

Newsletter dotyczący kardiomiopatii Asocjacji Niewydolności Serca PTK

Z ogromną przyjemnością oddajemy w Państwa ręce pierwszy numer Newslettera Sekcji Niewydolności Serca PTK poświęcony kardiomiopatiom (CMP) – nową inicjatywę, która ma stać się uzupełnieniem i naturalnym rozwinięciem naszego dobrze już znanego cyklu poświęconego niewydolności serca. Od 2019 roku, w 37 dotychczasowych wydaniach Newslettera o NS, staramy się w syntetyczny, przystępny sposób przekazywać najważniejsze doniesienia naukowe i praktyczne z zakresu patofizjologii, diagnostyki i terapii niewydolności serca. Jednak postęp w dziedzinie kardiomiopatii – zarówno genetycznych, zapalnych, metabolicznych, jak i toksycznych – jest dziś tak szybki, że zasługuje na osobne, systematyczne omówienie. Newsletter o CMP będzie miał charakter kwartalnika, w którym w sposób uporządkowany i skondensowany będziemy przedstawiać najważniejsze publikacje i doniesienia dotyczące kardiomiopatii z ostatnich miesięcy – od HCM i DCM, przez fenokopie (amyloidozy, Fabry, Danon), po kardiomiopatię zapalną i poporodową.

Niniejszy, inauguracyjny numer ma jednak wyjątkowy charakter – jest nieco obszerniejszy niż planowane kolejne wydania kwortalne, ponieważ obejmuje najważniejsze prace dotyczące kardiomiopatii opublikowane dotychczas w 2025 roku w kluczowych czasopismach. To roczny przegląd, który pokazuje, jak dynamicznie rozwija się ta dziedzina – od przełomowych badań nad inhibitorami miozyny w HCM (MAPLE-HCM, SEQUOIA-HCM, ODYSSEY-HCM), przez imponujące efekty terapii ukierunkowanych na transtyretynę (HELIOS-B, ATTRIBUTE-CM), aż po nowe dane dotyczące genetyki i prewencji DCM czy leczenia PPCM. W kolejnych miesiącach planujemy krótsze, bardziej skondensowane wydania kwortalne, tak aby na bieżąco porządkować napływające dane i ułatwiać ich wdrażanie do praktyki klinicznej.

Mamy nadzieję, że ta nowa formuła pozwoli Państwu lepiej śledzić i porządkować postęp w dziedzinie kardiomiopatii, a także ułatwi włączanie najnowszej wiedzy do codziennej praktyki klinicznej. Zachęcamy do lektury, dzielenia się uwagami i – jak zawsze – do współtworzenia kolejnych wydań!

Życzymy przyjemnej lektury

KARDIOMIOPATIA PRZEROSTOWA (HCM)

DIAGNOSTYKA HCM wcale nie jest tak prosta, jak mogłoby się wydawać. Coraz więcej danych wskazuje, że arbitralny punkt odcięcia 15 mm grubości ściany lewej komory jako kryterium rozpoznania HCM nie jest optymalny dla wszystkich pacjentów. Nowe, zindywidualizowane podejście zaproponowali Shiwani H i wsp. (*J Am Coll Cardiol* 2025;85:685–695), którzy w oparciu o analizę **ponad 50 tysięcy osób** zaproponowali **demograficznie dostosowane progi przerostu lewej komory (10–17 mm w zależności od wieku, płci i BSA)**. Takie podejście zmniejszyło częstość rozpoznania LVH w populacji z 4,3% do 2,2% i ograniczyło nadrozpoznowalność wśród mężczyzn (89% → 56%), jednocześnie zwiększając precyzję diagnostyczną i niwelując różnice płciowe. Co więcej, aż 27% kobiet z rozpoznaniem HCM miało grubość ściany <15 mm – wynik, który przy zastosowaniu skalowanych progów spadł do 7%.

NEWSLETTER DOT. KARDIOMIOPATII NR 1

EXCITE-HCM, HIGH-HCM trening fizyczny w HCM

Umiarkowany i intensywny trening aerobowy (60–90% $\dot{V}O_{2max}$) jest **bezpieczny** w niezawężającej postaci HCM. **Poprawia wydolność** wysiłkową i zmniejsza objawy **bez wzrostu ryzyka arytmii**.

ODYSSEY-HCM mawakamten w niezawężającej HCM

Trend poprawy $\dot{V}O_2$ i jakości życia ($p < 0.05$). Badanie przerwane przedwcześnie z uwagi na spadek LVEF < 50% (8% vs. 2% pacjentów)

MAPLE-HCM & SEQUOIA-HCM afikamten w HOCM

W monoterapii afikamten > metoprololu ($^+ \dot{V}O_2$, $\downarrow$ LVOTO i NT-proBNP). 66% chorych z łagodnymi objawami: $\downarrow$ NYHA i $\uparrow$ wydolności.

EORP-PPCM registry bromokryptyna w PPCM

Bromokryptyna: $\uparrow$ LVEF, $\uparrow$ pełnej remisji, $\downarrow$ śmiertelności (HR 0,49). Bez wzrostu powikłań zakrzepowych.

