



PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Dohľad kardiológa nad pacientmi trpiacimi Duchennovou alebo Beckerovou svalovou dystrofiou

Americká pediatrická akadémia (American Academy of Pediatrics) vydala v anglickom jazyku dostupný takto pomenovaný dokument. Dôvodom jeho vzniku je poskytnúť odporúčania pre optimálne zhodnotenie kardiovaskulárneho systému špecialistovi, ktorý sa stará o pacientov s potvrdenou diagnózou Duchenneova svalová dystrofia a Beckerova svalová dystrofia, ďalej v texte DMD a BMD.

S láskavým dovolením Americkej pediatickej akadémie môže Organizácia muskulárnych dystrofií v SR šíriť zhrnutie tohto dokumentu v slovenskom jazyku.

DMD je genetické ochorenie, ktoré postihuje 1 z 3000 chlapcov, BMD postihuje jedného z 30 000 chlapcov. Ochorenie srdca sa pri DMD a BMD prejavuje ako dilatačná kardiomyopatia a/alebo srdcová arytmia.

Skoré prejavy zlyhania srdca sa často nedajú rozoznať vzhľadom na fyzickú pasivitu a nedostatok bežných príznakov a symptómov. Príznaky srdca môžu byť neurčité a nešpecifické ako napr.: únava, strata váhy, zvracanie alebo porucha spánku.

Momentálne sa pacienti s DMD/BMD dostanú v mnohých prípadoch do pozornosti kardiológa až v pokročilom štádiu ochorenia, kedy sú už klinické príznaky ochorenia evidentné.

Tento skôr **reaktívny** prístup (kedy lekár rieši až následky ochorenia) ako **proaktívny** prístup (postup, kedy sa predchádza následkom) sa musí zmeniť, ak má nastať posun v liečbe dilatačnej kardiomyopatie pri tejto skupine pacientov.

Ženy, ktoré sú nositeľkami génu DMD/BMD, sú tiež ohrozené vznikom kardiomyopatie. Vek, v ktorom začína klinicky významné ochorenie je nejasný, ale má sa za to, že je to v dospelosti. Rozsah porúch srdca môže byť rôzny, od asymptomatických príznakov až po závažné poruchy srdca, ktoré vyžadujú jeho transplantáciu. Preto musia byť tieto ženy pravidelne monitorované.

Niektoré odporúčania pre starostlivosť o srdce u pacientov s DMD a BMD

1. Starostlivosť o kardiovaskulárny systém by mala začať po potvrdení ich diagnózy a pacient by mal byť zaslaný na zhodnotenie ku kardiológovi.
2. Kompletné kardiologické vyšetrenie by malo zahŕňať (ale nemalo by byť obmedzené len na) anamnézu, fyzikálne vyšetrenie, EKG a transtorakálnu echokardiografiu. Pri slabochogénnych pacientoch by sa mal zvážiť MUGA scan alebo MRI srdca.
3. Príznaky a symptómy srdcovej dysfunkcie by sa mali liečiť. Uvažovať by sa malo s použitím diuretík, inhibítorov angiotenzín konvertujúceho enzýmu a/alebo betablokátorov.



4. Jedinci podstupujúci liečbu glukokortikoidmi by mali byť pod zvýšeným dohľadom kardiológa so zameraním na prírastok váhy a hypertenziu (vysoký krvný tlak).
5. Kompletné zhodnotenie z hľadiska kardiovaskulárneho systému by sa malo vykonať pred chirurgickým zákrokom (na skoliózu alebo iným väčším zákrokom).
6. Počas väčšieho chirurgického zákroku by sa malo monitorovať srdce. Malo by sa zabrániť použitiu anesteziologických látok, ktoré sú známe ako spúšťače hyperkalémie (napr. sukcinylcholin chlorid) alebo hypermetabolického stavu (napr. inhalačné anestetiká). Monitorovanie srdca by malo pokračovať aj v pooperačnej fáze.
7. Pri pacientoch s vážnou srdcovou dysfunkciou by sa mala z dôvodu zabránenia vzniku trombotických stavov zvážiť antikoagulačné liečba.

Špecifické odporúčania v starostlivosti o srdce pre pacientov s DMD:

1. Kompletné kardiovaskulárne zhodnotenie by mali absolvovať v skorom detstve **aspoň dvakrát do roka**.
2. Vo veku 10 rokov alebo pri zistení prvých príznakov ochorenia srdca by sa malo začať s kompletným zhodnotením kardiovaskulárneho stavu **raz za rok**.

Špecifické odporúčania v starostlivosti o srdce pre pacientov s BMD:

1. Vo veku 10 rokov alebo pri zistení prvých príznakov ochorenia srdca by sa malo začať s kompletným zhodnotením kardiovaskulárneho stavu, zhodnotenie by malo pokračovať **aspoň dvakrát do roka**.

Odporúčania v starostlivosti o srdce pre nositeľky génov DMD a BMD

1. Tieto ženy by si mali byť vedomé rizika vzniku kardiomyopatie a mali by poznať príznaky a symptómy zlyhania srdca.
2. Nositeľky génu by mali absolvovať kompletne kardiologické vyšetrenie minimálne **raz za 5 rokov**, skrining by sa mal začať vo veku 25 – 30 rokov.
3. Liečba ochorenia srdca je podobná ako pri pacientoch s DMD a BMD.

Online verzia tohto článku v jeho celom znení, spolu s aktuálnymi informáciami a službami, je umiestnená na internetovej stránke, kde je možné si ju stiahnuť:

<http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/116/6/1569>

PEDIATRICS je oficiálny časopis Americkej akadémie pre pediatriu (American Academy of Pediatrics). Mesačne je vydávaný už od roku 1948. Časopis PEDIATRICS je vlastnený, vydávaný a vlastnicky chránený Americkou akadémiou pre pediatriu, adresa 141 Northwest Point Boulevard, Elk Grove Village, Illinois, 60007. Copyright © 2005, Americká akadémia pre pediatriu. Všetky práva vyhradené. Tlač ISSN: 0031-4005. Online ISSN: 1098-4275.

Pre potreby OMD v SR preložil
Ing. Filip Zeman.