) je relativně nový typ kardiomyopatie, která byla zařazena světovou zdravotnickou organizací v roce 1995 do skupiny neklasifikovaných kardiomyopatií (1). Dříve byla tato jednotka uváděna pod názvem perzistující intramyokardiální sinusoidy nebo spongiozní/spongioformní kardiomyopatie. Jedna z prvních zmínek o LVNC se objevuje v práci českých autorů z roku 1975 (2). Prevalence LVNC se dle jednotlivých studií pohybuje v rozmezích 0,014 až 0,05 % ve formě sporadické a familiární s častějším postižením u mužského pohlaví v 56 až 82 % (3, 5, 44). Genetická podstata onemocnění je trvalým předmětem výzkumu. Dle studie na 34 pacientech z r. 2000 byl familiární výskyt popsán u 18 % pacientů (44). Dosud byla prokázána převážně autozomálně dominantní, na chromozomu X vázaná a mitochondriální dědičnost. Prognóza uvedeného onemocnění je velmi závažná. Podle práce se souborem 17 pacientů M. Rittera et al. z r. 1997 je uváděna 59% úmrtnost nebo nutnost srdeční transplantace do šesti let od stanovení diagnózy (55).

Patologicko-anatomicky je LVNC charakterizována výraznou trabekulizací svaloviny komory s hlubokými recesy, komunikujícími se srdeční dutinou (33).

Poprvé byla popsána ve spojení s jinými vrozenými anomáliemi, např. u obstrukcí výtokového traktu komor a u skupiny cyanotických vrozených srdečních vad, jež vedou ke zbytnění trabekul při tlakovém přetížení (2, 55). V případě nepřítomnosti výše uvedených patologických stavů se jedná o izolovanou formu nonkompaktní kardiomyopatie (LVNC-isolated ventricular noncompaction) (3).

Obrázek 1. 2D echokardiografie pacienta ukazuje nápadnou trabekulizaci



V klinickém obraze se IVNC projevuje převážně srdečním selháním, poruchami srdečního rytmu a kardioembolickými příhodami (3, 5).

Etiopatogeneze IVNC je vysvětlována zástavou embryogeneze endokardu a myokardu mezi 5–8. týdnem intrauterinního vývoje plodu. U zdravého srdce dochází v tomto období k zániku intramyokardiálních sinusoid a jejich přetvoření na kapiláry (5). Patogeneze dilatace a dysfunkce komory, stejně jako intramyokardiální fibrózy, prokazané v histologických vzorcích, je vysvětlována právě poruchou perfuze myokardu při patologickém kapilárním zásobení (6, 7).

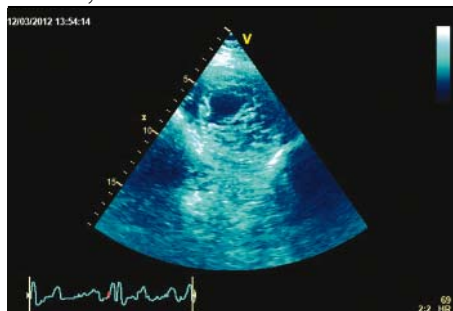
Metodou volby v diagnostice tohoto, i v kardiologii vzácného onemocnění, zůstává transthorakální echokardiografie, jejíž limitací může být možnost záměny za jiné myokardiální afekce, a to zejména za hypertrofickou kardiomyopatii (7).

Popis případu

V této práci prezentujeme kazuistiku 56letého muže s devítiměsíční anamnézou hypertrofické kardiomyopatie, s hraniční systolickou funkcí levé komory 50–55 %, bez trvalé kardiologické medikace.