HELIOS-B wutrisiran w CA-ATTR

$\downarrow$ zgonów o 35%, $\uparrow$ 6MWT i jakości życia. Korzyści utrzymane do 42 mies.

Fenokopie HCM

Spśród wszystkich HCM: 39% klasyczna HCM, 29% TTR/GLA, 19% postaci zespołowe, 13% bez znanej mutacji. 1/3 przypadków możliwa do rozpoznania na podstawie objawów pozasercowych i EKG już na poziomie ambulatoryjnym, nawet POZ.

ATTRIBUTE-CM akoramidis w CA-ATTR

$\downarrow$ zgonów i hospitalizacji o 37%, poprawa 6MWT i KCCQ. Trwała stabilizacja po 3 latach.

DANISH ICD w nieniedokrwiennej HFrEF

Brak wpływu ICD na przeżycie całkowite. Korzyść < 70 r.ż. (HR 0,38; 95% CI 0,23–0,62)

TRED-HF follow-up nawrót HFrEF op remisji w DCM

Nawrót LV dysfunkcji u 65% w ciągu 6 lat, pomimo pełnej normalizacji.

Genotyp+ Fenotyp- w DCM

11,6 zdarzeń/100 osobolat u nosicieli patogennych wariantów bez fenotypu. **Najwyższe ryzyko: mężczyźni, LMNA+**

W LECZENIU HCM coraz silniejszą pozycję zajmują **inhibitory miozyny sercowej**, stanowiąc realną alternatywę dla leczenia zabiegowego (Masri A i wsp., *JACC Heart Fail* 2025;13:102441; Maron MS i wsp., *Eur Heart J* 2025;46:4076–4086; Desai MY i wsp., *Circulation* 2025;151:1378–1390), prowadząc do obniżenia gradientu LVOT oraz poprawy wydolności. W badaniu VALOR-HCM (n = 108) po **128 tygodniach** terapii **mawakamtenem** tylko **15,7% pacjentów wymagało miomektomii**, a u 80% uzyskano poprawę ≥ 1 klasy NYHA przy redukcji gradientu LVOT o **–59 mmHg po Valsalvie**. W badaniu SEQUOIA-HCM (n = 282) **afikamten** poprawiał wydolność wysiłkową, obniżał gradient LVOT o **–47 mm Hg**, NT-proBNP o **–37%**, oraz klasę NYHA u 66% pacjentów. W analizie łączonej z **dizopiramidem** **dobawanie afikamtenu** skutkowało **dalszym spadkiem LVOTO o –39 mmHg po próbie Valsalvy**, poprawą objawów oraz **redukcją NT-proBNP o 65%**, bez dodatkowych działań niepożądanych. Terapie te są dobrze tolerowane i dla większości pacjentów stanowią więc skuteczną i bezpieczniejszą alternatywę dla zabiegów kardiologicznych. Na tym tle szczególnie ciekawie wypada badanie MAPLE-HCM (García-Pavía P i wsp., *N Engl J Med* 2025;393:949–960; *JACC Heart Fail* 2025;13:346–357), które jako jedno z pierwszych bezpośrednio porównało inhibitor miozyny z klasycznym beta-blokerem. W MAPLE-HCM 175 pacjentów z objawową, **obturacyjną HCM randomizowano do monoterapii afikamtenem lub metoprololem** na 24 tygodnie. **Afikamten** zwiększał VO_2 szczytowe, obniżał gradient LVOT (średnio o 36 mm Hg), redukował NT-proBNP o 28%, poprawiał klasę NYHA i wynik KCCQ-CSS **w stopniu wyraźnie większym niż metoprolol**, przy porównywalnym profilu bezpieczeństwa.

Nieco ostrożniej należy natomiast podchodzić do zastosowania **inhibitorów miozyny w nieobturacyjnej HCM**. W badaniu ODYSSEY-HCM (Desai MY i wsp., *N Engl J Med* 2025;393:961; *JACC Heart Fail* 2025;13:358–370), obejmującym 580 pacjentów z objawową, nieobturacyjną postacią choroby, **mawakamten** (5–15 mg/dobę) **poprawiał co prawda VO_2 (0,52 vs 0,05 ml/kg/min; p=0,07)** i **jakość życia (KCCQ-CSS +13,1 vs +10,4; p=0,06)** w porównaniu z placebo, ale jednocześnie wiązał się z **częstszymi spadkami LVEF <50%** (8% vs 2%) i koniecznością czasowego przerywania leczenia (7% pacjentów). Z uwagi na niekorzystny wpływ na kurczliwość lewej komory badanie przerwano przedwcześnie.

Znaczenie tych wyników jest szczególnie widoczne w kontekście **ryzyka chirurgicznej miomektomii**. W rejestrze holenderskim obejmującym 335 pacjentów (Heeringa TJ, *Eur Heart J* 2025; eha560) odnotowano, że choć skuteczność zabiegu była bardzo wysoka (**redukcja gradientu LVOT z 61 do 13 mmHg**, ustąpienie zjawiska SAM u 80→8%, a niedomykalności mitralnej z 31→6%), to łączny **odsetek powikłań w ciągu 30 dni sięgał 12%** (**śmiertelność 5%**, VSD 2%, udar 3%, reoperacja 2%). Ryzyko rosło w ośrodkach wykonujących <10 zabiegów rocznie (OR 3,23; p = 0,007) i u kobiet.

