

Raritní porucha rytmu u pacientů s hypertrofickou obstrukční kardiomyopatií během endokardiální radiofrekvenční katérové ablace septální hypertrofie

(Rare rhythm disorder in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy during endocardial radiofrequency ablation of septal hypertrophy)

Katarína Doležalová, Zdeněk Stárek, Tomáš Honek, Filip Souček, Martin Pešl, Jan Krejčí

I. interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 21. 11. 2023

Přeprocován: 18. 11. 2024

Přijat: 25. 12. 2024

Dostupný online: 23. 1. 2025

Klíčová slova:

Atrioventrikulární blokáda
periprocedurálně
Endokardiální radiofrekvenční
ablace septální hypertrofie
Gradient výtokového traktu levé
komory
Klasifikace NYHA

SOUHRN

Hypertrofická obstrukční kardiomyopatie (HOKMP) je charakterizována ztluštěním stěn a zvětšením masy myokardu nedilatované levé komory srdeční bez vysvětlujících hemodynamických příčin a přítomností gradientu ve výtokovém traktu levé komory (LVOTG). U pacientů s maximální farmakologickou terapií HOKMP je indikována invazivní metoda terapie. V minulosti metodou volby k redukci septální hypertrofie byla chirurgická myektomie, kterou vystřídala alkoholová septální ablace (ASA), nyní jde o všeobecně užívanou metodu v redukci septální hypertrofie. V posledních letech se objevila nová nefarmakologická metoda, a to radiofrekvenční ablace mezikomorového septa – v literatuře uváděná jako endocardial radiofrequency ablation of septal hypertrophy (ERASH). Cílem naší kazuistiky je popsat první zkušenosti s touto metodou. Jedná se o třiadvacetiletého pacienta s diagnostikovanou HOKMP, významným LVOTG a maximální farmakologickou terapií, který podstoupil v roce 2019 alkoholovou septální ablací pouze s přechodným efektem na regresi LVOTG, a zároveň s nově vzniklou blokádou pravého Tawarova raménka (RBBB). V roce 2021 u pacienta při kontrolní echokardiografii perzistuje vysoká LVOTO až 127 mm Hg a progredující symptomatologie. Proto byla pacientovi navržena ERASH, se kterou souhlasil. Během výkonu byl mapován a označen převodní systém a hranice ztluštění septa s maximem v blízkosti předního cípu mitrální chlopně s patrným dopředným pohybem předního cípu mitrální chlopně v systole (SAM). Převodní systém byl označen v anatomické mapě body, aby se předešlo jeho poškození. Radiofrekvenční ablace byla zahájena ve střední části ztluštění septa v dostatečné vzdálenosti od převodního systému. Během ablace ale došlo k intermitentní atrioventrikulární blokádě III. stupně, následně ke střídání bifascikulární blokády charakteru preexistujícího RBBB a levého předního a zadního hemibloku, s následnou restitucí do atrioventrikulární (AV) blokády Wenckebach 3 : 2, ablace byla pro riziko poškození převodního systému ukončena. Po výkonu bylo provedeno kontrolní měření LVOTG, který dosahoval 3,1 mm Hg, po komorové extrasystole 84,4 mm Hg. Během následujících hodin došlo k restituci AV vedení, 12 hodin po výkonu byl na povrchovém EKG patrný sinusový rytmus s AV blokádou I. stupně a RBBB bez převodní poruchy vyššího stupně, na dalších kontrolách po současnost je pacient bez převodních poruch rytmu a s trvajícím nízkým gradientem v LVOT. Pacienti s RBBB po předchozí ASA se jeví jako suboptimální kandidáti ERASH vzhledem k vysokému riziku vzniku blokády levého Tawarova raménka během výkonu ERASH a následně kompletní AV blokády. Při ERASH v terénu předchozí ASA mohou vznikat bizarní poruchy AV převodu jako v níže popsané kazuistice.

© 2025, ČKS.

