



I KATEDRA i KLINIKA KARDIOLOGII
WARSZAWSKIEGO UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO

Komorowe zaburzenia rytmu serca - jak ocenić zagrożenie ?

Marcin Grabowski

NOWE WYTYCZNE ESC/PTK / ESC/PCS NEW GUIDELINES

Wytyczne ESC dotyczące postępowania u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu oraz zapobiegania nagłym zgonom sercowym w 2015 roku

Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) ds. postępowania u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu oraz zapobiegania nagłym zgonom sercowym

Zatwierdzone przez *Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPCC)*



Stosowanie ICD we wtórnej prewencji nagłego zgonu sercowego i częstoskurczu komorowego

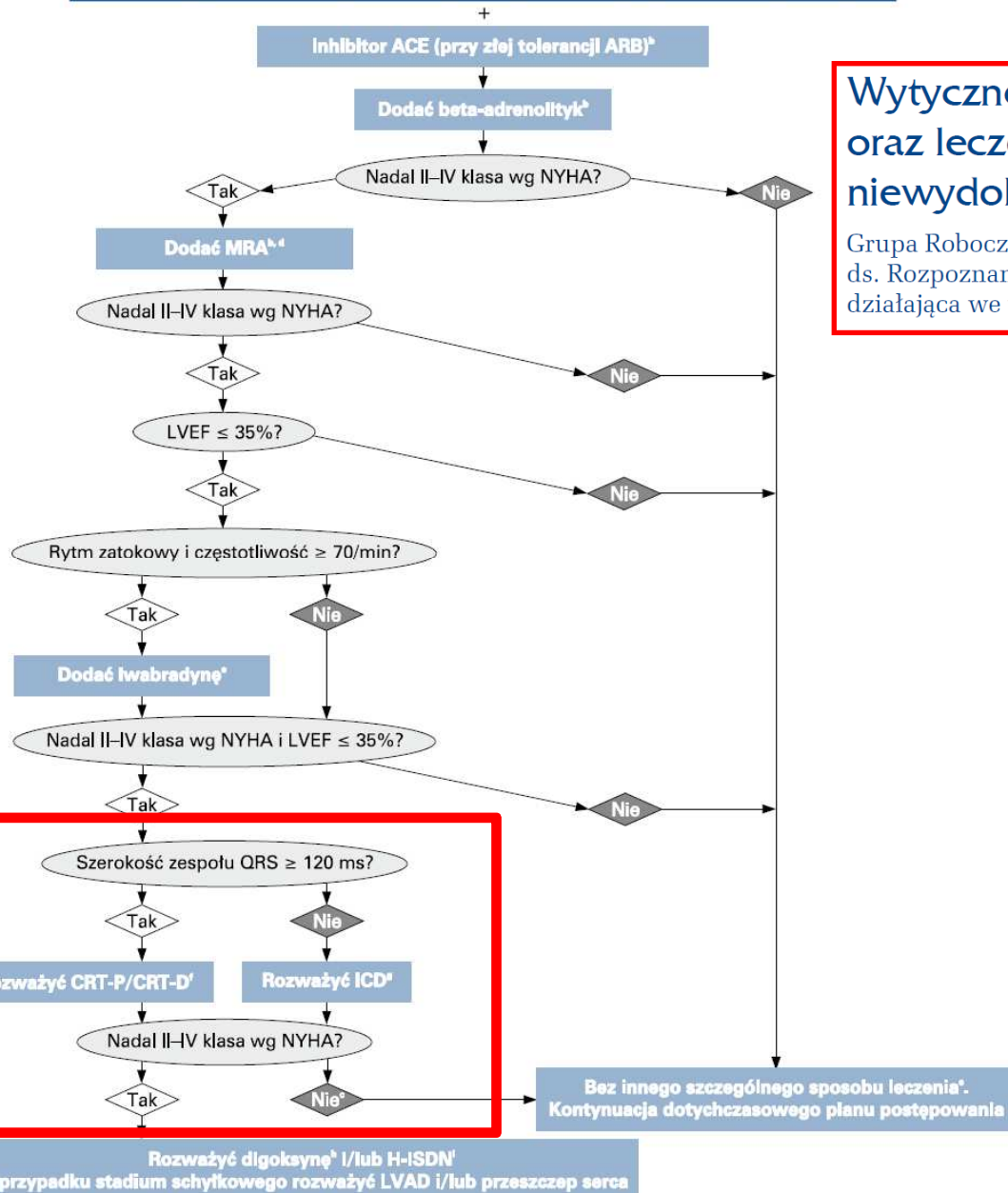
| Zalecenia | Klasa* | Poziom* |
|---|--------|---------|
| Zaleca się wszczęcie ICD u pacjentów z udokumentowanym VF lub niestabilizowanymi hemodynamicznie VT bez odwracalnej przyczyny i nie w ciągu pierwszych 48-h zawału serca, którzy są poddani optymalnemu przewlekłemu leczeniu zachowawczemu i u których można racjonalnie oczekiwać przeżycia > 1 roku w dobrym stanie czynnościowym. | I | A |
| Należy rozważyć wszczęcie ICD u pacjentów z nawracającym utrwalonym VT (nie w ciągu pierwszych 48 h zawału serca), którzy są poddani optymalnemu przewlekłemu leczeniu zachowawczemu, mają prawidłową LVEF i u których można racjonalnie oczekiwać przeżycia > 1 roku w dobrym stanie czynnościowym. | IIa | C |
| U pacjentów z VF/VT i wskazaniami do ICD można rozważyć amiodaron, jeżeli nie można wszczepić ICD, zastosowanie ICD jest przeciwwskazane z innych przyczyn medycznych lub pacjent nie wyraził zgody na wszczęcie ICD. | IIb | C |

Moment wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (ICD) po zawale serca

| | | |
|--|----|---|
| Zaleca się leczenie za pomocą ICD w celu zmniejszenia częstości występowania SCD u pacjentów z objawową HF (II–III klasa wg NYHA) i LVEF \leq 35% po \geq 3 miesiącach optymalnego leczenia zachowawczego, jeżeli można oczekiwać, że pacjent przeżyje \geq 1 rok w dobrym stanie czynnościowym: | | |
| — etiologia niedokrwienna (\geq 6 tygodni po zawale serca) | I | A |
| — etiologia inna niż niedokrwienna | II | B |



Leki moczopędne w celu złagodzenia objawów podmiotowych/przedmiotowych zastoju*



Wytyczne ESC dotyczące rozpoznania oraz leczenia ostrej i przewlekłej niewydolności serca na 2012 rok

Grupa Robocza 2012 Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) ds. Rozpoznania oraz Leczenia Ostrej i Przewlekłej Niewydolności Serca działająca we współpracy z Asocjacją Niewydolności Serca ESC (HFA)



Rewaskularyzacja u pacjentów ze stabilną chorobą wieńcową po zawale serca i z zachowaną frakcją wyrzutową lewej komory

| Zalecenia | Klasa ^a | Poziom ^b | Piśmien- nictwo ^c |
|---|--------------------|---------------------|---------------------------------|
| Zaleca się rewaskularyzację wieńcową w celu obniżenia ryzyka SCD u pacjentów z VF, jeżeli wystąpienie VF było poprzedzone ostrym niedokrwieniem mięśnia sercowego | I | B | [289, 290] |



