

## terapie dyslipoproteinemií a dalších kardiovaskulárních rizik

### 14ÚS V soutěži oceněná publikace: Vliv umělé pulzatility na periferní vaskulaturu u pacientů s mechanickou srdeční podporou s kontinuálním průtokem

Ivák P

Klinika kardiovaskulární chirurgie, IKEM, Praha

**Úvod:** Implantace levostranných mechanických srdečních podpor (LVAS), se stala standardem v léčbě pokročilého srdečního selhání. Absence pulzatility v předchozích generacích přístrojů přispívá k endoteliální dysfunkci, která dále ovlivňuje aterosklerotické a vaskulární komplikace. Hypotézou práce je, že umělá pulzatility vytvářená nejnovějším čerpadlem HeartMate 3 (HM3), by mohla mít pozitivní efekt na vaskulaturu. **Metody:** U 32 pacientů s implantovaným HM3 (5 žen; věk  $55 \pm 13,6$  let) byl změřen index reaktivní hyperemie (RHI) a periferní augmentační index (AI) jako ukazatele endoteliální funkce a arteriální tuhosti pomocí přístroje EndoPAT2000, a to před a ve 3. a 6. měsíci po implantaci LVAS. RHI a AI byly také změřeny u 30 pacientů s přístrojem HeartMate II, u 15 pacientů s pokročilým srdečním selháním a u 13 zdravých dobrovolníků. **Výsledky:** U pacientů s HM 3 RHI signifikantně poklesl ve 3. a 6. měsíci po implantaci. RHI byl před implantací signifikantně nižší než u pacientů s pokročilým srdečním selháním a zdravých dobrovolníků. Byl také pozorován zvýšený AI, indikující zvýšení arteriální tuhosti. Podobné trendy byly sledovány u pacientů s HM II, nicméně s vyššími absolutními hodnotami RHI a AI. **Závěr:** Zaznamenali jsme narušenou vaskulární funkci u pacientů s mechanickou podporou, a získali další důkazy o negativním vlivu snížené pulzatility na vaskulární funkci. Výsledky naznačují, že umělá pulzatility u HM 3 nemá pozitivní vliv na progresi vaskulárních změn.

### 15ÚS Zkušenosti s léčbou lomitapidem u pacientů s homozygotní familiární hypercholesterolemií

Blaha V<sup>1</sup>, Vyroubal P<sup>1</sup>, Havel E<sup>2</sup>, Lánská M<sup>3</sup>, Bláha M<sup>3</sup>

<sup>1</sup>III. interní gerontometabolická klinika LF UK a FN Hradec Králové

<sup>2</sup>Chirurgická klinika LF UK a FN Hradec Králové

<sup>3</sup>IV. Interní hematologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Lomitapid je hypolipidikum, které je indikováno ke snížení hladiny lipidů spolu s dietou s nízkým obsahem tuků a dalšími léčivými přípravky na snížení hladiny lipidů včetně lipoproteinové aferézy u dospělých pacientů s homozygotní formou familiární hypercholesterolemie (HoFH). Mechanismem účinku je selektivní inhibice intracelulárního mikrosomálního transferázového proteinu (MTP) přenášejícího triglyceridy. MTP hraje klíčovou roli při sestavování lipoproteinů obsahujících apoprotein B v játrech a střevech a jeho inhibice snižuje sekreci lipoproteinů a cirkulující koncentrace lipidů přenášených v lipoproteinech včetně cholesterolu a triglyceridů. Účinek lomitapidu není zprostředkován ovlivněním receptorů pro LDL-C (Low-Density Lipoprotein Cholesterol), tudíž lomitapid je vysoce účinné hypolipidikum i u pacientů s homozygotní formou familiární hypercholesterolemie (HoFH), u kterých v důsledku vrozených mutací receptory pro LDL-C buď zcela, nebo z větší části chybí a nefungují. Na našem pracovišti máme nyní s léčbou HoFH lomitapidem bezmála 2leté zkušenosti. Ve sdělení budou prezentovány kazuistiky 2 pacientů s HoFH a rozebírány zkušenosti s léčbou lomitapidem z pohledu účinnosti, bezpečnosti a dalších praktických aspektů.

*Práce byla podporována projektem AZV MZ ČR reg.č. 17-28882A a Progres Q40/12 LFUK Hradec Králové*

### 16ÚS Těhotenství žen s homozygotní formou familiární hypercholesterolemie: série kazuistik

Veletová K<sup>2</sup>, Blaha V<sup>2</sup>, Bláha M<sup>1</sup>, Lánská M<sup>1</sup>, Žák P<sup>1</sup>

<sup>1</sup>IV. interní hematologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

<sup>2</sup>III. interní gerontometabolická klinika LF UK a FN Hradec Králové

**Úvod:** Familiární hypercholesterolemie (FH) je autosomálně kodominantně dědičná porucha lipidového metabolismu. Její příčinou je nejčastěji defekt genu pro receptor nízkodenzitních lipoproteinů (Low-Density Lipoprotein Receptor – LDL-R). Výsledkem této poruchy je onemocnění projevující se celoživotní elevací plazmatických hladin LDL-cholesterolu, předčasnou aterosklerózou a zvýšením kardiovaskulárního rizika. Péče o ženy trpící homozygotní formou tohoto onemocnění