ABSTRACT

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCMP) is characterized by abnormal thickening or enlargement of the left ventricular myocardium mass of non-dilated left ventricle not explained solely by loading conditions and presence of obstruction in outflow tract of left ventricle. Surgical septal myectomy was the first choice method of invasive treatment of septal hypertrophy in the past which was replaced by alcohol septal ablation in the nineties of the 20th century and nowadays it is still worldwide used, safe, and effective

Adresa pro korespondenci: MUDr. Katarína Doležalová, I. interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Pekařská 664/53, 602 00 Brno, Česká republika, e-mail: katarina.dolezalova@fnusa.cz
DOI: 10.33678/cor.2024.108

method in reduction of septal hypertrophy. Nowadays there is a new method of non-pharmacological treatment of septal hypertrophy which is endocardial radiofrequency ablation of septal hypertrophy (ERASH). Main goal of our case report is to describe first experiences with ERASH method in our department. A forty-three-year-old patient with diagnosed HOCMP and severe left ventricle outflow tract gradient (LVOTG) despite maximal pharmacological treatment who underwent alcohol septal ablation (ASA) in 2019, only with transient effect on LVOTG, and the new onset of right bundle branch block (RBBB). In 2021, there was still high LVOTG present on echocardiography – 127 mmHg and progressive symptomatology. The patient agreed to undergo ERASH. Hypertrophic part of septum and conduction system have been mapped and marked to avoid destruction. Radiofrequency ablation was started in the middle part of septal hypertrophy in safe distance from conduction system, however, during ablation there was a sudden onset of atrioventricular block of third degree, forwarded with alternating bifascicular block RBBB and left anterior or posterior hemiblock, with restitution to AV block of the second degree 3 : 2. Ablation was terminated at this point because of risk of harming conduction system. Immediate measurements straight after procedure were LVOTG 3.1 mmHg at rest and 84.4 mmHg after ventricle extrasystole. In next hours there was a restitution of conduction system to AVB of the first degree with preexisting RBBB. Nowadays the patient is without any conduction disorders of higher degree and low LVOTG still lasts. The patients after alcohol septal ablation with preexisting RBBB seem to be inappropriate candidates for ERASH procedure due to high risk of conduction disorders of higher degree as was seen in our case report.

Keywords:

Endocardial radiofrequency ablation of septal hypertrophy
Left ventricle outflow tract gradient
NYHA classification
Periprocedural AV block