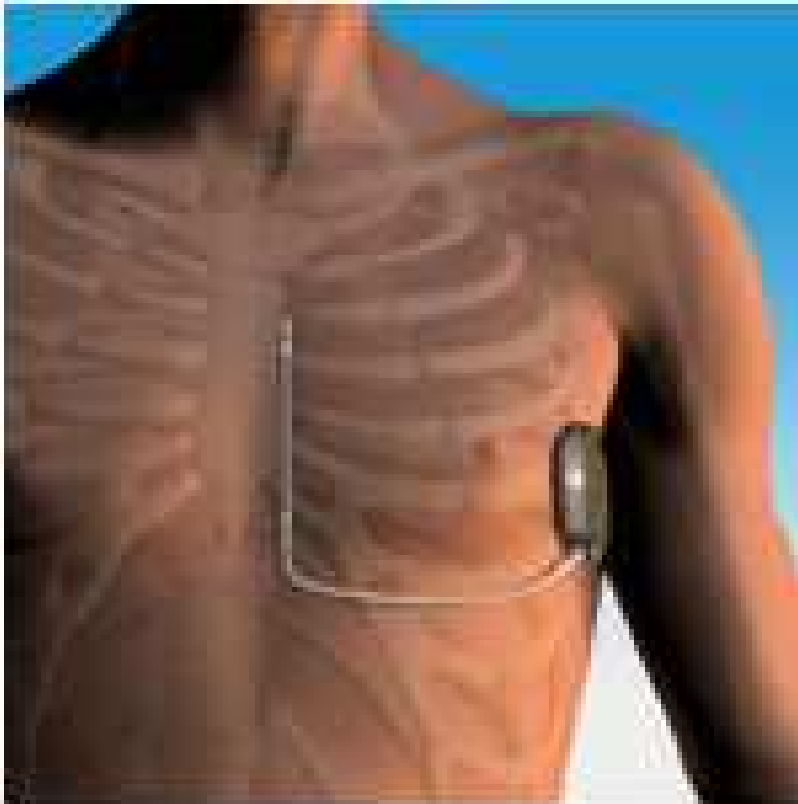
Moment wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (ICD) po zawale serca — ocena frakcji wyrzutowej lewej komory

| Zalecenia | Klasa ^a | Poziom ^b | Pismien- nictwo ^c |
|--|--------------------|---------------------|---------------------------------|
| Zaleca się wczesną (przed wypisaniem ze szpitala) ocenę LVEF u wszystkich pacjentów z ostrym zawałem serca | I | C | [286–288] |
| Zaleca się ponowną ocenę LVEF 6–12 tygodni po zawale serca w celu oceny potencjalnej potrzeby wszczepienia ICD w celu prewencji pierwotnej | I | C | [286–288] |

Stratyfikacja ryzyka nagłego zgonu sercowego wczesnie (w ciągu 10 dni) po zawale serca

| Zalecenia | Klasa ^a | Poziom ^b | Pismien- nictwo ^c |
|--|--------------------|---------------------|---------------------------------|
| Mozna rozważyć programowaną stymulację komór wczesnie po zawale serca u pacjentów ze zmniejszoną LVEF ($\leq 40\%$) w celu oceny ryzyka nagłego zgonu | IIb | B | [280-282] |
| Nie zaleca się badań nieinwazyjnych (np. ocena mikrowoltowej naprzemienności załamka T, testy dysfunkcji autonomicznej lub uśrednione EKG) w celu stratyfikacji ryzyka we wczesnej fazie po zawale serca | III | B | [283, 284] |

Podskórny implantowany kardiowerter-defibrylator(S-ICD)



Zewnętrzny kardiowert er-defibrylator noszony przez pacjenta (WCD)



Podskórny implantowany kardiowerter-defibrylator (ICD)

Podskórne defibrylatory należy rozważać jako metodę alternatywną w stosunku do przezskórnym defibrylatorów u pacjentów ze wskazaniem do ICD, jeżeli nie ma potrzeby stymulacji z powodu bradykardii, terapii resynchronizującej ani stymulacji przeciwczęstoskurczowej

IIa

C



Podskórny implantowany kardiowert er-defibrylator (ICD)

| | | |
|--|-----|---|
| <p>Podskórny defibrylator można rozważać jako użyteczną metodę alternatywną dla przezżylnych defibrylatorów, jeżeli dostęp</p> | IIb | C |
| <p>dożylny jest trudny, po usunięciu przezżylnego ICD z powodu zakażenia, a także u młodych pacjentów wymagających długoterminowego leczenia za pomocą ICD</p> | | |



Zewnętrzny kardiowert er-defibrylator noszony przez pacjenta (WCD)

| | | |
|---|-----|---|
| <p>Zastosowanie WCD można rozważyć u dorosłych pacjentów z zaburzoną czynnością LV, którzy są zagrożeni nagłym zgonem arytmicznym w ograniczonym czasie, ale nie są kandydatami do wszczępienia defibrylatora (np. leczenie pomostowe przed transplantacją serca, leczenie pomostowe przed wszczępieniem przezszylnego defibrylatora, kardiomiopatia okołoporodowa, aktywne zapalenie mięśnia sercowego oraz zaburzenia rytmu we wczesnej fazie zawału serca)</p> | IIb | C |
|---|-----|---|



Moment wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (ICD) po zawale serca

Mozna rozważyć wszczepienie ICD lub czasowe zastosowanie WCD przed upływem 40 dni od zawału serca u wybranych pacjentów (niepełna rewaskularyzacja^a, uprzednio występujące zmniejszenie LVEF, wystąpienie arytmii po > 48 h od początku ACS, wielokształtny VT lub VF)

Wszczepienie ICD w celu pierwotnej prewencji SCD zasadniczo nie jest wskazane przed upływem 40 dni od zawału serca





Risk stratification for sudden cardiac death: current status and challenges for the future*

Henk G. Wittens¹, Peter J. Schwartz², Fred W. Luzzo³, Alfred E. Buxton⁴, Jeffrey J. Goldberger⁵, Stefan H. Hellebrandt⁶, Hubert V. Huikuri⁷, Stefan Kääb⁸, Maria Teresa La Rovere⁹, Marko Maki¹⁰, Robert J. Myerburg¹¹, Maarten L. Simoons-Swales¹², Karl Swedberg¹³, Jan Tijssen¹⁴, Adriano A. Viera¹⁵, and Arthur A. Wilde¹⁶

Table 1 The different groups that contribute to the total number of sudden cardiac deaths and our current ability to identify possible candidates before the event

| | % of all SCD | Predictability |
|--------------------------------------|--------------|----------------|
| Not diagnosed with heart disease | 45 | Poor |
| History of heart disease: LVEF >40% | 40 | Limited |
| History of heart disease: LVEF <40% | 13 | Possible |
| Genetically based arrhythmic disease | 2 | Limited |

SCD, sudden cardiac death; LVEF, left ventricular ejection fraction.