Pacient byl přijat v prosinci roku 2011 na naše pracoviště pro progredující globální kardiální insuficienci s intolerancí horizontální polohy, námahovou dušností ve funkční klasifikaci New York Heart Association (NYHA) III. st. Váhový přírůstek činil 3 kg za poslední týden. Na vstupním EKG byl přítomen sinusový rytmus s tepovou frekvencí 90/min a blokem levého Tawarova raménka, popisovaný již v minulosti. Vstupní systémový krevní tlak činil 120/80 mmHg. Při rentgenovém vyšetření srdce a plic byla zjištěna dilatace srdečního stínu se známkami zvýrazněné cévní kresby. V laboratorních parametrech byla

Obrázek 2. 2D echokardiografie z parasternální krátké osy



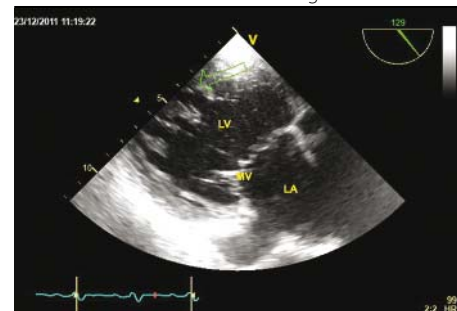
zvýšená hladina prohormonu B-natriuretického peptidu 1 521 ng/ml (NT pro-BNP). Ostatní parametry včetně srdečních enzymů a zánětlivých parametrů byly v mezích normy. Na podkladě výše uvedených poznatků a klinického obrazu pacienta byla zahájena terapie srdečního selhání furosemidem, spironolaktonem a nízkomolekulárním heparinem.

Po stabilizaci stavu byly postupně do terapie přidávány betablokátory a inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu s dobrým terapeutickým efektem.

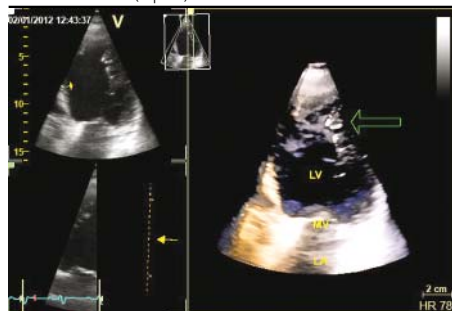
Při vstupním echokardiografickém vyšetření (na přístroji VIVID E9, GE) byla zjištěna dilatace a závažná systolická dysfunkce levé komory 20–25 % při difúzní těžké hypokinezi svaloviny. Zachovaná kinetika myokardu byla jen v oblasti bazální třetiny spodní, zadní a boční stěny. Obrazu dominovala výrazná trabekulizace hrotu, apikálních 2/3 spodní, zadní a boční stěny s četnými recesy, hloubky až 25 mm. Poměr nonkompaktní (NC) ke kompaktní (C) vrstvě svaloviny činil v systole z parasternální krátké osy 2,45. Nebyla nalezena obstrukční nebo zkratová vada, nález odpovídal diagnostickým kritériím IVNC (3, 4, 5, 8, 9).

Dále jsme objektivizovali středně závažnou mitrální insuficienci, lehkou trikuspidální insuficienci a diastolickou dysfunkci typu restrikce (obrázky 1, 2). Transezofageálním (obrázek 3) a 3D echokardiografickým vyšetřením (obrázek 4) (VIVID E9, GE) jsme nepotvrdili přítomnost intrakardiálního trombu. K vyloučení ischemické etiologie uvedeného patologického stavu byla v průběhu první hospitalizace doplněna selektivní koronarografie bez průkazu koronární aterosklerózy. Provedená magnetická rezonance srdce (MAGNETOM Avanto 1.5 Tesla

Obrázek 3. Jícnová echokardiografie



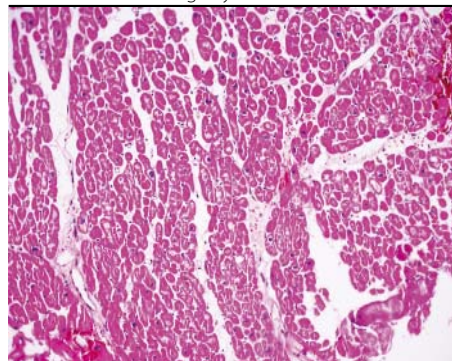
Obrázek 4. 3D echokardiografie ukazuje četné trabekulizace (šipka)