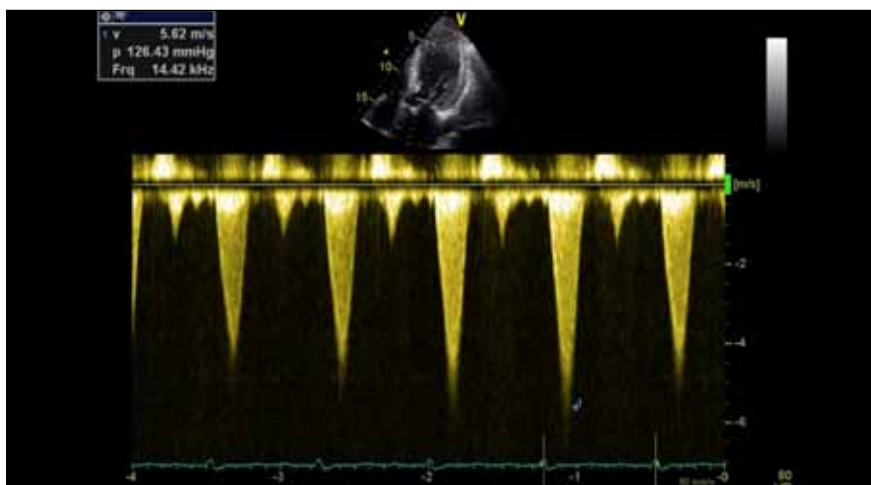
Úvod

Hypertrofická obstrukční kardiomyopatie (HOKMP) je charakterizována ztluštěním stěn a zvětšením masy myokardu nedilatované levé komory srdeční bez vysvětlujících hemodynamických příčin a přítomnosti obstrukce ve výtokovém traktu levé komory. Typickou známkou je paradoxní pohyb předního cípu mitrální chlopně (SAM) při transtorakální echokardiografii.¹ V minulosti byla invazivní nefarmakologickou metodou volby k redukci septální hypertrofie chirurgická myektomie,² kterou v devadesátých letech vystřídala alkoholová septální ablace (ASA), nyní všeobecně užívaná, bezpečná a účinná metoda v redukci septální hypertrofie.³ V posledních letech se objevila nová nefarmakologická metoda v léčbě HOKMP. Jedná se o radiofrekvenční ablací (RFA) mezikomorového septa (IVS) – v literatuře uváděna jako „endocardial radiofrequency ablation of septal hypertrophy (ERASH)“.⁴ Metoda spočívá v RFA hypertrofického septa pomocí standardního proplachového ablačního katétru většinou z levé komory retrográdním či transseptálním přístupem za podpory 3D elektroanatomického mapovacího systému. Pokles gradientu ve výtokovém traktu levé komory (LVOTG) po provedení ERASH je dle publikovaných malých sérií pacientů srovnatelný s ASA. Dle publikovaných souborů pacientů se jedná o bezpečnou⁵ terapii s minimálním rizikem poškození koronárních tepen, s nižším rizikem poškození převodního systému srdečního a s možností opakování výkonu. Na našem pracovišti byl tento výkon proveden poprvé v roce 2018 s dobrým bezprostředním i dlouhodobým efektem (výrazný pokles klidového i provokovaného gradientu v prvním a šestém měsíci po výkonu) srovnatelný s ASA a následně do dnešního data výkon podstoupilo dalších pět pacientů. U jednoho pacienta navzdory udávané bezpečnosti výkonu stran poruch vedení v oblasti atrioventrikulárního (AV) uzlu došlo k zajímavé poruše rytmu. Tento pacient je předmětem této kazuistiky.

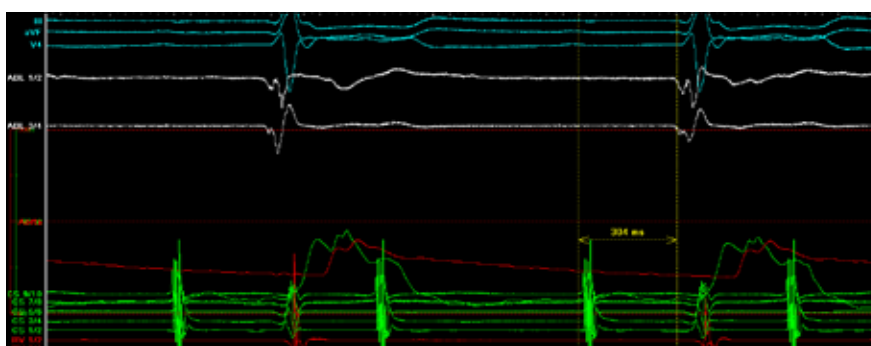
Kazuistika

Jedná se o třiadvacetiletého pacienta, původně došetřovaného cestou plicní ambulance pro asi tři čtvrtě roku

trvající námahovou dušnost. Během kardiologického vyšetření byla pomocí echokardiografie srdce diagnostikována HOKMP s obstrukcí a významným LVOTG (klidový 102 mm Hg, 159 mm Hg po Valsalvově manévru), s dobrou ejekční frakcí levé komory. Dne 31. 5. 2019 pacient podstoupil diagnostickou koronarografii v rámci vyloučení ischemické choroby srdeční, kde byly invazivně změřeny LVOTG – klidový 40 mm Hg, po Valsalvově manévru 85 mm Hg, po komorové extrasystole 105 mm Hg. Ramus septalis levé koronární tepny, jehož okluze je podkladem ASA, byl gracilní, nicméně relativně vhodný k provedení alkoholové septální ablace. Přes veškerou farmakologickou léčbu docházelo ke zhoršování funkčního stavu pacienta, progresi dyspnoe do funkční třídy NYHA III, proto byla pacientovi navržena nefarmakologická invazivní léčba pomocí alkoholové septální ablace. Pacient byl předveden na indikační komisi naší kardiologické kliniky a následně u něj byla indikována alkoholová septální ablace. Výkon byl proveden 17. 9. 2019, alkoholová septální ablace s uzavěrem ramus septalis 2 byla provedena s dobrým efektem, bezprostředně po okluzi tepny byly měřeny tyto tonometrické parametry – LVOTG v klidu 38 mm Hg, po komorové extrasystole 90 mm Hg, při Valsalvově manévru 70 mm Hg. Během výkonu byl pacient pod echokardiografickou kontrolou, kde před ASA byl popsán výrazný SAM, tloušťka septa do 20 mm, dobrá systolická funkce LK, difuzní hypertrofie, při echokardiografii po podání kontrastní látky do ramus septalis při ASA byla zaznamenána přítomnost kontrastu selektivně v midseptu směrem k bazi, samotná baze septa byla bez kontrastu, při insuflací balonku bylo po chvíli patrné zlepšení ve smyslu poklesu gradientu. SAM byl méně výrazný, klidový gradient do 25 mm Hg. Pacient byl po výkonu stabilní, hospitalizován a monitorován na naší klinice celkově od 17. 9. do 22. 9. 2019. Před dimisí byla provedena kontrolní echokardiografie, kde se zobrazovala těžká hypokineze bazální části IVS, SAM s dotykem septa v oblasti šlašinek, mitrální regurgitace jen stopová a opětovně vysoký dynamický klidový LVOTG 100–110 mm Hg, po Valsalvově manévru 115 mm Hg, celkový efekt alkoholové septální ablace byl uzavírán jako pouze přechodný, pravděpodobně pro suboptimální anatomii koronárních tepen. Dále byla po



