

Riziková stratifikace a primárně preventivní implantace ICD u kanálopatií

Tomáš Novotný

Interní kardiologická klinika FN Brno a LF MU

Silvia G. Priori, et al.

2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death.

European Heart Journal 2015;36:2793–2867.

Sana M. Al-Khatib, et al.

2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death

J Am Coll Cardiol 2018;72:e91–220.

Je doporučeno

mělo by být zvaženo

může být zvaženo

A

LEVEL (QUALITY) OF EVIDENCE‡	
LEVEL A	
<ul style="list-style-type: none">▪ High-quality evidence‡ from more than 1 RCT▪ Meta-analyses of high-quality RCTs▪ One or more RCTs corroborated by high-quality registry studies	
LEVEL B-R	(Randomized)
<ul style="list-style-type: none">▪ Moderate-quality evidence‡ from 1 or more RCTs▪ Meta-analyses of moderate-quality RCTs	
LEVEL B-NR	(Nonrandomized)
<ul style="list-style-type: none">▪ Moderate-quality evidence‡ from 1 or more well-designed, well-executed nonrandomized studies, observational studies, or registry studies▪ Meta-analyses of such studies	
LEVEL C-LD	(Limited Data)
<ul style="list-style-type: none">▪ Randomized or nonrandomized observational or registry studies with limitations of design or execution▪ Meta-analyses of such studies▪ Physiological or mechanistic studies in human subjects	
LEVEL C-EO	(Expert Opinion)
Consensus of expert opinion based on clinical experience	

B

Non-randomized



C

Expert opinion

JACC 2018, vol. 71, No 15, April 17, 1663-71

Interplay Between Genetic Substrate, QTc Duration, and Arrhythmia Risk in Patients With Long QT Syndrome



Andrea Mazzanti, MD,^{a,b} Riccardo Maragna, MD,^a Gaetano Vacanti, MD,^a Nicola Monteforte, MD,^a Raffaella Bloise, MD,^a Maira Marino, RN,^a Lorenzo Braghieri, MD,^a Patrick Gambelli, BSc,^a Mirella Memmi, BSc,^a Eleonora Pagan, MSc,^c Massimo Morini, DENG,^{a,d} Alberto Malovini, BSc,^a Martin Ortiz, MD,^e Luciana Sacilotto, MD,^a Riccardo Bellazzi, PhD,^d Lorenzo Monserrat, MD, PhD,^e Carlo Napolitano, MD, PhD,^a Vincenzo Bagnardi, PhD,^c Silvia G. Priori, MD, PhD^{a,b,f}

- 1710 pacientů s LQTS sledovaných průměrně 7 let
- analýza 5-letého rizika život ohrožujících arytmí podle délky QTc a genotypu
- (- zhodnocení antiarytmického účinku betablokátorů)

Všichni zařazení pacienti měli mutaci v genu *KCNQ1*,
KCNH2 nebo *SCN5A* (tedy LQT1-3)

42% pacientů mělo QT interval ≤ 460 ms –
latentní LQTS

Riziko život ohrožujících arytmií

	annual rate	za celý 7-letý FU
Latentní LQTS	0,088%	5 ze 719 (0,7%)
Manifestní LQTS	0,72%	63 z 991 (6,4%)

Prodloužení QTc o 10ms odpovídá nárůstu rizika o 15%

5-leté riziko oběhové zástavy u neléčených LQTS pacientů

5-year risk of Life-Threatening Arrhythmias			
Baseline QTc Interval (ms)	LQT1	LQT2	LQT3
461 - 470	5-YEAR RISK <3%	5-YEAR RISK BETWEEN 3% AND 6%	5-YEAR RISK BETWEEN 3% AND 6%
471 - 480			
481 - 490			
491 - 500			
501 - 510			
511 - 520	5-YEAR RISK BETWEEN 3% AND 6%	5-YEAR RISK BETWEEN 6% AND 9%	5-YEAR RISK BETWEEN 6% AND 9%
521 - 530			
531 - 540			
541 - 550			
551 - 560			
> 560	5-YEAR RISK >9%	5-YEAR RISK >9%	5-YEAR RISK >9%

Další rizikové faktory

- anamnéza synkopy či oběhová zástava před dg
- ženské pohlaví
- přerušení léčby betablokátozem
- léky s potenciálem prodloužení QT intervalu

LQTS - ICD



Měl by být zvážen u pacientů, kteří prodělali synkopu a/nebo VT při léčbě adekvátní dávkou BB



Může být zvážen jako doplněk k léčbě BB u asymptomatických nosičů patogenních mutací v genech *KCNH2* nebo *SCN5A*, je-li QTc >500 ms.