Risk stratification for sudden cardiac death: current status and challenges for the future¹

Hein J. Willeke¹, Peter J. Schwartz², Fred W. Lippman³, Alfred E. Buxton⁴, Jeffrey J. Goldberger⁵, Stefan H. Hellebrandt⁶, Hubert V. Huikuri⁷, Stefan Kääb⁸, Maria Teresa La Rovere⁹, Marko Maki¹⁰, Robert J. Myerburg¹¹, Maarten L. Simoons-Swales¹², Karl Swedberg¹³, Jan Tijssen¹⁴, Adriano A. Viera¹⁵, and Arthur A. Wilde^{16*}

Table 1 The different groups that contribute to the total number of sudden cardiac deaths and our current ability to identify possible candidates before the event

| | % of all SCD | Predictability |
|--------------------------------------|--------------|----------------|
| Not diagnosed with heart disease | 45 | Poor |
| History of heart disease: LVEF >40% | 40 | Limited |
| History of heart disease: LVEF <40% | 13 | Possible |
| Genetically based arrhythmic disease | 2 | Limited |

SCD, sudden cardiac death; LVEF, left ventricular ejection fraction.



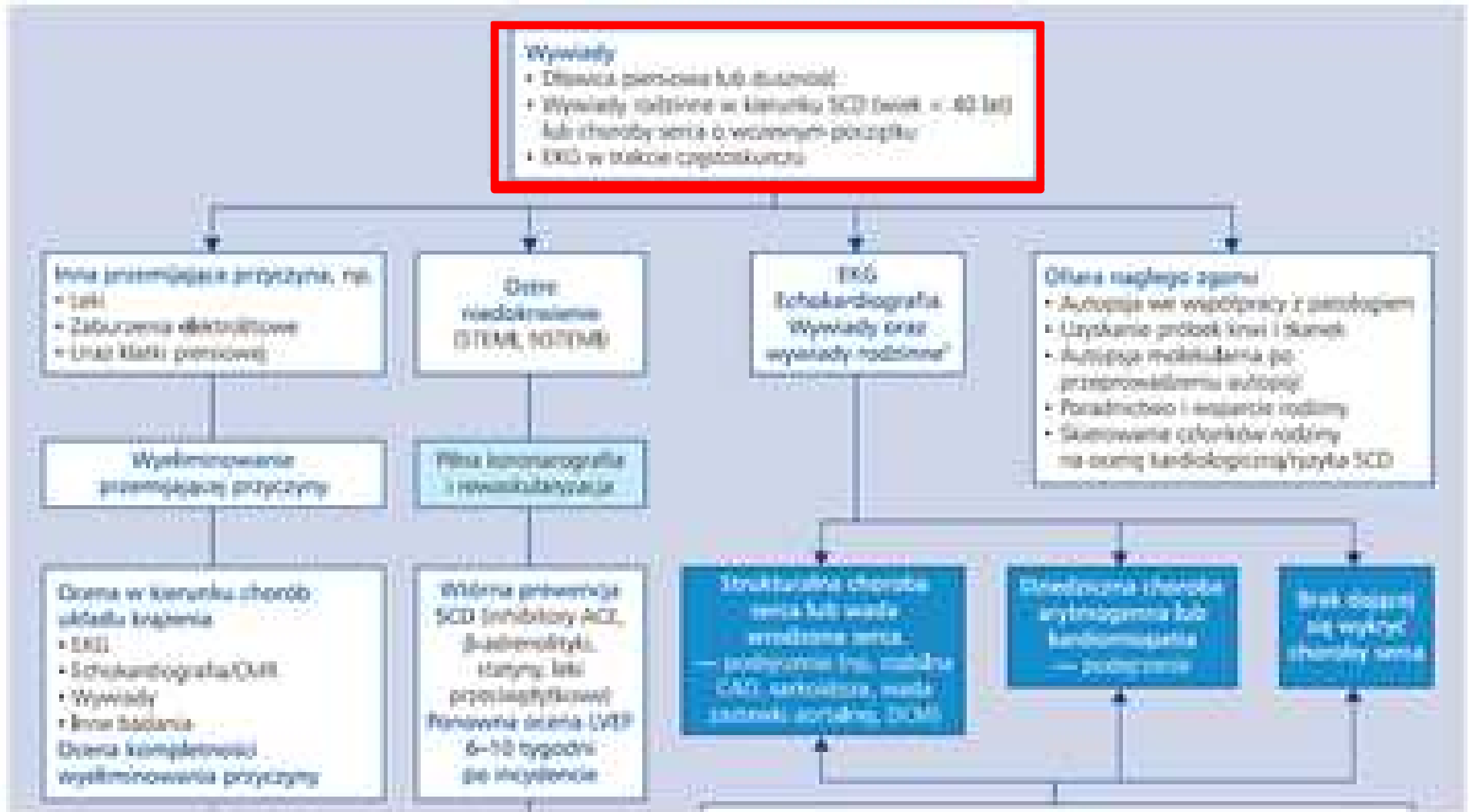
Risk stratification for sudden cardiac death: current status and challenges for the future*

Henk G. Willeke¹, Peter J. Schwartz², Fred W. Lippman³, Alfred E. Bazzucchi⁴, Jeffrey J. Goldberger⁵, Stefan H. Hellebrandt⁶, Hubert V. Huikuri⁷, Stefan Kääb⁸, Maria Teresa La Rovere⁹, Marko Milla¹⁰, Robert J. Myerburg¹¹, Massimo L. Simone¹², Karl Swedberg¹³, Jan Tijssen¹⁴, Adriano A. Viera¹⁵, and Arthur A. Wilde¹⁶

Table 1 The different groups that contribute to the total number of sudden cardiac deaths and our current ability to identify possible candidates before the event

| | % of all SCD | Predictability |
|--------------------------------------|--------------|----------------|
| Not diagnosed with heart disease | 45 | Poor |
| History of heart disease: LVEF >40% | 40 | Limited |
| History of heart disease: LVEF <40% | 13 | Possible |
| Genetically based arrhythmic disease | 2 | Limited |

SCD, sudden cardiac death; LVEF, left ventricular ejection fraction.





Wywiady

- Dławica piersiowa lub duszność
- Wywiady rodzinne w kierunku SCD (wiek < 40 lat) lub choroby serca o wczesnym początku
- EKG w trakcie częstoskurczu

Wywiady

- Dławica piersiowa lub duszność
- Wywiady rodzinne w kierunku SCD (wiek < 40 lat) lub choroby serca o wczesnym początku
- EKG w trakcie częstoskurczu

100
 100
 100



100
 100

Diagnoza w kierunku chorób układu krążenia

- EKG
- Echokardiografia (EKG)
- Wywiady
- Inne badania

Diagnoza kompletności wyeliminowania przyczyn

Wskłona przeciwny SCD (inhibitory ACE, beta-blokery, statyny, leki przeciwpłytkowe)

Planowana ocena LVF 6-10 tygodni po incyzji

Choroba niedokrwienna serca lub inne choroby serca

→ podjęcie leczenia medycznego, wdrożenie leczenia chirurgicznego (PCI)

Choroba niedokrwienna serca lub inne choroby serca

→ podjęcie leczenia

Brak choroby lub innych chorób serca



Diagnostyka w ocenie ryzyka SCD

Wywiad

- Kołatania serca
- Zastabnięcia / utraty przytomności
 - Bóle w klatce piersiowej