Obr. 1 – Klidový LVOTG. LVOTG – gradient ve výtokovém traktu levé komory.



Obr. 2 – AVB II. stupně 2 : 1 – intrakardiální EKG. AVB – atrioventrikulární blokáda.

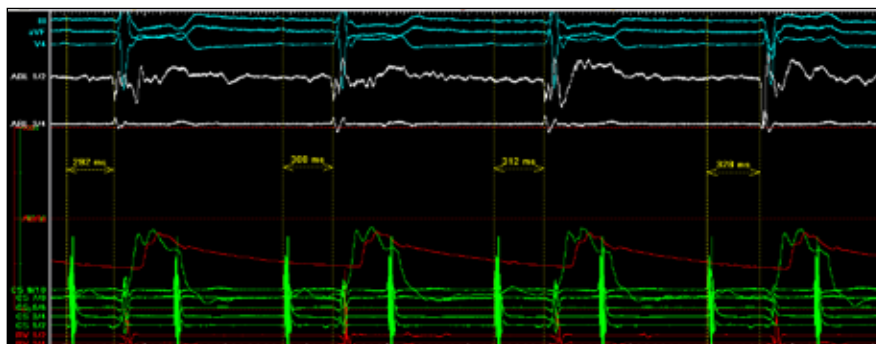
ASA nově na EKG zachycena blokáda pravého Tawarova raménka (RBBB). Pacient byl propuštěn ve stabilním stavu do ambulantní péče. Dne 14. 2. 2021 byl pacient na kontrolní echokardiografii, kde perzistoval vysoký LVOTG až 127 mm Hg (**obr. 1**), subjektivně přetrvávala výrazná námahová dušnost i při chůzi po rovině, NYHA III–IV, proto byla pacientovi navržena endokardiální radiofrekvenční ablace septální hypertrofie, se kterou souhlasil.

Dne 20. 5. 2021 byl pacient přijat na arytmiologické oddělení, a ještě v ten den podstoupil výkon. Na vstupním EKG byla atrioventrikulární blokáda (AVB) I. stupně s intervalem PQ 240 ms, RBBB s QRS 160 ms.

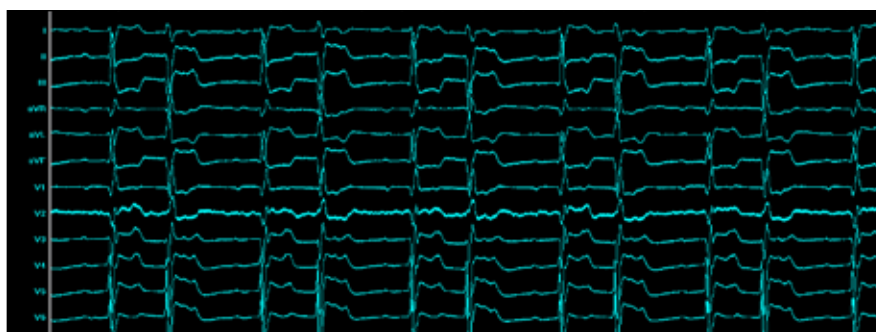
Při katetrizaci byly do třísel zavedeny dva 7F sheathy a říditelný transeptální sheath Agilis Large Curl (Abbott Laboratories, Abbott Park, IL, USA) a do arteria femoralis I. sin. 8F sheath. Poté byl zaveden diagnostický katétr do koronárního sinu a další katétr do hrotu pravé komory a bylo provedeno základní elektrofyziologické vyšetření. Na intrakardiálním EKG byly zaznamenány intervaly AH 120 ms, HV 30 ms, Wenckebachův bod 135/min, RBBB. Poté byla provedena transeptální punkce a pomocí říditelného sheathu Agilis byl zaveden ablační katétr TactiCath Quartz 75 (Abbott Laboratories, Abbott Park, IL, USA). Retrogradně byl do levé komory (LK) zaveden pigtail katétr Cordis se dvěma lumen (Langston Dual Lumen Catheters), s jehož pomocí bylo prováděno invazivní měření tlaků. Průměrný klidový LVOTG počítaný ze tří hodnot byl 6,3 mm Hg, průměrný LVOTG po komorové