U pacientů se symptomatickým LQTS a neúčinnou léčbou BB je indikována intenzifikace farmakoterapie, LCSD a/nebo ICD



U asymptomatických pacientů s klidovým QTc >500 ms léčených BB může být zvážena intenzifikace farmakoterapie, LCSD nebo ICD

Mladé ženy s LQT2 a QTc >500 ms mají zvýšené riziko oběhové zástavy, především 9 měsíců po porodu a mohou být kandidátkami primárně preventivní implantace ICD nebo defibrilační vesty.

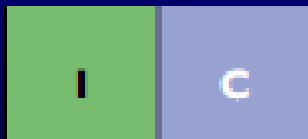
CPVT –rizikové faktory

- stanovení diagnózy v dětství (manifestace již v dětství)
- absence léčby BB
- přetrvávání komplexních arytmií při zátěžovém testu navzdory plné dávce BB



Léčba BB by měla být zvažena u geneticky pozitivních členů rodiny, i když měli negativní zátěžový test

CPVT - ICD



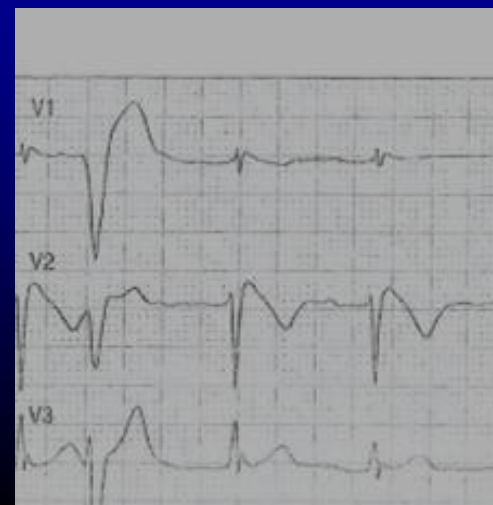
Je doporučen u pacientů, kteří prodělali oběhovou zástavu, rekurentní synkopy nebo polymorfní/bidirekcionální KT navzdory optimální farmakoterapii

BB (neselektivní) + flecainid + verapamil (+ LCSD)

20-30 % CPVT pacientů s ICD má nepřiměřené výboje (při velmi rychle převáděných síňových arytmiích)

Brugada syndrom – riziková stratifikace

- spontánní Brugada 1 EKG
- anamnéza synkopy
- prodělaná oběhová zástava



Brugada syndrom - ICD



Měl by být zvaženo u pacientů se spontánním typem I EKG a anamnézou synkopy, jejíž přepokládanou příčinou je KT

Je doporučen



Může být zvaženo u pacientů s diagnózou BrS s inducibilní fi komor při PSK



PSK může být zvažena k další rizikové stratifikaci

Závěry

- klinický obraz v kombinaci s genetickým nálezem umožňuje u LQTS1, 2 a 3 poměrně přesnou rizikovou stratifikaci
- u ostatních kanalopatií je situace méně jasná
- všeobecně akceptovaná indikace k primárně preventivní implantaci ICD neexistuje

Poděkování

Interní kardiol. klinika FNB –

vedoucí programu Doc. MUDr. Tomáš Novotný, Ph.D.

MUDr. I. Andršová, Ph. D., MUDr. A. Floriánová,

Bc. Tereza Chlupová

Dětská kardiologie FN Brno - MUDr. Pavel Vít

Odd. lékařské genetiky FNB - prim. MUDr. R. Gaillyová, Ph.D.,

RNDr. Iveta Valášková, Mgr. Iva Synková

Fyziologický ústav LF MU – doc. MUDr. Markéta Bébarová, Ph.D.