AKTYWNOŚĆ FIZYCZNA. Dwa randomizowane badania EXCITE-HCM i HIGH-HCM (Gudmundsdottir HL i wsp., *Circulation* 2025;151:132–144; Basu J i wsp., *Eur Heart J* 2025;46:1803–1815) dostarczają bardzo potrzebnych danych na temat bezpiecznego zakresu wysiłku u pacjentów z HCM bez istotnego LVOTO. W EXCITE-HCM 166 pacjentów objęto 16-tygodniowym, nadzorowanym **treningiem aerobowym o umiarkowanej intensywności** (60–80% HRmax). Uzyskano wzrost VO_2 szczytowego o 1,5 ml/kg/min (p<0,001) i poprawę jakości życia (KCCQ-OSS o 8 punktów), **bez wzrostu ryzyka arytmii, omdleń czy nagłej śmierci sercowej**. HIGH-HCM poszedł krok dalej, stosując 12-miesięczny program **bardziej intensywnych ćwiczeń** (70–90% VO_{2max}) u 110 osób. Również tu obserwowano wzrost VO_2 (o 2,8 ml/kg/min), wydłużenie dystansu 6-minutowego marszu o 38 metrów i **brak niekorzystnego remodelingu w echo czy ryzyka niepożądanych zdarzeń**.

FENOKOPIE KARDIOMIOPATII PRZEROSTOWEJ

Równolegle rośnie znaczenie oceny tzw. „czerwonych flag” fenotypowych w diagnostyce przerostu mięśnia lewej komory. W wieloośrodkowej analizie Niccolò i wsp. (*Eur Heart J* 2025;46:3082–3094) u 818 pacjentów z HCM zidentyfikowano blisko **3000 „red flags”**, z czego ponad **jedna trzecia wynikała wyłącznie z wywiadu i badania przedmiotowego**. U chorych z niesarkomerowym podłożem choroby dominowały cechy pozasercowe (dysmorfie, nieprawidłowości szkieletowe, hepatomegalia), natomiast w klasycznej sarkomerowej HCM – nieprawidłowości w EKG i echokardiografii. Aż **99% cech fizycznych występowało w grupie niesarkomerowej**, podczas gdy w HCM sarkomerowej zdecydowanie przeważały zmiany elektrokardiograficzne i echokardiograficzne. Autorzy podkreślają, że znaczna część tych sygnałów może zostać wychwycona już w POZ, co ma duże znaczenie dla kierowania pacjentów do badań genetycznych i rozpoznawania fenokopii HCM.

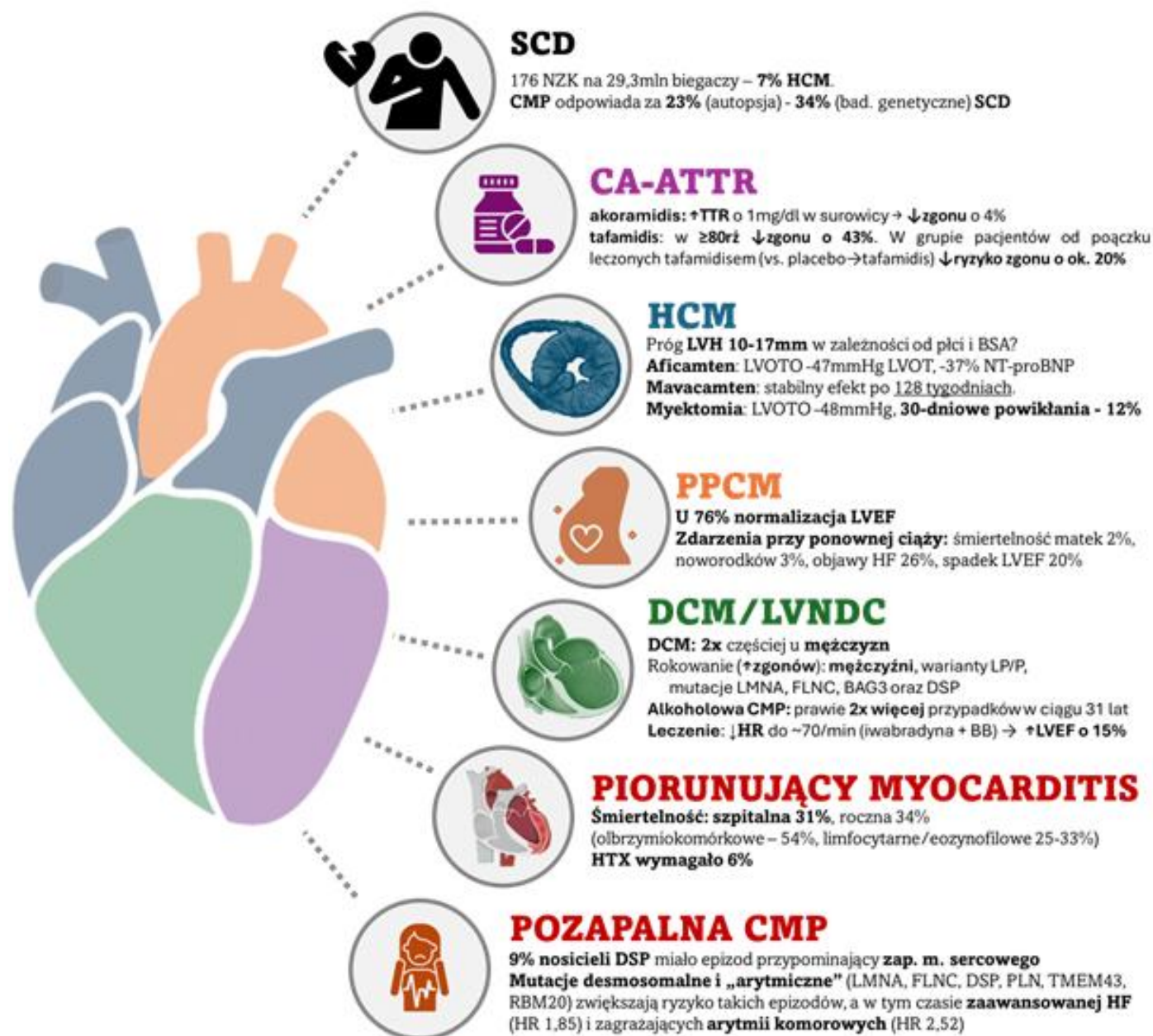
AMYLOIDOZA TRANSTYRETYNOWA (CA-ATTR)