extrasystole činil 38,85 mm Hg a průměrný LVOTG při Valsalvově manévru dosahoval 3,9 mm Hg.

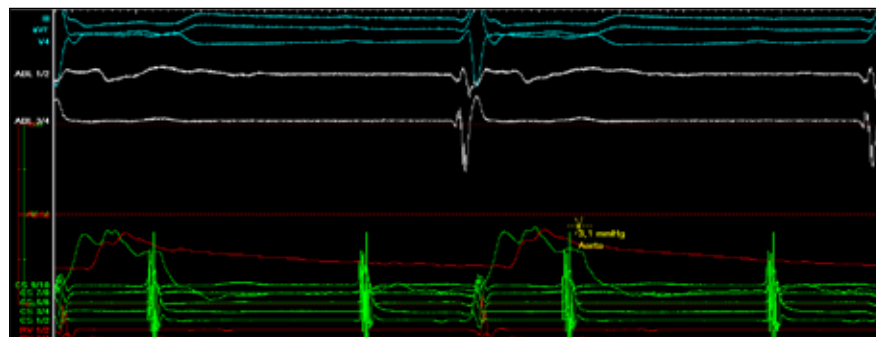
Pomocí ablačního katétru, za podpory 3D elektroanatomického mapovacího systému EnSite Precision (Abbott Laboratories, Abbott Park, IL, USA) a intrakardiálního ultrazvuku byla vytvořena anatomická mapa LK se znázorněním hypertrofického septa. Poté byl mapován a označen převodní systém a hranice ztlustění septa s maximem v blízkosti předního cípu mitrální chlopně s patrným SAM. Převodní systém byl vyznačen v anatomické mapě body, aby se předešlo jeho poškození. Radiofrekvenční ablace (RFA) byla zahájena ve střední části ztlustění IVS v dostatečné vzdálenosti od převodního systému. Během RFA po 6,7 s došlo ke vzniku chvilkové AVB III. stupně s pauzou 3 s, poté se porucha AV vedení stabilizovala do AVB II. stupně 2 : 1 (**obr. 2**), zpočátku 20 s morfologicky RBBB + levý přední hemiblok (LAH), pak stabilizace do RBBB + levý zadní hemiblok (LPH), pouze po komorových extrasystolách byly patrné jednotlivé převedené stahy s RBBB + LAH. Poté byla provedena druhá RFA, po 4 s došlo k prodlužování AV intervalu (**obr. 3**) až AVB II. stupně 2 : 1 se změnou morfologie komplexu QRS z RBBB + LPH na RBBB + LAH. RFA byla po 12 s ukončena. Po 50 s došlo k návratu morfologie komplexu QRS zpět na morfologii RBBB + LPH při trvajícím AVB II. stupně 2 : 1. Po salvách KES při manipulaci katétre v komoře docházelo k opakovaným změnám morfologie z RBBB + LPH na RBBB + LAH a zpět (**obr. 4**). Během několika minut došlo k částečné úpravě poru-