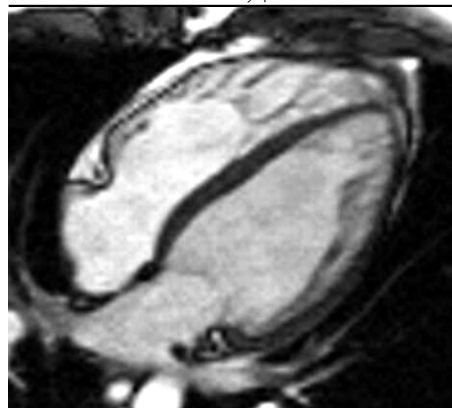
Obrázek 5. MRI scan pacienta



Obrázek 6. Histologický nález



Obrázek 7. MRI scan dcery pacienta



MRI system, Siemens) potvrdila diagnózu non-kompaktní kardiomyopatie (obrázek 5).

K terapii metoprololem succinátem, ramiprem, furosemidem a spironolaktonem jsme přidali k prevenci trombembolie antikoagulační terapii. V době hospitalizace pacienta na kardiiovaskulárním oddělení se nevyskytly žádné arytmie. Po stabilizaci stavu byl pacient dimitován do ambulantní péče s plánem provedení biopsie myokardu a implantace biventrikulárního defibrilátoru (BiV ICD) z primární prevence při další hospitalizaci.

Po třech měsících od stanovení diagnózy byl pacient ve stabilním stavu, bez výraznějších subjektivních obtíží ve funkční třídě NYHA I-II. V mezidobí dokonce absolvoval přes nesouhlas ošetřujícího lékaře cestu do Jižní Afriky. Echokardiografické vyšetření po tří měsíční terapii prokázalo zlepšení systolické funkce levé komory na 35 % se zmenšením maximálního diastolického rozměru levé komory. Mitrální a trikuspidální insuficience byla již jen lehkého stupně. Za krátké hospitalizace byla provedena biopsie myokardu levé komory s nálezem mírné hypertrofie myocytů a intersticiální fibrózy bez známek zánětu. Speciálními metodami byla vyloučena přítomnost amyloidu a železa (obrázek 6). Za čtyři měsíce od stanovení diagnózy IVNC, týden před plánovanou implantací BiV ICD došlo v domácím prostředí v klidu k náhlému kolapsovému stavu se zástavou dechu i oběhu s okamžitou laickou kardiopulmonální resuscitací. Při příjezdu RZP byla na EKG objektivizována fibrilace komor. Po úspěšné defibrilaci a restituci oběhu byl pacient napojen na umělou plicní ventilaci a převezen na anesteziologicko-resuscitační kliniku Fakultní nemocnice Ostrava. Při provedeném echokardiografickém vyšetření byl zjištěn pokles systolické funkce na 10–15 % proti předchozím 35 % bez progresu chlopenních vad. Vzhledem ke komorovým arytmiím bylo zahájeno syčení amiodaronem do kumulativní dávky 10 g. Po šesti dnech byl pacient úspěšně extubován a do 14 dnů došlo k postupné normalizaci neurologických funkcí. Průběh hospitalizace byl komplikován pravostrannou pneumonií, po jejímž přeléčení byl pacientovi implantován biventrikulární defibrilátor. Echokardiografie prokázala zlepšení systolické funkce levé komory na 25 % s její přetrvávající dilatací a přítomností hemodynamicky nevýznamného perikardiálního výpotku. Po třiceti dnech hospitalizace na anesteziologicko-resuscitační klinice a kardiiovaskulárním oddělení byl pacient dimitován v kompenzovaném stavu do domácí péče. Za pět dní od dimise musel být rehospitalizován pro recidivu levostranného srdečního selhání s námahovou dušností ve funkční klasifikaci NYHA III. Echokardiografický náález byl prakticky identický