DIAGNOSTYKA amyloidozy serca staje się coraz bardziej precyzyjna i wychodzi poza klasyczne rozpoznanie u pacjentów z zaawansowaną niewydolnością serca (HF) grubymi ścianami i niskim woltażem QRS. Coraz częściej wczesne postacie choroby wykrywa się przypadkowo — np. podczas **ablacji migotania przedsionków**. W badaniu Shinzato K i wsp. (*Eur Heart J* 2025;46:3437–3449) **biopsja przedsionka** wykonana u 578 chorych z AF ujawniła **złogi amyloidu u 7% pacjentów**, w tym **25 przypadków typu ATTR**. Częstość rosła do 20–40% wraz z wiekiem, przerostem lewej komory i obecnością stref niskonapięciowych w przedsionku.

W LECZENIU ATTR-CM dostępne są obecnie trzy klasy leków: **stabilizatory TTR** (tafamidis, akoramidis), **inhibitory syntezy TTR** (patisiran, vutrisiran) oraz leczenie wspomagające (m.in. leczenie HF i AF). W ostatnich miesiącach pojawiły się ważne dane z badań rejestracyjnych i obserwacyjnych, które potwierdzają, że skuteczność terapii zależy nie tylko od jej rodzaju, ale też od momentu rozpoczęcia.



Debonnaire P i wsp. (Eur Heart J 2025;46:1057–1070) oceniono pacjentów ≥ 80 lat z ATTR-wt w leczeniu **tafamidisem**, w których wprowadzenie leczenia przełożyło się na istotną **redukcję śmiertelności (HR 0,57; p = 0,053)**. Dodatkowo znaczenie wczesnego rozpoczęcia terapii podkreśla także analiza Damy T i wsp. (Eur J Heart Fail 2025; doi:10.1002/ehjhf.3696), która połączyła dane z badań ATTR-ACT i jego przedłużenia (LTE) obejmującego okres **do 90 miesięcy** obserwacji. U pacjentów leczonych ciągle tafamidisem w porównaniu z grupą „placebo→tafamidis” odnotowano **niższą śmiertelność całkowitą i sercowo-naczyniową** w stadiach NAC I (36% vs 61%; HR 0,43; p < 0,001) i NAC II (55% vs 74%; HR 0,51; p = 0,003), z podobnym trendem w NAC III (69% vs. 88%; HR 0,75). Krzywe przeżycia rozchodziły się najwcześniej u pacjentów z NAC I, co potwierdza, że terapia w początkowych stadiach daje największy zysk kliniczny. Podczas gdy drugi stabilizator TTR - **akoramidis**, w badaniu ATTRIBUTE-CM (Judge DP i wsp., J Am Coll Cardiol 2025;85(10):1003–1014; 85(20):1911–1923; Circulation 2025;151(9):601–611) u 632 pacjentów z ATTR-CM (średni wiek 77 lat, 80% postać dzikiego typu) **obniżał ryzyko zgonu i hospitalizacji sercowo-naczyniowych (HR 0,63; 95% CI 0,49–0,80; p<0,001)**, poprawiał dystans w 6MWT o ~ 42 m i KCCQ-OS o 8 punktów. W otwartej fazie kontynuacyjnej trzyletnia roczna śmiertelność wyniosła 8,4% u chorych leczonych od początku akoramidisem vs. 14,7% w historycznej grupie placebo, a wczesny **wzrost TTR w surowicy okazał się silnym, niezależnym predyktorem lepszego przeżycia (HR 0,74 na każde +10 mg/dl TTR, p<0,001)**.