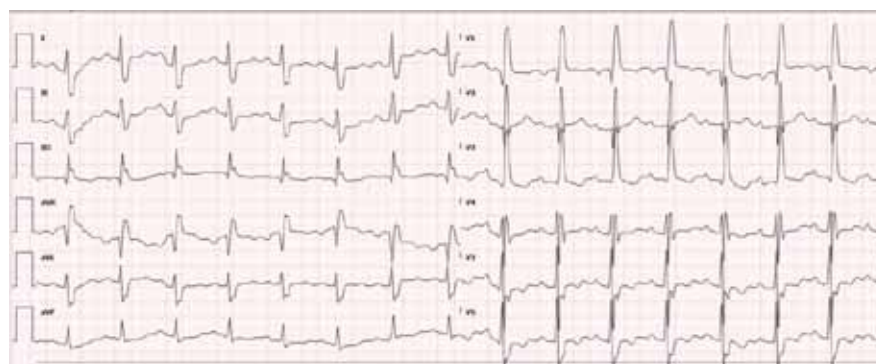
Obr. 3 – Postupné prodlužování AV intervalu během RFA – intrakardiální EKG. AV – atrioventrikulární; RFA – radiofrekvenční ablace.



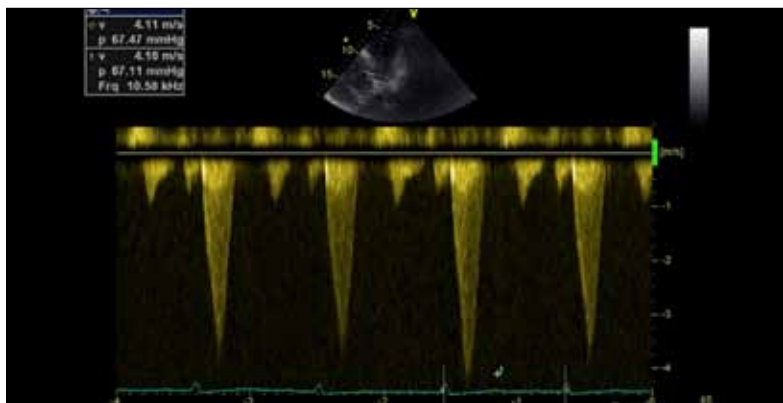
Obr. 4 – Střídání RBBB + LPH a RBBB + LAH při AVB II. stupně – povrchové EKG. AVB – atrioventrikulární blokáda; LAH – levý přední hemiblok; LPH – levý zadní hemiblok; RBBB – blokáda pravého Tawarova raménka.



Obr. 5 – Výsledný gradient po RFA 3,1 mm Hg. RFA – radiofrekvenční ablace.



Obr. 6 – EKG po výkonu RBBB s LPH a AVB I. stupně. AVB – atrioventrikulární blokáda; LPH – levý zadní hemiblok; RBBB – blokáda pravého Tawarova raménka.



Obr. 7 – Klidový LVOTG po výkonu. LVOTG – gradient ve výtokovém traktu levé komory.

chy AV vedení a do konce výkonu trvala AVB II. stupně Wenckebachova typu 3 : 2 s alternující bifascikulární blokádou charakteru RBBB + LPH a RBBB + LAH. Po 15 min čekání bylo zachyceno intermitentní zlepšení AV vedení charakteru AVB I. stupně s bifascikulární blokádou RBBB + LPH. Poté bylo provedeno kontrolní měření gradientů – klidový LVOTG 3,1 mm Hg, po komorové extrasystole 84,4 mm Hg (**obr. 5**). Vzhledem k riziku vzniku trvalého poškození atrioventrikulárního vedení byl po seznámení pacienta s riziky výkonu a zvážení symptomatologie výkon ukončen. Po výkonu byl pacient hemodynamicky stabilní, bez záhytu dalších arytmií, byl propuštěn do ambulantní péče druhý den. Během následujících hodin došlo k restituci AV vedení, druhý den ráno, 12 hodin po výkonu byl na povrchovém EKG sinusový rytmus s AVB I. stupně a RBBB bez převodní poruchy vyššího stupně (**obr. 6**).

Dne 4. 9. 2020 pacient absolvoval kontrolní echokardiografii, kde došlo k snížení LVOTG na 43 mm Hg v klidu, provokovaného na 92 mm Hg se subjektivním zlepšením stavu, nadále je pravidelně sledován v ambulanci srdečního selhání. Od výkonu absolvoval již pět kontrol, kde aktuálně persistuje klidový LVOTG 67 mm Hg (**obr. 7**) a na 24hodinové EKG holterovské monitoraci je zachycen sinusový rytmus s AVB I. stupně, bez AV blokády vyššího stupně, bez významných pauz. Opakovaně byly zachyceny komorové extrasystoly i s krátkým během nesetrválé komorové tachykardie do šesti komplexů QRS.

