

Riziková stratifikace a primárně preventivní implantace ICD u kanálopatií

Tomáš Novotný

Interní kardiologická klinika FN Brno a LF MU
Přednosta: prof. MUDr. Jindřich Špinar, CSc., FESC

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

C

Non-randomized



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

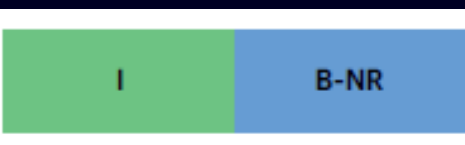
LQTS - ICD



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 or 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



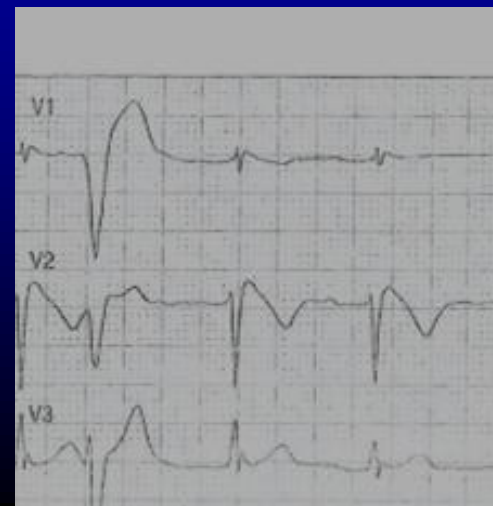
Indicated in patients, who had
sudden cardiac arrest, recurrent syncope or
polymorphic/bidirectional VT despite
optimal pharmacotherapy

20-30 % CPVT patients with ICD have disproportionate VT
(during very fast conducted sinus arrhythmias)

BB (non-selective) + flecainide + verapamil (+ LCSD)

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 doporučeno



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



PSK může být zvaženo 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, PhD

MUDr. I. Andršová, MUDr. A. Floriánová, Bc. Tereza Chlupová

Dětská kardiologie FN Brno - MUDr. Pavel Vít

Odd. lékařské genetiky FNB - prim. MUDr. R. Gaillyová, PhD,

RNDr. Iveta Valášková, Mgr. Iva Synková