Badanie HELIOS-B (Fontana M i wsp., N Engl J Med 2025;392:33–44; J Am Coll Cardiol 2025;85:1927–1939; 85:1911–1923; 85:1943–1955; 85:753–761; 86:444–455; 86:459–475; Eur J Heart Fail 2025; doi:10.1002/ehjhf.70084), w którym u 655 pacjentów z ATTR-CM (88% postać dzikiego typu, 12% wariantowa, średni wiek 75 lat) stosowano inhibitory syntezy TTR - **vutrisiran** podawany podskórnie co 12 tygodni, istotnie **zredukowano ryzyko zgonu z jakiegokolwiek przyczyny lub nawracających zdarzeń sercowo-naczyniowych (HR 0,72)**, a w analizie chorych leczonych monoterapią – jeszcze silniej (HR 0,67). Obserwowano **35% redukcję śmiertelności całkowitej (HR 0,65)**, poprawę dystansu w 6MWT o $\sim 26,5$ m oraz wzrost KCCQ-OS o $\sim 5,8$ punktu, bez istotnego wzrostu częstości poważnych działań niepożądanych w stosunku do placebo. W przedłużonej obserwacji sięgającej

42 miesięcy utrzymywała się redukcja śmiertelności całkowitej i sercowo-naczyniowej, hospitalizacji z powodu HF i nagłych wizyt, a biomarkery (NT-proBNP, troponina I) oraz parametry echokardiograficzne pozostawały stabilne lub ulegały poprawie. W 2025 roku *Heart Failure Association ESC* opublikowała pierwsze kompleksowe **stanowisko dotyczące leczenia nieswoistego w ATTR-CM** (García-Pavía P i wsp., *Eur Heart J* 2025; doi:10.1093/eurheartj/ehaf710). Zalecono **diuretyki pętlowe jako podstawę kontroli zastoju**, z dołączeniem **MRA i inhibitorów SGLT2 niezależnie od LVEF**, bardzo ostrożne stosowanie **ACEI/ARB/ARNI** (raczej tylko przy współistniejącym **nadciśnieniu** z uwagi na hipotonię) oraz **małe dawki beta-blokerów** u stabilnych chorych z obniżoną LVEF. W migotaniu przedsionków preferuje się beta-blokery lub małe dawki digoksyny, odradzając niedihydropirydynowych antagonistów wapnia; antykoagulację zaleca się u wszystkich pacjentów z AF, a w rytmie zatokowym można ją rozważyć przy znacznie powiększonych przedsionkach lub upośledzonej ich funkcji. Dokument precyzuje też wskazania do urządzeń stymulujących i zaleca zabieg przeszkożnej wymiany jako preferowaną metodę leczenia współistniejącego ciężkiego zwężenia zastawki aortalnej u chorych z ATTR-CM.

KARDIOMIOPATIA ROZSTRZENIOWA (DCM) I NIEROZSTRZENIOWA LEWEJ KOMORY (LVNC)

DIAGNOSTYKA, PREZENTACJA KLINICZNA I ROKOWANIE.

DCM i LVNDC to grupy niezwykle heterogenne, w których płeć i genotyp istotnie modulują obraz kliniczny, remodeling oraz rokowanie. W metaanalizie i badaniu populacyjnym wykazano, że DCM jest rozpoznawana około **dwukrotnie częściej u mężczyzn**; różnica utrzymuje się nawet w genetycznych postaciach choroby (*Circulation* 2025;151:442–459; Bergan N, et al.), przy czym zastosowanie „imaging-first” i „genotype-first” częściowo zmniejsza „bias” diagnostyczny (zmiana stosunku M:K z ~4,5:1 do 1,7:1–2,3:1), co sugeruje, że część „nadwyżki” męskich rozpoznań wynika z metod rozpoznawania. Szczególnie jest to istotne, że penetracja wariantów genetycznych pozostaje różna u kobiet i mężczyzn (*J Am Coll Cardiol* 2025;86:400–403; Mangino M, et al.) – z wyższą penetracją wariantów desmoplakiny (DSP) u kobiet, a wariantów skracających titinę (TTNtv) u mężczyzn. Dodatkowo dane z 1716 kohorty pacjentów z DCM pokazały, że **mężczyźni z wariantem P/LP mieli najgorsze rokowanie** i częstsze arytmie komorowe, i to u nich były wyraźniejsze różnice rokownicze pomiędzy genami (*Circ Heart Fail* 2025;18:e012592; Stroeks SLVM, et al.), niezależnie od postaci rozstrzeniowej lub nie-rozstrzeniowej (*Eur Heart J* 2025; doi:10.1093/eurheartj/ehaf477; Peretto G, et al.). Jednak niezależnie od wyjściowego fenotypu i płci, wykazano, że najwyższe ryzyko niepomysłnych zdarzeń dotyczyło nosicieli LMNA, FLNC, BAG3 oraz DSP dla **arytmii** (*Eur J Heart Fail* 2025; doi:10.1002/ehj.70040; Stroeks SLVM, et al.).