s vyšetřením za poslední hospitalizace. V terapii byla potencována dávka diuretik a metoprolol succinát zaměněn za carvedilol. Změna terapie byla ale následována jen mírným zlepšením stavu pacienta s trvajícím námahovou dušností NYHA II-III. st. a se sklonem k hypotenzi. Z tohoto důvodu byla podána 24hodinová infuze levosimendanem (12,5 mg), na který zareagoval zlepšením oběhové kompenzace i tolerance zátěže, což umožnilo časnější dimisi. Pacient byl vyšetřen v ambulanci srdečního selhání fakultní nemocnice U svaté Anny v Brně s naplánováním došetření za hospitalizace. Za 6 měsíců od stanovení diagnózy je pacient oběhově stabilní ve stadiu NYHA I-II, byl vyšetřen v naší echokardiografické laboratoři se zlepšením systolické funkce na 25–30 % a zmenšením maximálního diastolického rozměru levé komory.

Diskuze

Na uvedeném případě prezentujeme závažnost vzácného kardiologického onemocnění non-kompaktní kardiomyopatie. Ve 2–4letém sledování souboru o 34 pacientech s IVNC, publikovaném v r. 2000 Oechslinem et al., je uváděna úmrtnost 35 %, z toho 33 % na srdeční selhání, 50 % zemřelo náhlou smrtí a 17 % mělo jinou příčinu úmrtí. Srdeční selhání se objevilo u 53 %, transplantaci srdce podstoupilo 12 % pacientů. Komorová tachykardie se objevila u 41 % a trombembolické příhody u 24 % pacientů (4). U našeho pacienta se objevila hemodynamicky závažná komorová arytmie 130 dní po stanovení diagnózy IVNC a 11 měsíců od začátku obtíží. IVNC se může vyskytovat ve sporadické a familiární formě se závažnou prognózou (3, 4, 5). V referovaném případě byla prokázána forma familiární. Bratr pacienta zemřel náhlou srdeční smrtí ve 47 letech. U mladší dcery pacienta (25 let) je echokardiograficky (obrázek 7) a magnetickou rezonancí prokázána IVNC s dosud zachovanou systolickou funkcí, dosud bez subjektivních obtíží. Její syn je dispenzarizován u dětského kardiologa pro supraventrikulární tachykardii. Druhá dcera a syn pacienta jsou bez ECHO známek IVNC. Stejně tak i děti zemřelého bratra pacienta nemají známky IVNC (obrázek 8).

V roce 1990 byl Chinem et al. u dětské populace poprvé popsán familiární výskyt a byly referovány i nekardiální malformace obličeje jako jsou prominující čelo, strabismus, nízko posazené uši, klenuté tvrdé patro a mikrognacie [3]. V pozdějších studiích jsou nejčastěji v souvislosti s IVNC zmiňované mutace genu kódujícího alfa-dystrobrevin na chromozomu 18q12.1-q12.2 (10), dále na chromozomu X vázané recesivní formy mutace genu 4,5 pro trafazzin na chromozomu Xq28, mnohdy související s Barthovým syndro-

mem. Dále byla prokázána spojitost s Emery-Dreifusovou svalovou dystrofií a myotubulární myopatií (11). V roce 2008 byla publikována studie, jejíž autoři našli mutace v genu pro těžký řetězec beta-myosinu, pro alfa srdeční aktin a srdeční troponin T. Mutace několika sarkomerních proteinů byly prokázány i u familiární hypertrofické a dilatační kardiomyopatie. Toto zjištění podporuje hypotézu, že různé kardiomyopatie mohou mít obdobnou molekulární etiopatogenezi (12).

Zásadní vyšetřovací metodou u tohoto onemocnění je echokardiografie.

V průběhu posledních dvou desetiletí byla specifikována diagnostická kritéria IVNC (3, 4, 5, 8, 9).

1. Poměr nonkompaktní vrstvy svaloviny ke kompaktní vrstvě větší než 2 v parasternální krátké ose na konci systoly při echokardiografickém vyšetření.
2. Počet prominujících svalových trabekul větší než tři.
3. Nutnost vyloučení jiného strukturálního onemocnění srdce, zejména obstrukční a zkratové vady.
4. Průkaz komunikace recesů s dutinou srdeční komory barevným dopplerovským mapováním.