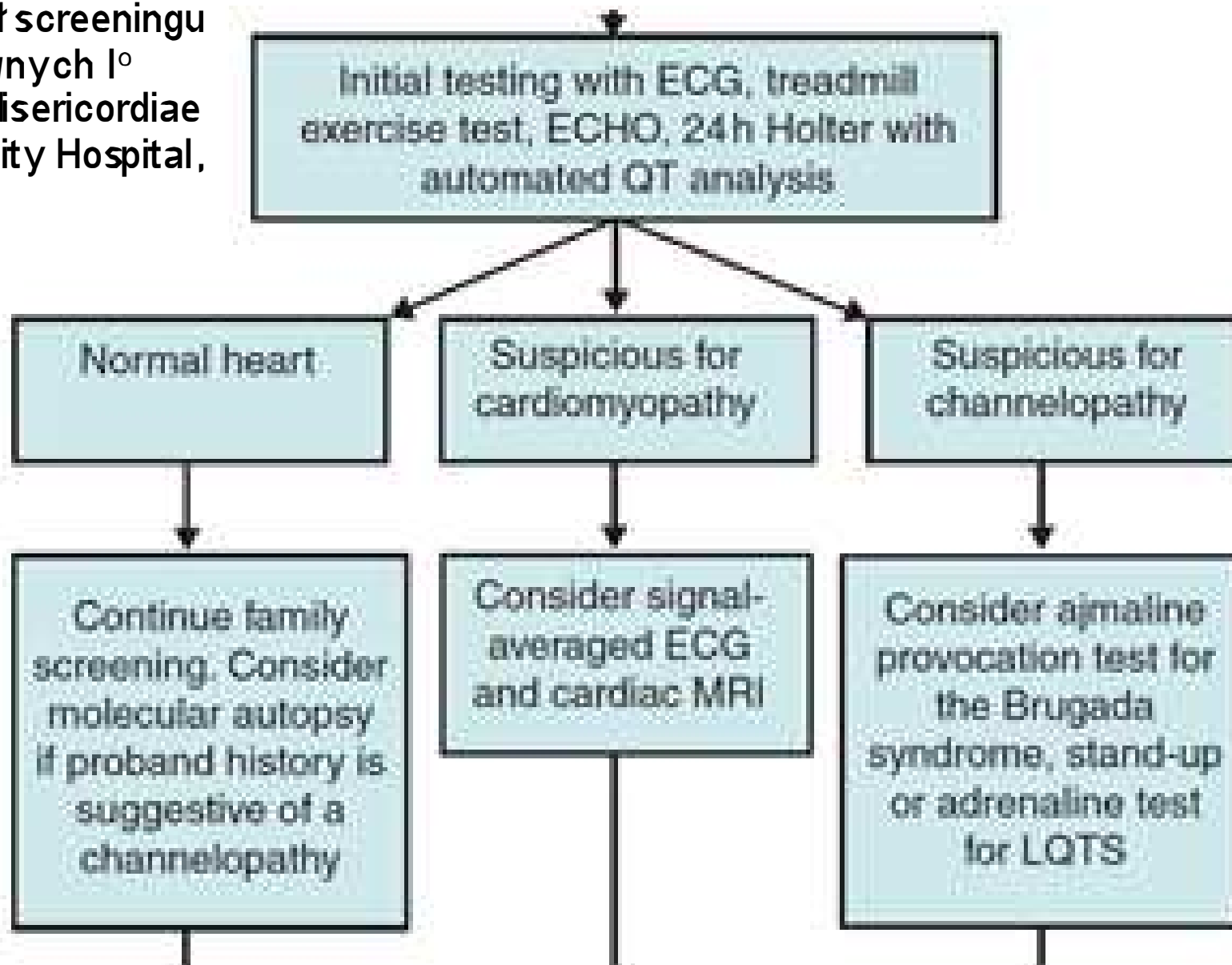
Diagnostyka w ocenie ryzyka SCD

Wywiad

- rodowód trzech generacji
- <40 rż. – kardiomiopatie /kanałopatie
- >40 rż. CAD, czynniki ryzyka miażdżycy



Portokół screeningu
dla krewnych I^o
Mater Misericordiae
University Hospital,
Dublin



Wskazania do autopsji i autopsji molekularnej u ofiar nagłego zgonu

Zaleca się autopsję w celu zbadania przyczyn nagłego zgonu oraz określenia, czy SCD wynikał z mechanizmów arytmicznych czy innych niż arytmiczne (np. pęknięcie tętniaka aorty)



Wskazania do autopsji i autopsji molekularnej u ofiar nagłego zgonu

U wszystkich ofiar nieoczekiwanego nagłego zgonu zaleca się analizę krwi i innych odpowiednio zebranych płynów ciała, obejmującą badania z zakresu toksykologii i patologii molekularnej



Prewencja nagłego zgonu sercowego u sportowców

| Zalecenia | Klasa ^a | Poziom ^b | Piśmien- nictwo ^c |
|--|--------------------|---------------------|---------------------------------|
| U sportowców zaleca się zebranie dokładnych wywiadów w celu ujawnienia chorób układu sercowo-naczyniowego, zaburzeń rytmu serca, epizodów omdleń oraz obciążających wywiadów rodzinnych w kierunku SCD | I | C | Obecna grupa ekspertów |
| Po stwierdzeniu nieprawidłowości w EKG wskazujących na strukturalną chorobę serca zaleca się obrazowanie za pomocą | I | C | Obecna grupa ekspertów |

