

**Lekarz Karolina Macioł-Skurk**

**Diagnostyka, strategia leczenia i rokowanie odległe  
chorych z rozpoznaniem kardiomiopatii  
przerostowej**

Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych

**Promotor: Prof. dr hab. n. med. Mariusz Gąsior**

**Promotor pomocniczy: Dr n. med. Justyna Małyszek-Tumidajewicz**

**III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii**

**Kierownik Katedry: Prof. dr hab. n. med. Mariusz Gąsior**

**Wydział Lekarski z Oddziałem Lekarsko-Dentystycznym w Zabrze**

**Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach**

**Zabrze 2017**

## 1. Streszczenie

**Wstęp.** Kardiomiopatia przerostowa jest schorzeniem rzadkim, o nie do końca poznanej etiologii. Przebieg kliniczny charakteryzuje się dużą dynamiką i nie wszystkie objawy kliniczne oraz czynniki ryzyka nagłego zgonu sercowego mogą być obecne przy pierwszej ocenie. W związku z tym istnieje konieczność ciągłego monitorowania chorych i prowadzenia badań celem optymalizacji postępowania i dalszej poprawy rokowania.

**Cel pracy.** Ponowna ocena kliniczna chorych z kardiomiopatią przerostową oraz analiza czynników wpływających na rokowanie, a także ocena parametrów echokardiograficznych i klinicznych indukowanych wysiłkiem.

**Materiał i metody.** Analizie poddano chorych z rozpoznaniem kardiomiopatii przerostowej hospitalizowanych w Klinice Kardiologii w latach 2005-2014. U wszystkich chorych spełniających kryteria włączenie do badania (n=70) przeprowadzono analizę dotyczącą częstości występowania zgonów z każdej przyczyny. Grupę 44 chorych ponownie hospitalizowanych w Klinice poddano analizie szczegółowej, oceniając częstość występowania niekorzystnych zdarzeń klinicznych. W czasie pobytu w Klinice u chorych przeprowadzono badanie podmiotowe i przedmiotowe, pobrano krew do badań laboratoryjnych oraz wykonano odpowiednie badania dodatkowe. W grupie chorych bez gradientu w drodze odpływu lewej komory wykonano echokardiograficzne badanie obciążeniowe.

**Wyniki.** Ponowną hospitalizację z pełną oceną kliniczną udało się przeprowadzić u 44 chorych (63%), stwierdzając niewielką przewagę mężczyzn, średnia wieku wynosiła 57 lat. Ponad 60% chorych była w klasie czynnościowej NYHA I lub II. Z największą częstością występowały takie czynniki ryzyka nagłego zgonu jak: powiększenie lewego przedsionka, nieutralony częstoskurcz komorowy oraz podwyższony gradient w drodze odpływu lewej komory. Wysokie i pośrednie ryzyko nagłego zgonu występowało u około 41% chorych. Łącznie 70% chorych miała wszczepiony kardiowerter-defibrylator. Do chirurgicznej miektomii przegrody międzykomorowej zakwalifikowano 7 chorych, u 4 z nich zaplanowano jednoczesną wymianę zastawki mitralnej z powodu ciężkiej niedomykalności. W czasie echokardiograficznego testu obciążeniowego u żadnego chorego nie zaobserwowano istotnego hemodynamicznego gradientu w drodze odpływu lewej komory. U 1 chorej zanotowano nasilenie niedomykalności zastawki mitralnej ze stopnia umiarkowanego do

ciężkiego, u 3 chorych wzrost ciśnienia w prawej komorze. W całej badanej grupie 70 chorych zmarło 12 osób (17%). Śmiertelność 12-miesięczna wynosiła 10%. Najsilniejszym czynnikiem wpływającym na śmiertelność była wyższa klasa czynnościowa NYHA.

**Wnioski.** Chorzy z kardiomiopatią przerostową znajdują się w grupie wysokiego ryzyka zgonu oraz występowania niekorzystnych zdarzeń klinicznych. Regularna ocena, w tym analiza pod kątem nowych wytycznych pozwala dokładnie określić zmieniające się czynniki ryzyka i wdrożyć odpowiednie leczenie. Najsilniejszym czynnikiem wpływającym na śmiertelność była wyższa klasa czynnościowa NYHA. W badaniach wysiłkowych nie stwierdzono istotnego wzrostu gradientu w drodze odpływu lewej komory, jednakże badanie to pozwoliło dodatkowo zidentyfikować chorych z ciężką niedomykalnością zastawki mitralnej oraz istotnym wzrostem ciśnienia w prawej komorze.

Słowa kluczowe: kardiomiopatia przerostowa, echokardiografia wysiłkowa, stratyfikacja ryzyka

## 2. Abstract

**Introduction.** Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a rare disease, with not entirely known aethiology. Clinical manifestation of the disease can dynamically change. Moreover, sudden cardiac death risk factors are not always present at patients first medical evaluation. Therefore, it is crucial to continuously monitor patients in order to improve outcomes.

**Objectives.** Aim of the study was to re-evaluate patients with HCM, analyse factors influencing the prognosis and assess both echocardiographic and clinical parameters during exercise.

**Methods.** Assessment of patients with HCM hospitalized in Cardiology Department in years 2005-2014 was performed. In the group of 70 patients fulfilling inclusion criteria mortality analysis was carried out. The group of 44 re-hospitalized patients was subject to detailed assessment including clinical examination and laboratory and imaging testing. The presence of adverse clinical events was also evaluated in this group. Exercise echocardiography was performed in patients without left ventricle outflow tract obstruction.

**Results.** Re-hospitalization with full clinical evaluation was obtained in 44 patients (63%). There was predominance of men, mean age was 57 years. Over 60% of patients were in I or II NYHA functional class. The most common risk factors of sudden death was left atrium enlargement, non-sustained ventricular tachycardia and left ventricle outflow tract obstruction. High and intermediate level of sudden death risk was observed in 41% of patients. In total, 70% of patients had cardioverter defibrillator implanted. Surgical myectomy was performed in 7 patients and four of them had simultaneously mitral valve replaced. During exercise echocardiography no significant left ventricular gradient was observed. In one patient exacerbation of mitral regurgitation to severe degree was noticed and in three increase in right ventricle pressure was detected. In the total group of 70 patients there were 12 deaths (17%). Twelve month mortality was 10%. In multivariate analysis higher NYHA functional class was the independent mortality risk factor.

**Conclusions.** Patients with hypertrophic cardiomyopathy are in the group of high risk of adverse clinical events and death. Systematic clinical assessment of HCM patients especially with evaluation of constantly changing sudden cardiac death risk factors is pivotal. The independent mortality risk factor was advanced NYHA functional class. During exercise echocardiography significant left ventricular gradient was not detected,

however test allowed to identify patients with severe mitral regurgitation and significant right ventricle pressure elevation.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, exercise echocardiography, risk stratification