Lokalizace trabekul se objevuje nejčastěji v oblasti spodní, zadní a boční stěny, ale není specifická jen pro IVNC. Námi referovaný pacient měl poměr NC/C 2,45 z parasternální krátké osy a splnil všechna výše uvedená kritéria, současně bylo přítomno pseudonormální plnění a negativní prediktivní faktory – dilatace levé komory a těžká systolická dysfunkce. Nej přesnější metodou k posouzení morfologie svaloviny a potvrzení diagnózy je magnetická rezonance. V kontrastu s echokardiografickým vyšetřením se šíře nonkompaktní (NC) vrstvy měří v diastole. V případě, že poměr nekompaktní a kompaktní vrstvy svaloviny je nad 2,3, určuje podle práce Petersena et al. z r. 2005 diagnózu LVNC s 86 % sensitivitou, 99 % specificitou. Prediktivní hodnota je pozitivní v 75 % a negativní v 99 % (13).

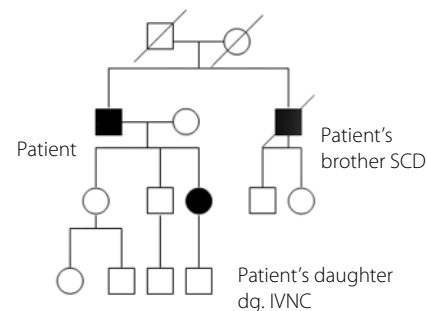
Záludnost tohoto onemocnění spočívá v nebezpečí záměny za jiné druhy srdečního postižení, jako jsou dilatační, hypertrofická a restriktivní kardiomyopatie, arytmogenní dysplazie pravé komory, endokardiální fibroelastóza, srdeční metastázy a tromby (10, 14). Zvláště složitá je diferenciální diagnostika u dilatační kardiomyopatie s trabekulizovaným myokardem (15). Podle souboru 17 dospělých nemocných uplyne do stanovení diagnózy 3,5 roku (5). Referovaný

pacient byl 7 měsíců dispenzarizován pod diagnózou hypertrofické kardiomyopatie.

U pacientů s IVNC jsou velmi časté elektrokardiografické změny, jež jsou potvrzeny v nejrozsáhlejších studiích s incidencí kolem 90 %. V populaci dospělých se nejčastěji vyskytoval blok levého raménka Tawarova a to u 44 % nemocných. Dále byl dokumentován blok pravého raménka Tawarova, fibrilace síní, deprese ST segmentů, negativní T vlny ve svodech II, III, aVF a V4–6, změna srdeční osy a AV blokády. Komorová tachykardie se objevila u 41 % dospělých pacientů (4). V dětské populaci bývá výrazně častěji zmiňován WPW syndrom, jež se ve studii s 27 pacienty se objevil v 15 % (10). Naproti tomu blok levého Tawarova raménka, komorové arytmie a náhlá smrt jsou u dětí mnohem vzácnější než u dospělých (3, 10). U našeho pacienta byl přítomen blok levého Tawarova raménka a komorová arytmie. Naneštěstí nemá IVNC specifický histologický obraz (16). Bývá přítomen různý stupeň subendokardiální fibrózy, jak dokumentujeme i u našeho pacienta (6). Klasické známky infekce či zánětu chybějí (17). V léčbě tohoto onemocnění se obecně doporučuje antikoagulační terapie při jakémkoliv stupni snížené globální systolické funkce k prevenci tromboembolických příhod, které se vyskytují s prevalencí varírující mezi 21 a 38 % s převahou cerebrovaskulárních (3, 4).