Diskuse

Cílem naší kazuistiky bylo popsat raritní převodní poruchy zaznamenané během výkonu u pacienta podstupujícího ERASH. Všechny intervenční výkony redukující septální hypertrofii jsou zatíženy rizikem vzniku poruchy AV převodu vyššího stupně. U chirurgické septální myektomie je uváděna nutnost implantace kardiostimulátoru 4 %.⁶

Vznik AV blokády vyššího stupně po ASA je popsán v literatuře u 12 % pacientů – multicentrická studie EURO ASA registr.⁷ U pacientů podstupujících ERASH z dosud publikovaných studií potřebovalo trvalou kardiostimulaci 8 % pacientů, nicméně soubor pacientů podstupujících ERASH je zatím relativně malý, doposud publikované

studie zahrnují celkem 100 pacientů. Charakter výkonu s možností lokalizace převodního systému při mapování LVOT dává předpoklad nižšího rizika poškození AV převodu. Největší incidence trvalé AV blokády byla zaznamenána ve studiích, které zahrnovaly pacienty s předchozí ASA, nicméně ne ve všech těchto retrospektivních studiích je možné explicitně dohledat, zda AV blokády vyššího stupně souvisejí s předchozí ASA. Z těchto dat a z naší zkušenosti s naším souborem pacientů podstupujících ERASH vyplývá, že pacienti po předchozí ASA s preexistující RBBB mají vyšší riziko kompletní AV blokády.

Závěrem je potřeba zmínit, že s dostupností mavacantenu, nového inhibitoru myozinu zaměřeného na základní příčinu mnoha symptomů souvisejících s HKMP, se farmakologická léčba této choroby stává účinnější, proto je do budoucna možné očekávat snížení četnosti nutnosti intervenční léčby pacientů s HOKMP.

Závěr

Endokardiální radiofrekvenční ablace mezikomorového septa u pacientů s hypertrofickou obstrukční kardiomyopatií se jeví jako proveditelná, bezpečná a účinná metoda léčby obstrukce u těchto pacientů. Nicméně je nutná vysoká opatrnost při ablaci hypertrofického septa v blízkosti převodního systému vzhledem k vysokému riziku vzniku AV blokády vyššího stupně. Pacienti s blokádou pravého Tawarova raménka po předchozí ASA se jeví jako suboptimální kandidáti ERASH vzhledem k vysokému riziku vzniku blokády levého Tawarova raménka během výkonu ERASH a následné kompletní AV blokády. Při ERASH v terénu předchozí ASA mohou vznikat bizarní poruchy AV převodu jako ve výše popsané kazuistice.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů
Žádný střet zájmů.

Financování

Tato publikace vznikla za podpory Masarykovy univerzity v rámci projektu Srdeční selhání a jeho komorbidity číslo MUNI/A/1624/2023, podpořeného z prostředků účelové podpory za specifický vysokoškolský výzkum, kterou poskytl MŠMT za období 1/2024–12/2024.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Studii schválila Etická komise Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně.

Informovaný souhlas

Pacienti podepsali informovaný souhlas se studií.

Literatura

1. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2733–2779.
2. Heric B, Lytle BW, Miller DP, et al. Surgical management of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:195–206; discussion 206–208.
3. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995;346:211–214.
4. Lawrenz T, Kuhn H. Endocardial radiofrequency ablation of septal hypertrophy: A new catheter-based modality of gradient reduction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Z Kardiol* 2004;93:493–499.
5. Jiang T, Huang B, Huo S, et al. Endocardial Radiofrequency Ablation vs. Septal Myectomy in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Surg* 2022;9:859205.
6. Stassano P, Di Tommaso L, Triggiani D, et al. Mitral Valve Replacement and Limited Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J* 2004;31:137–142.
7. Veselka J, Jensen MK, Liebrechts M, et al. Long-term clinical outcome after alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: results from the Euro-ASA registry. *Eur Heart J* 2016;37:1517–1523.