SCREENING RODZINNY.

Osobnym, ale kluczowym zagadnieniem jest **penetracja choroby u genotypowo dodatnich, fenotypowo zdrowych członków rodzin**. Badanie *Cannie DE i wsp.* (*JACC Heart Fail* 2025;13(10):102588) pokazało, że u 130 takich krewnych mediana obserwacji wyniosła 80 miesięcy, a **częstość ujawnienia fenotypu DCM sięgała 11,6 zdarzeń na 100 osobolat**, wyraźnie **wyższa u mężczyzn** (16,1) i najwyższa u nosicieli wariantów LMNA (17,7/100 osobolat). **Niższa wyjściowa LVEF** była silnym predyktorem rozwoju choroby. Czy zatem można zapobiec rozwojowi fenotypu przy (+) genotypie? W **DCM związanej z TTNtv** (wariant skracający w genie titiny) rośnie znaczenie prewencji ujawnienia fenotypu. *Johnson R i wsp.* (*Eur Heart J* 2025; doi:10.1093/eurheartj/ehaf380) pokazali, że u nosicieli TTNtv czynniki kliniczne, w tym AF, przyspieszają manifestację choroby (OR 2,05), natomiast profilaktyczne **wdrożenie beta-blokerów i RASi wiąże się z redukcją ryzyka ujawnienia fenotypu aż o 87%**.

ALKOHOLOWA KARDIOMIOPATIA I OBCIĄŻENIE POPULACYJNE.

Na poziomie populacyjnym jednym z głównych, potencjalnie modyfikowalnych czynników pozostaje alkohol. *Hu C i wsp.* (*JACC Heart Fail* 2025;13:102572) pokazali, że globalnie **w grupie 20–49 lat liczba przypadków HF niemal się podwoiła** w latach 1990–2021, a kardiomiopatie należą do trzech głównych przyczyn HF w tej grupie. *Zuin M i wsp.* (*JACC Heart Fail* 2025;13:102486) opisali **33-procentowy wzrost śmiertelności związanej z alkoholową kardiomiopatią** w USA w latach 2010–2020, zwłaszcza u mężczyzn 15–64 lata, równoległe ze wzrostem spożycia alkoholu. Analiza *UK Biobank* (*Qin H i wsp.*, *Eur J Heart Fail* 2025;27:1881–1890) potwierdziła **ciągły, ilościowy związek między całkowitym spożyciem alkoholu a ryzykiem HF**.

LECZENIE

Jedno z najbardziej praktycznych pytań brzmi: co robić z terapią modyfikującą przebieg HF u chorych, u których **funkcja lewej komory uległa pełnej normalizacji**? Długoterminowa obserwacja badania *TRED-HF* (*Cheng L i wsp.*, *Eur J Heart Fail* 2025;27(1):113–123) dostarcza dość jednoznacznej odpowiedzi. Spośród 51 pacjentów z wcześniejszą DCM i „remisją” funkcji LV, **aż 65% doświadczyło nawrotu dysfunkcji w mediana 6-letniej obserwacji**, a 5-letni odsetek nawrotów wyniósł 61%. Około jedna trzecia nawrotów wiązała się z uchwytnym czynnikiem wyzwalającym (arytmia – n=4, ciąża – n=1, nadciśnienie – n=1, infekcja – n=1), ale nawet przy ich wykluczeniu ryzyko pozostawało wysokie. Natomiast **utrzymanie RASi i β-blokerów po poprawie LVEF istotnie zmniejszało ryzyko nawrotu HF** (HR 0,50 i 0,48) (*Eur J Heart Fail* 2025;27:442–452; Domínguez-Rodríguez LM, et al.), a terapia **MRA ograniczała wizyty SOR z powodu nasilenia objawów HF**.

Z perspektywy farmakoterapii warto odnotować randomizowane badanie **iwabradyny u chorych z DCM niereagujących optymalnie na beta-blokery** (*Altman NL i wsp.*, *Circ Heart Fail* 2025;18:e012484). Pacjenci, u których udało się **obniżyć częstość rytmu zatokowego do ok. 70/min**, osiągnęli **wzrost LVEF z 29,4% do 44,2% w 24 tygodnie**, podczas gdy przy braku wyraźnej redukcji HR nie obserwowano istotnej poprawy funkcji LV.



PREWENCJA SCD

W kontekście prewencji nagłej śmierci sercowej u chorych z nieischemiczną HFrEF kluczowe są najnowsze, **13-letnie wyniki badania DANISH** (Butt JH i wsp., *J Am Coll Cardiol* 2025 Oct 11:S0735-1097(25)07765-4). W rozszerzonej analizie 1116 pacjentów z LVEF $\leq 35\%$, **ICD nie redukowało śmiertelności całkowitej** (52,9% vs 53,4%; HR 0,96), choć istotnie obniżało ryzyko nagłej śmierci sercowej (HR 0,54). **Korzyść z ICD była** wyraźnie zależna od wieku – obecna **u chorych ≤ 70 lat (HR 0,38)**, natomiast nieobserwowana u pacjentów starszych (HR 1,27; p-interakcja=0,01).