Při projevech kardiální insuficience je zaváděna klasická terapie srdečního selhání (18). Klinický výzkum by mohl v budoucnu vyřešit otázku vhodnosti antagonistů aldosteronu i ve funkční třídě NYHA I a II, kde není jejich podávání doporučeno. U LVNC hraje velkou roli výrazná fibrotizace a následné zhoršení mechanických i elektrofyzilogických vlastností s rizikem komorových arytmií a akcelerované remodelace levé komory. Bylo zjištěno, že spironolakton i eplerenon příznivě ovlivňují tyto pochody a následně vedou k lepšímu přežívání u symptomatických osob s jinými typy dysfunkce levé komory, často i s menším rozsahem fibrotické přestavby (17). U našeho pacienta bylo nutné podat levosimendan vzhledem k nedostatečnému efektu běžné terapie srdečního selhání, jež měl pozitivní vliv na funkční zdatnost, krevní tlak a systolickou funkci levé komory. Vzhledem k vysokému riziku komorových arytmií je ve funkční třídě NYHA II a III indikována implantace defibrilátoru (17). Resynchronizační terapie je indikována u těžké systolické dysfunkce se širokým QRS komplexem stejně jako u jiných druhů kardiomyopatií. Poslední terapeutickou možností při neúspěchu výše uvedených je srdeční transplantace.

Obrázek 8. Rodokmen. Černé symboly ukazují postižené členy rodiny. Bílé symboly představují nepostižené rodinné příslušníky. Diagonální linie ukazuje mrtvé rodinné příslušníky. SCD – náhlé úmrtí.



Důležitým aspektem je echokardiografický screening příbuzných prvního řádu.

Závěr

Pacient bude nadále sledován v naší kardiologické ambulanci a v ambulanci srdečního selhání nemocnice U svaté Anny v Brně, kde budou provedena vyšetření před eventuelním zařazením na waiting list k srdeční transplantaci. IVNC je závažným kardiologickým onemocněním, jehož hlavními projevy jsou srdeční selhání, arytmie a tromboembolické příhody (3, 4, 5). První dvě komplikace se vyskytly i u našeho pacienta se závažnou klinickou odezvou. Hlavní diagnostickou metodou je echokardiografie. Zvýšenou pozornost je třeba věnovat zejména pacientům s hypertrofickou kardiomyopatií, se kterou bývá tato choroba nejčastěji zaměňována. Smyslem této kazuistiky je snaha o zlepšení informovanosti lékařů-internistů a kardiologů a zkrácení doby od prvních klinických projevů do stanovení diagnózy. IVNC/LVNC má svá specifika, a pokud je nemocný dispenzarizován pod diagnózou jiné KMP, může to pro něj mít fatální následky.

Literatura

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996; 93(5): 841–842.
2. Dusek J, Ostádal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch-Pathol*. 1975; 99(6): 312–317.
3. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990; 82(2): 507–513.
4. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36(2): 493–500.

5. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997; 72(1): 26–31.
6. Burke A, Mont E, Kutys R, et al. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. *Hum Pathol.* 2005; 36(4): 403–411.
7. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation.* 2004; 109(24): 2965–2971.
8. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001; 86(6): 666–671.
9. Fiedler J. Diagnostika a léčba non-kompaktní kardiomyopatie. *Cor Vasa* 2010; 52: 403–404.
10. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol.* 1999; 34(1): 233–240.
11. Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet.* 1997; 61(4): 868–872.
12. Klaassen S, Probst S, Oechslin E, et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation.* 2008; 117(22): 2893–2901.
13. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005; 46(1): 101–105.
14. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002; 90(8): 899–902.
15. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 2005; 26(2): 187–192.
16. Finsterer J, Stöllberger C, Feichtinger H. Histological appearance of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Cardiology.* 2002; 98(3): 162–164.
17. Veselka J, Linhartová K, Zemánek D, et al. Kardiomyopatie. In: Fiedler J. *Non-kompaktní kardiomyopatie*. Praha: Galén 2009: 123–130.
18. Špinar J, Vítovec J, Špinarová L, et al. Farmakoterapie chronického srdečního selhání po prvních 10 letech 21. století *Vnitř Lék.* 2011; 57(11): 959–965.

Článek přijat redakcí: 4. 11. 2014

Článek přijat k publikaci: 29. 12. 2014

MUDr. Kateřina Vrkočová

Kardiovaskulární oddělení,
FN Ostrava Poruba, 17. listopadu 1 790,
708 52 Ostrava - Poruba
grussmannovak@seznam.cz
