

Deset principů personalizované léčby hypertrofické obstrukční kardiomyopatie: od algoritmů k individuálnímu rozhodování

Josef Veselka

JV Cardiology, Praha

Hypertrofická obstrukční kardiomyopatie (HOCM) je onemocnění, které známe desítky let, ale teprve poslední dvě dekády se zásadně mění způsob, jakým o něm uvažujeme i jak pacienty s touto chorobou léčíme.

Historicky byli nemocní se symptomatickou HOCM léčeni především betablokátory, non-dihydropyridinovými blokátory kalciových kanálů, v některých zemích i disopyramidem (1–3). Tato léčba má dvě nesporné výhody: je levná a její bezpečnostní profil je velmi dobře popsán. Přesto však platí, že u velké části pacientů nedokáže dlouhodobě zajistit dostatečnou úlevu od symptomů ani normalizaci hemodynamických parametrů. Pokud navíc zohledníme, že tito pacienti jsou často v produktivním věku a jejich očekávání sahají daleko za hranici pouhého krátkodobého nebo střednědobého přežití, ukazuje se limit tradiční farmakoterapie ještě zřetelněji. Tato klasická terapie nebyla navíc nikdy podepřena silnými daty z randomizovaných studií, ale pouze empirií. Moje osobní zkušenost z léčby pacientů s HOCM během téměř tří dekád navíc ukázala, že podávání těchto lékových skupin má pro reálnou kvalitu života HOCM pacientů jen velmi omezený efekt.

V klasickém terapeutickém schématu platí, že pokud limitující symptomy přetrvávají i přes klasickou vstupní farmakoterapii, můžeme zvažovat další možnosti. V současných doporučených postupech se jako další krok dávají ke zvážení inhibitory srdečního myosinu (cardiac myosin inhibitors, CMI) nebo septální redukční

terapie (septal reduction therapy, SRT), reprezentovaná chirurgickou myektomií a alkoholovou septální ablací (ASA). Americká doporučení připouštějí volbu mezi CMI a SRT v závislosti na preferencích pacienta a zkušenosti centra, zatímco evropská doporučení dávají formálně přednost CMI jako léčbě druhé linie a SRT odsunují až na třetí pozici (1–2). Rozdíly v algoritmech odrážejí nejen odlišné zdravotnické systémy, ale také různou míru důrazu na invazivní versus medikamentózní strategii.

Ať už je ale formální terapeutický algoritmus jakýkoliv, cílem léčby je kvalita života konkrétního pacienta a v lepším případě i jeho délka. A protože je HOCM onemocněním velmi heterogenním, nemůže v této situaci v žádném případě obstát mechanické uplatňování jednoho univerzálně platného algoritmu.

Do této debaty nyní vstupují data z registrů i randomizovaných studií s CMI, která jednoznačně ukazují, že mavacamten a nově i aficamten dokážou významně snížit levokomorovou obstrukci, snížit dušnost (zlepšení NYHA třídy) a zvýšit maximální spotřebu kyslíku, a to dokonce i u části pacientů, kteří byli dlouhodobě považováni za kandidáty SRT. Také se jednoznačně ukázalo, že aficamten je u symptomatických pacientů prakticky ve všech standardně měřených parametrech účinnější než metoprolol (4–6).

Současně však víme, že ne všichni nemocní reagují stejně, část z nich léčbu CMI toleruje hůře a u části dochází k přechodnému nebo i výraznějšímu poklesu ejekční frakce.

Data z dlouhodobého sledování jsou zatím omezená, což je důležité zejména u mladých pacientů, kteří budou žít s diagnózou HOCM ještě desítky let. Mavacamten a aficamten tak bezesporu přinášejí změnu klasického paradigmatu v léčbě HOCM, ale univerzálním řešením pro všechny pacienty ani zdaleka nejsou.

Septální redukční terapie zůstává i nadále významnou alternativou léčby HOCM. Chirurgická myektomie má více než padesátiletou historii a patří k nejlépe standardizovaným výkonům v oblasti strukturálních srdečních onemocnění. V centrech excelence dosahuje periprocudurální mortality pod jedno procento, přináší trvalé odstranění obstrukce a u řady pacientů i korekci mitrální regurgitace (1–3). Alkoholová septální ablace, zavedená do klinické praxe před třiceti lety, se stala méně invazivní alternativou zejména pro starší a rizikovější pacienty, ale postupně i pro vybrané mladší nemocné. V rukou zkušených týmů vykazuje srovnatelnou dlouhodobou mortalitu i kvalitu života jako myektomie, přičemž umožňuje perkutánní přístup bez nutnosti sternotomie a mimotělního oběhu (1–3). Je však třeba zdůraznit, že tyto výsledky platí pouze tam, kde ASA není raritním výkonem, ale běžnou součástí intervenčního programu (7).

Jenže v zemi s jedenáctimilionovou populací je obtížné zajistit pacientům přístup k odborníkům, kteří by měli dostatek zkušeností se všemi terapeutickými alternativami. Jednoduché to totiž není ani v mnohem vět-