Rozpoznania w rodzinach z arytmicznymi SCD

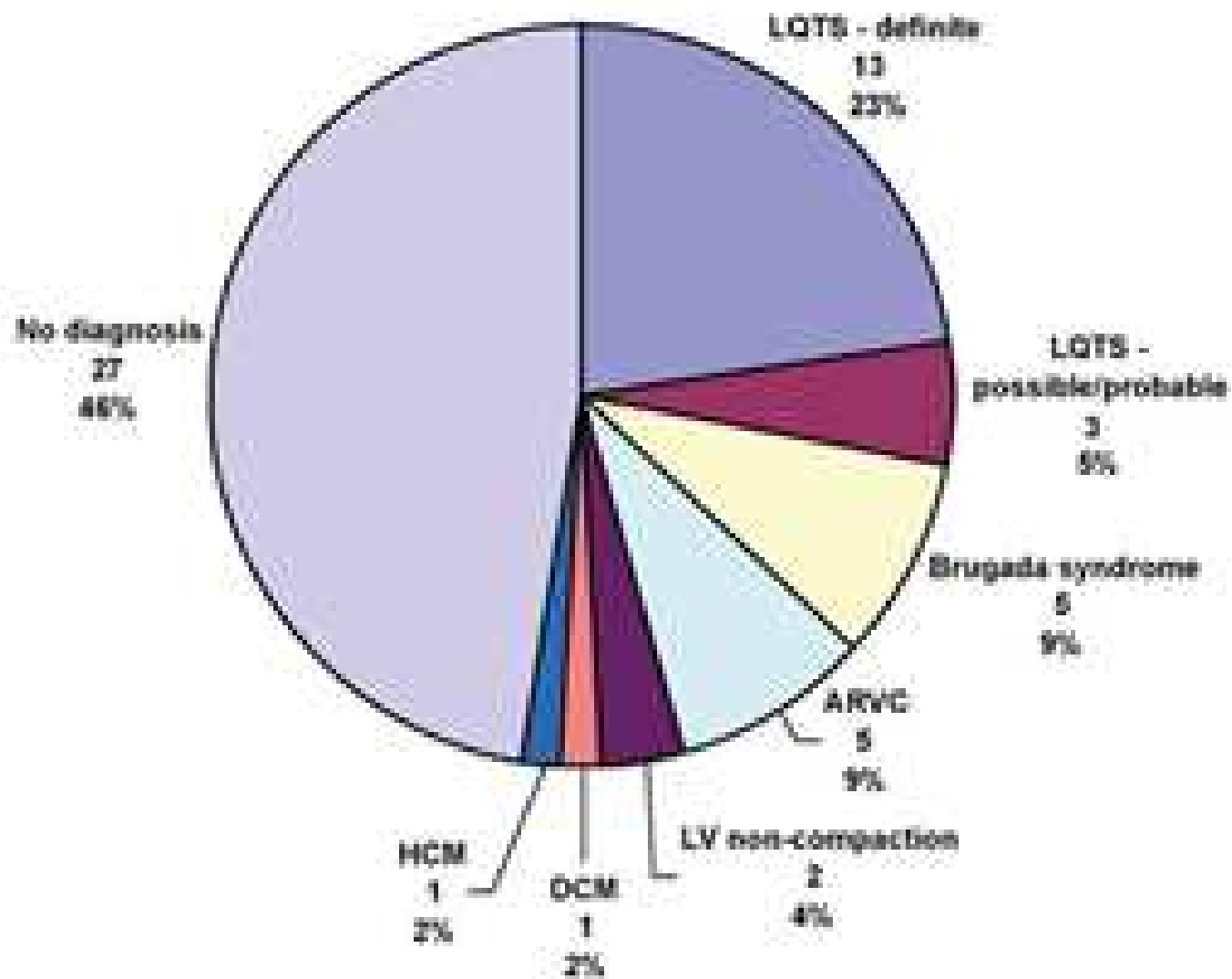


Table 4 Predictors of a diagnosis of inherited heart disease in evaluated first-degree relatives and families: first-degree relatives are considered initially as individuals and then as part of families

| | Diagnosis present | Diagnosis absent | Statistical significance ^a |
|--|-------------------|------------------|---------------------------------------|
| Evaluated first-degree relatives | | | |
| Total no. | 46 (25%) | 138 (75%) | — |
| Age (years) mean | 31.0 | 34.8 | ns |
| Male | 39% | 41% | ns |
| Symptomatic | 4% | 18% | P = 0.001 |
| Bradycope | 7% | 7% | P = 0.023 |
| Syncope | 20% | 4% | P = 0.001 |
| Families | | | |
| Total no. of families | 30 (33%) | 37 (47%) | — |
| Total no. of evaluated relatives | 102 (33%) | 82 (40%) | — |
| Mean (range) number of first degree relatives/family | 4.8 (2–8) | 4.8 (2–10) | ns |
| Mean proportion of each family evaluated | 63% | 72% | ns |
| Age (years) mean | 32.1 | 32.5 | ns |
| Male | 41% | 43% | ns |
| First-degree relatives reporting symptoms | 28 (27%) | 16 (20%) | ns |
| First-degree relatives reporting syncope | 11 (11%) | 2 (2%) | P = 0.008 |
| FD previous premature ^b unexplained SCD(s) | 11/30 (37%) | 6/37 (22%) | ns |
| Mean no. previous premature ^b unexplained SCD(s)/family | 0.8 | 0.37 | ns |

^ans, family history (SD), sudden death.
^b> 45 years old



Table 4 Predictors of a diagnosis of inherited heart disease in evaluated first-degree relatives and families: first-degree relatives are considered initially as individuals and then as part of families

| | Diagnosis present | Diagnosis absent | Statistical significance ^a |
|--|-------------------|------------------|---------------------------------------|
| Evaluated first-degree relatives | | | |
| Total no. | 46 (23%) | 138 (75%) | — |
| Age (years) mean | 31.0 | 34.8 | ns |
| Male | 39% | 41% | ns |
| Symptoms | 46% | 18% | P = 0.001 |
| Bradycope | 7% | 7% | P = 0.023 |
| Syncope | 20% | 4% | P = 0.001 |
| Families | | | |
| Total no. of families | 30 (33%) | 37 (47%) | — |
| Total no. of evaluated relatives | 102 (33%) | 82 (40%) | — |
| Mean (range) number of first degree relatives/family | 4.8 (2–8) | 4.8 (2–10) | ns |
| Mean proportion of each family evaluated | 63% | 72% | ns |
| Age (years) mean | 32.1 | 32.5 | ns |
| Male | 41% | 43% | ns |
| First-degree relatives reporting symptoms | 28 (27%) | 16 (20%) | ns |
| First-degree relatives reporting syncope | 11 (11%) | 2 (2%) | P = 0.028 |
| 1st previous premature ^b unexplained SCD(s) | 11/30 (37%) | 6/37 (22%) | ns |
| Mean no. previous premature ^b unexplained SCD(s)/family | 0.8 | 0.37 | ns |

ns, family history (SD) sudden death.
^a < 0.05, post hoc.



Table 4 Predictors of a diagnosis of inherited heart disease in evaluated first-degree relatives and families: first-degree relatives are considered initially as individuals and then as part of families

| | Diagnosis present | Diagnosis absent | Statistical significance ^a |
|--|-------------------|------------------|---------------------------------------|
| Evaluated first-degree relatives | | | |
| Total no. | 46 (25%) | 138 (75%) | — |
| Age (years) mean | 31.0 | 34.8 | ns |
| Male | 39% | 41% | ns |
| Symptoms | 46% | 18% | P = 0.001 |
| Faintness | 7% | 7% | P = 0.033 |
| Syncope | 20% | 4% | P = 0.001 |
| Families | | | |
| Total no. of families | 30 (33%) | 37 (47%) | — |
| Total no. of evaluated relatives | 102 (55%) | 82 (45%) | — |
| Mean (range) number of first degree relatives/family | 4.8 (2–8) | 4.8 (2–10) | ns |
| Mean proportion of each family evaluated | 63% | 72% | ns |
| Age (years) mean | 32.1 | 32.5 | ns |
| Male | 41% | 43% | ns |
| First-degree relatives reporting symptoms | 28 (27%) | 16 (20%) | ns |
| First-degree relatives reporting syncope | 11 (11%) | 2 (3%) | P = 0.008 |
| PM previous premature ^b unexplained SCD(s) | 11/30 (37%) | 6/37 (16%) | ns |
| Mean no. previous premature ^b unexplained SCD(s)/family | 0.8 | 0.17 | ns |