KARDIOMIOPATIA OKOŁOPORODOWA (PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY, PPCM)

W krajach rozwijających się kardiomiopatia okołoporodowa (PPCM) wciąż pozostaje jedną z najpoważniejszych przyczyn zgonów sercowo-naczyniowych u kobiet w ciąży i w połogu. Mimo postępu w diagnostyce i terapii, choroba ta nadal budzi duże obawy zarówno wśród pacjentek, jak i lekarzy, szczególnie w kontekście ryzyka nawrotu podczas kolejnych ciąż. Prospektywne badanie wieloletnie przeprowadzone w trzech ośrodkach w Izraelu (Tuvali O i wsp., *JACC Heart Fail* 2025;102702) objęło **96 kobiet** z pełnymi danymi klinicznymi i co najmniej 3-letnią obserwacją, sięgającą **mediany 9 lat** (Q1–Q3: 6,1–13,8). Średni wiek w chwili rozpoznania wynosił $31,6 \pm 6,4$ lat, a mediana LVEF w fazie ostrej – **38% (30–43)**. Większość pacjentek (**76%**) osiągnęła **pełną normalizację funkcji lewej komory (LVEF $\geq 50\%$) w ciągu roku od rozpoznania**, z medianą 55% (49–60). Wyniki te znajdują potwierdzenie w międzynarodowym rejestrze ESC EORP (Sliwa K i wsp., *Eur Heart J* 2025;46:1031–1040), obejmującym **332 kobiety z PPCM**, wśród których odnotowano **98 kolejnych ciąż u 73 pacjentek**. Choć **26% z nich zakończyło się przedwcześnie** (głównie decyzją terapeutyczną), **śmiertelność matek wyniosła jedynie 2%, a noworodków 3%**. **Objawy niewydolności serca** wystąpiły w **26% przypadków**, pogorszenie klasy NYHA w 22%, a pogorszenie czynności lewej komory (**spadek LVEF $\geq 10\%$ i do $< 50\%$**) **dotyczyło 20% ciąż**. Co ciekawe, ryzyko to nie było większe u kobiet z utrzymującą się łagodną dysfunkcją LV (LVEF $< 50\%$) przed zajściem w ciążę, natomiast kobiety z prawidłową LVEF $\geq 50\%$ częściej doświadczały spadku LVEF w trakcie lub po ciąży.

KARDIOMIOPATIA POZAPALNA I ZAPALENIE MIĘŚNIA SERCOWEGO

MYOCARDITIS.

Mimo postępu w diagnostyce i terapii, zapalenie mięśnia sercowego – zwłaszcza w postaci piorunującej – pozostaje jedną z najtrudniejszych do leczenia przyczyn ostrej niewydolności serca. W wielu przypadkach prowadzi do wstrząsu kardiogenego, wymagając mechanicznego wspomagania krążenia i intensywnej immunosupresji. Najnowsze dane z dużych rejestrów europejskich przynoszą jednak coraz więcej informacji na temat czynników rokowniczych i długoterminowych wyników leczenia, a także wskazują na nowe znaczenie biopsji endomiokardialnej (EMB) jako narzędzia nie tylko diagnostycznego, ale i prognostycznego. W międzynarodowej analizie obejmującej **271 pacjentów hospitalizowanych z powodu piorunującego zapalenia mięśnia sercowego** (Majunke N i wsp., *Eur Heart J* 2025; ehaf671), **śmiertelność szpitalna wynosiła aż 31%, a roczna 34%**, przy czym najwyższe ryzyko dotyczyło chorych z **olbrzymiokomórkowym zapaleniem mięśnia sercowego (GCM) – aż 54% zgonów w ciągu roku**, w porównaniu **do 25–33% w postaciach limfocytarnych czy eozynofilowych**. Co istotne, wśród pacjentów, którzy przeżyli fazę ostrą, wyniki długoterminowe były bardzo dobre – większość uzyskała pełny powrót funkcji lewej komory, a w okresie obserwacji **przeszczep serca był konieczny jedynie u 6%**.

KARDIOMIOPATIA ZAPALNA.

W kontekście przewlekłych kardiomiopatii pozapalnych **rośnie rola biopsji endomiokardialnej lewej komory** jako narzędzia oceny stopnia włóknienia i ryzyka progresji choroby. W dużym badaniu obejmującym **524 pacjentów z nie-niedokrwinną DCM** (Kayvanpour E i wsp., *Eur J Heart Fail* 2025; doi:10.1002/ehj.70019) wykazano, że biopsja lewej komory jest **bezpieczna** – poważne powikłania występowały u **$< 1\%$ pacjentów**, a żadnego zgonu nie odnotowano.

GENETYKA.