PM, family history SCD, sudden death;
^aP < 0.05, two-tailed



Nieinwazyjna ocena pacjentów z podejrzanymi lub stwierdzonymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca

| Spoczynkowe 12-odprowadzeniowe EKG | | |
|--|---|----|
| Zaleca się spoczynkowe 12-odprowadzeniowe EKG u wszystkich pacjentów, u których dokonuje się oceny w kierunku komorowych zaburzeń rytmu | I | A |
| Monitorowanie EKG | | |
| Zaleca się ambulatoryjne monitorowanie EKG w celu wykrywania i rozpoznawania arytmii. Zaleca się 12-odprowadzeniowe ambulatoryjne monitorowanie EKG w celu oceny zmian odstępu QT lub odcinka ST | I | A |
| Zaleca się stosowanie rejestratorów zdarzeń, kiedy objawy występują sporadycznie, w celu ustalenia, czy są one wywołane przez przemijające zaburzenia rytmu | I | II |
| Zaleca się implantowane rejestratory zdarzeń, kiedy objawy, np. omdlenie, występują sporadycznie i kiedy podejrzewa się ich związek z zaburzeniami rytmu oraz kiedy korelacji między objawami a rytmem serca nie udaje się ustalić konwencjonalnymi metodami diagnostycznymi | I | II |
| Zaleca się ocenę uśrednionego EKG w celu poprawy rozpoznawania ARVC u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu, a także u pacjentów zagrożonych wystąpieniem groźnej dla życia VA | I | II |



Implantowalne rejestratory zdarzeń (loop recorder)



Nieinwazyjna ocena pacjentów z podejrzanymi lub stwierdzonymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca

| Spoczynkowe 12-odprowadzeniowe EKG | | |
|--|---|----|
| Zaleca się spoczynkowe 12-odprowadzeniowe EKG u wszystkich pacjentów, u których dokonuje się oceny w kierunku komorowych zaburzeń rytmu | I | A |
| Monitorowanie EKG | | |
| Zaleca się ambulatoryjne monitorowanie EKG w celu wykrywania i rozpoznawania arytmii. Zaleca się 12-odprowadzeniowe ambulatoryjne monitorowanie EKG w celu oceny zmian odstępu QT lub odcinka ST | I | A |
| Zaleca się stosowanie rejestratorów zdarzeń, kiedy objawy występują sporadycznie, w celu ustalenia, czy są one wywołane przez przemijające zaburzenia rytmu | I | II |
| Zaleca się implantowane rejestratory zdarzeń, kiedy objawy, np. omdlenie, występują sporadycznie i kiedy podejrzewa się ich związek z zaburzeniami rytmu oraz kiedy korelacji między objawami a rytmem serca nie udaje się ustalić konwencjonalnymi metodami diagnostycznymi | I | II |
| Zaleca się ocenę uśrednionego EKG w celu poprawy rozpoznawania ARVC u pacjentów z komorowymi zaburzeniami rytmu, a także u pacjentów zagrożonych wystąpieniem groźnej dla życia VA | I | II |



Inwazyjna ocena pacjentów z podejrzanymi lub stwierdzonymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca

| Badanie elektrofizjologiczne | | |
|---|-----|----|
| EPS u pacjentów z CAD jest zalecane w celu oceny pacjentów po dawno przebytych zawałach serca z objawami klinicznymi sugerującymi tachyarytmie komorowe, takimi jak kołatanie serca, zasłabnięcia i omdlenia | I | II |
| EPS u pacjentów z omdleniem jest zalecane, jeżeli podejrzewa się brady- lub tachyarytmie na podstawie objawów klinicznych lub wyników badań nieinwazyjnych, zwłaszcza u pacjentów ze strukturalną chorobą serca | I | II |
| EPS można rozważyć w diagnostyce różnicowej ARVC oraz łagodnego częstokurczu z RVOT lub Sarkoidozy | III | II |

- Bez wskazań: HCM, LQTS, CPVT and SQTS,
- Dyskusyjne znaczenie: zespół Brugadów



Utraty przytomności bez ch. strukturalnej czy wrodzonej ch. elektrycznej serca

Unexplained Syncope With No Structural Heart Disease or Genetically Transmitted Ventricular Arrhythmias

- | | |
|--|-------|
| ■ Normal ECG and structurally normal heart | R (3) |
| ■ Family history of sudden death | |
| ■ Normal ECG and structurally normal heart | R (1) |
| ■ No known family history of sudden death | |





EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

HCM Risk-SCD Calculator

Age Years Age at evaluation

Maximum LV wall thickness mm Dimensional echocardiogram measurement

Left atrial size mm Left atrial diameter determined by M-Mode or 2D echocardiogram in the parasternal long axis plane at time of evaluation

Max LVOT gradient mmHg The maximum LV outflow gradient determined at rest and with maximal provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the aortic root and the chamber view. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernoulli equation. Gradients <40 mmHg are the peak aortic outflow velocity

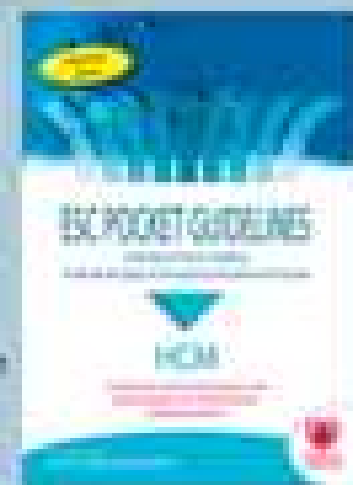
Family History of SCD No Yes History of sudden cardiac death in 1 or more first degree relatives under 40 years of age or SCD in a first degree relative with confirmed HCM at any age (and/or arrhythmia diagnosed)

Non-sustained VT No Yes ≥ 3 consecutive ventricular beats at a rate of >120 beats per minute and >100 ms duration on Holter monitoring (minimum duration 24 hours) at or prior to evaluation

Unexplained syncope No Yes History of unexplained syncope at or prior to evaluation

Risk of SCD at 5 years (%):

ESC recommendation:



Wzór oceny ryzyka SCD w HCM

$$\hat{P}_{SCD \text{ at 5 years}} = 1 - 0.998^{\exp(\text{Prognostic Index})}$$

Prognostic Index=

+0.15939858 * Maximal wall thickness (mm)

-0.00294271 * Maximal wall thickness² (mm²)

+0.0259082 * Left atrial diameter (mm)

+0.00446131 * Maximal LVOT gradient (mmHg)

+0.4583082 * Family history of SCD (yes=1/no=0)

+0.82639195 * NSVT (yes=1/no=0)

+0.71650361 * Unexplained syncope (yes=1/no=0)

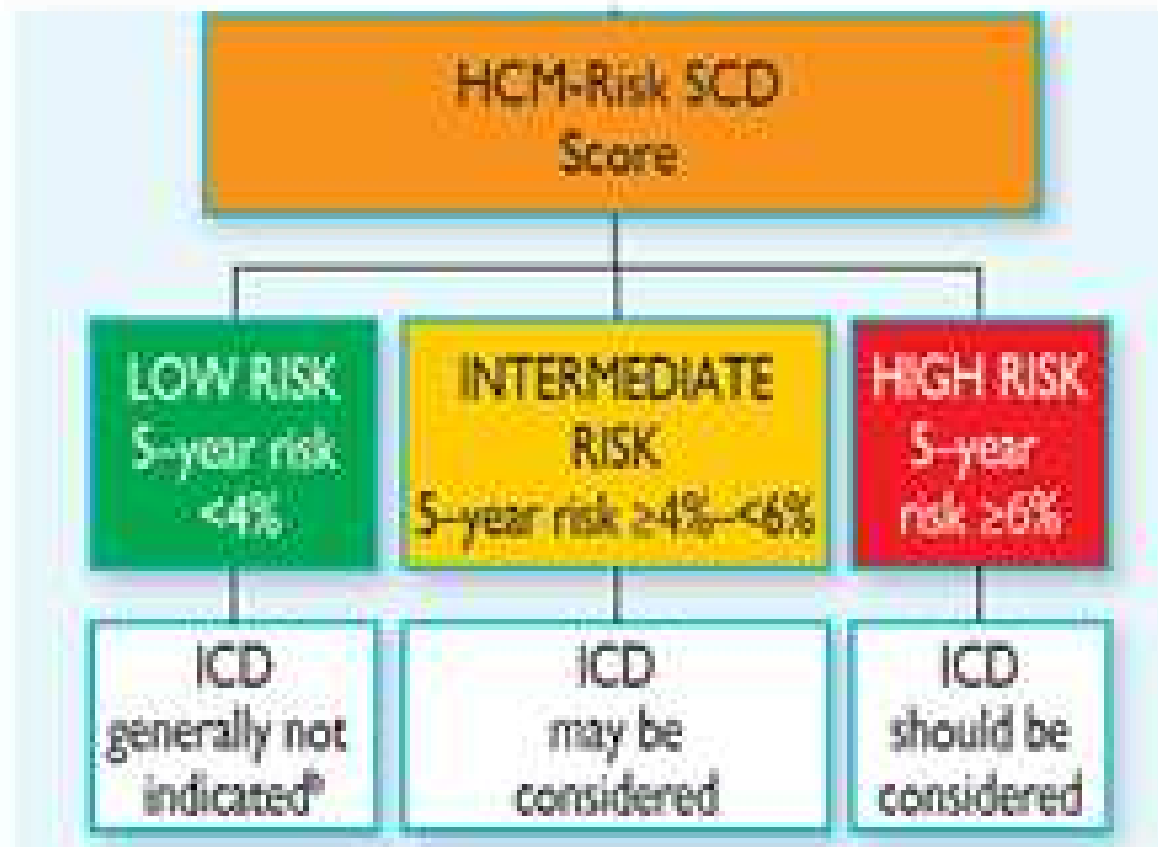
-0.01799934 * Age at clinical evaluation (years)

C. O'Mahony i wsp.



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)



Stratyfikacja ryzyka SCD

- Potwierdzona EF \leq 35%
- Dodatni wywiad rodzinny
- Udokumentowana choroba serca
- Udokumentowany lub prawdopodobny VT
- Utraty przytomności
- Kardiomiopatia przerostowa
- Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory
- LQTS, SQTS
- „Nieprzebadani” sportowcy





I KATEDRA i KLINIKA KARDIOLOGII
WARSZAWSKIEGO UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO

Dziękuję



| Termin | Definicja | Przebiegi |
|--|---|-------------|
| Nagły zgon | Niezaplanowany śmiertelny incydent, niedługo po z uraźeni, 14 godzin w ciągu godziny od początku objawów u wcześniej zdrowej osoby. Jeżeli nie było świadków zgonu, to definicją tę stosuje się wtedy, gdy osoba zmarła była w dobrym stanie zdrowia 24 h przed incydentem. | [1] |
| SIDS i SUDI | Nagły zgon bez oczywistej przyczyny i bez przeprowadzenia autopsji u osoby dorosłej (SIDS) lub niemowlęcia w wieku < 1. r. (SUDI) | [14] |
| SCD | Ten termin stosuje się wtedy, gdy: <ul style="list-style-type: none"> • za życia rozpoznano wrodzoną lub nabytą, potencjalnie śmiertelną chorobę serca (LUB) • autopsja wykazała anomalię sercową lub naczyniową jako prawdopodobną przyczynę zgonu (LUB) • w badaniu postmortalnym nie stwierdzono oczywistych przyczyn potencjalnych, a więc prawdopodobną przyczyną śmierci był incydent arytmiczny | [1, 14, 15] |
| SADS i SIDS | Zarówno autopsja, jak i badania toksykologiczne były niekonkluzywne, serca było strukturalnie prawidłowe zarówno makroskopowo, jak i w badaniu histologicznym oraz wykluczono przyczynę potencjalną u osoby dorosłej (SADS) lub niemowlęcia (SIDS) | [16] |
| Zatrucytowane nagłe zatrzymanie krążenia | Niezaplanowane nagłe zatrzymanie krążenia, które wystąpiło w ciągu godziny od początku ostrych objawów i zostało odwołane przez skuteczne zabiegi resuscytacyjne (np. defibrylację) | — |
| Idiopatyczne migotanie komór | Negatywne wyniki badań klinicznych u pacjenta, który przeżył incydent migotania komór | [17, 18] |
| Planowana profilaktyka SCD | Leczenie w celu obniżenia ryzyka SCD u osób, które są zagrożone wystąpieniem SCD, ale u których nie doszło jeszcze do nagłego zatrzymania krążenia lub zagrażającej życiu arytmii | — |
| Widoczna profilaktyka SCD | Leczenie w celu obniżenia ryzyka SCD u pacjentów, którzy przeszli już nagłe zatrzymanie krążenia lub zagrażającą życiu arytmii | [1] |

| Termin | Definicja | Przebiegiowość |
|-----------------------------------|---|----------------|
| Nagły zgon | Niepodstępny i nierzeczywisty incydent niedługo po z urazem, 14 zgonem w ciągu godziny od początku objawów u wcześniej zdrowej osoby. Jeżeli nie było świadków zgonu, to definicję tę stosuje się wtedy, gdy osoba zmarła była w dobrym stanie zdrowia 24 h przed incydemem. | [1] |
| SADS i SUDI | Nagły zgon bez oczywistej przyczyny i bez przeprowadzenia autopsji u osoby dorosłej | [1A] |
| SCD | | [1B] |
| SIDS | | [1C] |
| Zespół naglej śmierci niemowlęcia | | [1D] |
| SIDS | | [1E] |
| SCD | | [1F] |
| Przewodna prewencja SCD | Leczenie w celu obniżenia ryzyka SCD u osób, które są zagrożone wystąpieniem SCD, ale u których nie doszło jeszcze do nagłego zatrzymania krążenia lub nagłej śmierci zrytmicznej | [2] |
| Wtórna prewencja SCD | Leczenie w celu obniżenia ryzyka SCD u pacjentów, którzy przeszli już nagłe zatrzymanie krążenia lub nagłą śmierć zrytmiczną | [3] |

- SADS — zespół nagłego zgonu arytmicznego
- SCD — nagły zgon sercowy
- SIDS — zespół nagłej śmierci niemowlęcia
- SUDI — nagły niewyjaśniony zgon w niemowlęctwie
- SUDS — zespół nagłego niewyjaśnionego zgonu