Z punktu widzenia praktyki klinicznej coraz wyraźniej widać, że spektrum kardiomiopatii pozapalnych płynnie łączy się z **genetycznie uwarunkowanymi formami chorób desmosomalnych**, w których epizody zapalenia mogą stanowić pierwszy kliniczny objaw choroby genetycznej. W badaniu DSP-ERADOS Network (Gasperetti A i wsp., *Eur Heart J* 2025;46:362–376) obejmującym **800 nosicieli wariantów desmoplakiny (DSP)** aż **9% pacjentów doświadczyło epizodu ostrego uszkodzenia mięśnia sercowego** przypominającego zapalenie, a jego wystąpienie wiązało się z **ponad dwukrotnym wzrostem ryzyka arytmii komorowych i pięciokrotnym ryzykiem hospitalizacji z powodu HF**. Dodatkowo w badaniu *Circulation* 2025 (Pergola V, et al.) wykazano, że **warianty DSP i PKP2 niosą istotnie wyższe ryzyko zarówno ciężkich arytmii (HR 2,3–3,6), jak i zaawansowanej HF (HR 5,0)**, szczególnie u mężczyzn i nosicieli podwójnych mutacji, a osoby z wieloma wariantami DSG2/DSC2 (Chen L, *Circulation* 2025;151:1213–1230) mają **większą częstość dwukomorowej dysfunkcji, wcześniejszy początek choroby i gorsze rokowanie**, co potwierdza, że proces zapalny i genetyczne uszkodzenie desmosomów tworzą wspólne kontinuum patofizjologiczne. Znaczenie genotypu w przebiegu kardiomiopatii pozapalnych potwierdza też badanie *Mora-Ayestarán N i wsp.* (*Eur Heart J* 2025; ehaf605), w którym pacjenci z tzw. „wysokiego ryzyka genotypami arytmicznymi” (**LMNA, FLNC, DSP, PLN, TMEM43, RBM20**) częściej rozwijali **zaawansowaną niewydolność serca (HR 1,85)**, a także częściej doświadczały zagrażających życiu **arytmii komorowych (HR 2,52)**. W praktyce klinicznej oznacza to, że genotyp o dużym ryzyku arytmicznym powinien determinować nie tylko decyzję o ICD, ale także bardziej agresywną terapię HF i wcześniejsze planowanie ewentualnego leczenia zaawansowanego.

INNE – NAGŁY ZGON SERCOWY (SCD)

Ryzyko **NZK w sporcie wyczynowym** pozostaje niskie, ale stabilne w czasie. W analizie 29,3 mln ukończonych biegów długodystansowych w USA odnotowano 176 zatrzymań krążenia, głównie u mężczyzn w czasie maratonów. Najczęstszą przyczyną była choroba wieńcowa (40%, przeżycie 93%), a CMP jako przyczyna była rzadka, w tym **HCM - 7%** (Kim JH i wsp., JAMA 2025;333:1699–1707). W szerszej perspektywie **SCD u „pozornie zdrowych” młodych dorosłych (18–40 lat)** dominują przyczyny sercowe (64%), przy czym **CMP w badaniu autopsyjnym odpowiadały jedynie za 23% zgonów**, w tym **HCM 12%**. Badania genetyczne po zgonie wykazują jednak dodatkowy odsetek wariantów P/LP, bez zmian strukturalnych - łącznie **13–34% to warianty odpowiedzialne za kanałopatie i kardiomiopatie** (Tseng ZH, Nakasuka K, JAMA 2025;333:981–996).

Coraz większą rolę odgrywa też genetyka u żyjących pacjentów. W 14-letnim, „real-world” doświadczeniu ośrodka referencyjnego (n = **2062 probandów**) **testy genetyczne wykryły wariant P/LP u 24% (HCM 30%, DCM 28%, ARVC 40%)**. Wynik badań doprecyzował diagnozę lub potencjalnie **modyfikował postępowanie u 168 (8%) osób**, a wykorzystanie lokalnych baz częstości alleli pozwoliło prze-klasyfikować 9 nawracających wariantów. Co ważne, **dodatni wywiad rodzinny ponad dwukrotnie zwiększał szansę wyniku P/LP (44% vs 20%)**, a kaskadowe badania identyfikowały kolejnych chorych bez wcześniejszej rozpoznanej historii rodzinnej. Najczęstsze geny: MYBPC3/MYH7/TNNT2 (HCM), TTN/LMNA/BAG3 (DCM), PKP2/DSG2/DSC2 (ARVC) (Grondin S i wsp., J Am Coll Cardiol 2025;85:988–999).



KONFERENCJA ASOCJACJI NIEWYDOLNOŚCI SERCA PTK

12-13.06.2026 | KRAKÓW

Centrum Kongresowe ICE Kraków



ASOCIACJA
NIEWYDOLNOŚCI SERCA
POLSKIEGO TOWARZYSTWA
KARDIOLOGICZNEGO



Opracowanie: dr n. med. Ewa Dziewięcka

Konsultował: prof. dr hab. n. med. Paweł Rubiś

Adres korespondencyjny:

Klinika Chorób Serca i Naczyń UJ CM, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II

ul. Prądnicka 80, 31-202 Kraków



ASOCIACJA
NIEWYDOLNOŚCI SERCA
POLSKIEGO TOWARZYSTWA
KARDIOLOGICZNEGO