Terapia resynchronizująca w celu pierwotnej prewencji nagłego zgonu

- rytm zatokowy vs. migotanie przedsionków
- LBBB vs. Nie-LBBB
- QRS 120 – 130 - 150 ms

| | | |
|---|---|---|
| Zaleca się CRT w celu zmniejszenia śmiertelności ogólnej u pacjentów z LVEF \leq 35% i LBBB mimo optymalnej farmakoterapii przez \geq 3 miesiące, jeżeli można oczekiwać, że pacjent przeżyje \geq 1 rok w dobrym stanie czynnościowym. | | |
| — z czasem trwania zespołu QRS $>$ 150 ms | I | A |
| — z czasem trwania zespołu QRS 120–150 ms | I | B |

Ablacja przezcewnikowa w leczeniu utrwalonego jednokształtnego częstoskurczu komorowego

| | | |
|---|-----|---|
| Zaleca się pilną ablację przezcewnikową u pacjentów z blizną w mięśniu sercowym, u których wystąpił ustawiczny VT lub burza elektryczna | I | B |
| Zaleca się ablację przezcewnikową u pacjentów z chorobą niedokrwienią serca i nawracającymi wyładowaniami ICD z powodu utrwalonego VT | I | B |
| Należy rozważyć ablację przezcewnikową po pierwszym epizodzie utrwalonego VT u pacjentów z chorobą niedokrwienią serca oraz ICD | IIa | B |



Moment wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (ICD) po zawale serca

| | | |
|--|---|---|
| Zaleca się wczesną (przed wypisaniem ze szpitala) ocenę LVEF u wszystkich pacjentów z ostrym zawałem serca | I | C |
| Zaleca się ponowną ocenę LVEF 6–12 tygodni po zawale serca w celu oceny potencjalnej potrzeby wszczepienia ICD w celu prewencji pierwotnej | I | C |



Rozpoznanie zespołu wydłużonego odstępu QT

| | | |
|---|-----|---|
| LQTS rozpoznaje się na podstawie: — QTc \geq 480 ms w powtórzonym 12-odprowadzeniowym EKG; lub — wskaźnika prawdopodobieństwa LQTS $>$ 3 pkt. [431] | I | C |
| LQTS rozpoznaje się w przypadku potwierdzonej patogenicznej mutacji wywołującej LQTS niezależnie od długości odstępu QT | I | C |
| Elektrokardiograficzne rozpoznanie LQTS należy rozważyć w przypadku QTc \geq 460 ms w powtórzonym 12-odprowadzeniowym EKG u pacjentów z niewyjaśnionym omdleniem, jeżeli nie ma innych przyczyn wydłużenia odstępu QT | IIa | C |



Rozpoznanie zespołu krótkiego odstępu QT

| | | | |
|---|-----|---|------------------------|
| SQTS rozpoznaje się, jeżeli QTc wynosi ≤ 340 ms | I | C | Obecna grupa ekspertów |
| Należy rozważyć SQTS w przypadku QTc ≤ 360 ms oraz jednego lub więcej z poniższych: a) potwierdzona mutacja patogeniczna b) SQTS w wywiadach rodzinnych c) nagły zgon w wieku < 40 lat w wywiadach rodzinnych d) przebyty epizod VT/VF u osoby bez choroby serca | IIa | C | Obecna grupa ekspertów |



Rozpoznanie zespołu Brugadów

Zespół Brugadów rozpoznaje się u pacjentów z uniesieniem

odcinka ST ≥ 2 mm o morfologii typu 1 w 1 lub większej liczbie odprowadzeń spośród prawokomorowych odprowadzeń V_1 i/lub V_2 w II, III lub IV

przestrzeni międzyżebrowej, występującym samoistnie lub po próbie prowokacyjnej z użyciem dożylnie podanego leku blokującego kanały sodowe (takiego jak ajmalina, flekainid, prokainamid lub pilsikainid)



Leczenie częstoskurczu komorowego z drogi odpływu

| | | |
|---|---|---|
| <p>Zaleca się ablację przezcewnikową VT/PVC z RVOT u objawowych pacjentów i/lub pacjentów, u których farmakoterapia antyarytmiczna (np. beta-adrenolitykiem) nie powiodła się, a także u pacjentów z pogorszeniem czynności LV w następstwie PVC z RVOT</p> | I | B |
|---|---|---|



Leczenie częstoskurczu komorowego z drogi odpływu

| | | |
|--|-----|---|
| <p>Należy rozważyć ablację przeciwnikową VT/PVC z LVOT, płatków zastawki aortalnej lub nasierdzia w wykonaniu doświadczonych operatorów u objawowych pacjentów po niepowodzeniu leczenia za pomocą jednego lub więcej leków blokujących kanały sodowe (klasa IC), a także pacjentów, którzy nie wyrażają zgody na długoterminową farmakoterapię antyarytmiczną</p> | IIa | B |
|--|-----|---|



Dziękuję!



I KATEDRA I KLINIKA KARDIOLOGII
WARSZAWSKIEGO UNIwersYTETU MEDYCZNEGO

Diagnosis of Short QT Syndrome

| Recommendations | Class ^a | Level ^b | Ref. ^c |
|---|--------------------|--------------------|-----------------------|
| SQTS is diagnosed in the presence of a QTc \leq 340 ms. | I | C | This panel of experts |
| SQTS should be considered in the presence of a QTc \leq 360 ms and one or more of the following: (a) A confirmed pathogenic mutation (b) A family history of SQTS (c) A family history of sudden death at age $<$ 40 years (d) Survival from a VT/VF episode in the absence of heart disease. | IIa | C | This panel of experts |



Diagnosis of Short QT Syndrome

| Recommendations | Class ^a | Level ^b | Ref. ^c |
|--|--------------------|--------------------|-----------------------|
| SQTS is diagnosed in the presence of a QTc < 340 ms. | Ia | C | This panel of experts |
| (a) A confirmed pathogenic mutation | IIa | C | This panel of experts |
| (b) A family history of SQTS | | | |
| (c) A family history of sudden death at age < 40 years | | | |
| (d) Survival from a VT/VF episode in the absence of heart disease. | | | |

An ICD might be considered on a case-by-case basis in patients with SQTS with a strong family history of SCD and evidence for abbreviated QTc in at least some of the patients, but there are not enough data to make generalized recommendations.¹⁴



Defibrylacja w miejscach publicznych

| | | | |
|--|-----|-----|------------------------|
| <p>Zaleca się zapewnienie dostępu do defibrylacji w miejscach publicznych, w których incydenty nagłego zatrzymania krążenia zdarzają się relatywnie często i można stworzyć odpowiednie warunki przechowywania sprzętu do defibrylacji (np. szkoły, stadiony, duże dworce, kasyna itd.), a także w miejscach bez innego dostępu do defibrylacji (np. pociągi, statki wycieczkowe, samoloty itd.)</p> | I | II | [173, 174] |
| <p>Można rozważyć szkolenie członków rodzin pacjentów z grupy dużego ryzyka SCD w zakresie podstawowych technik podtrzymywania życia</p> | IIb | III | Obecna grupa ekspertów |

