

Zobrazovací metody v detekci a stratifikaci risika komorových arytmí a náhlé srdeční smrti

Vančura V.
FN Plzeň



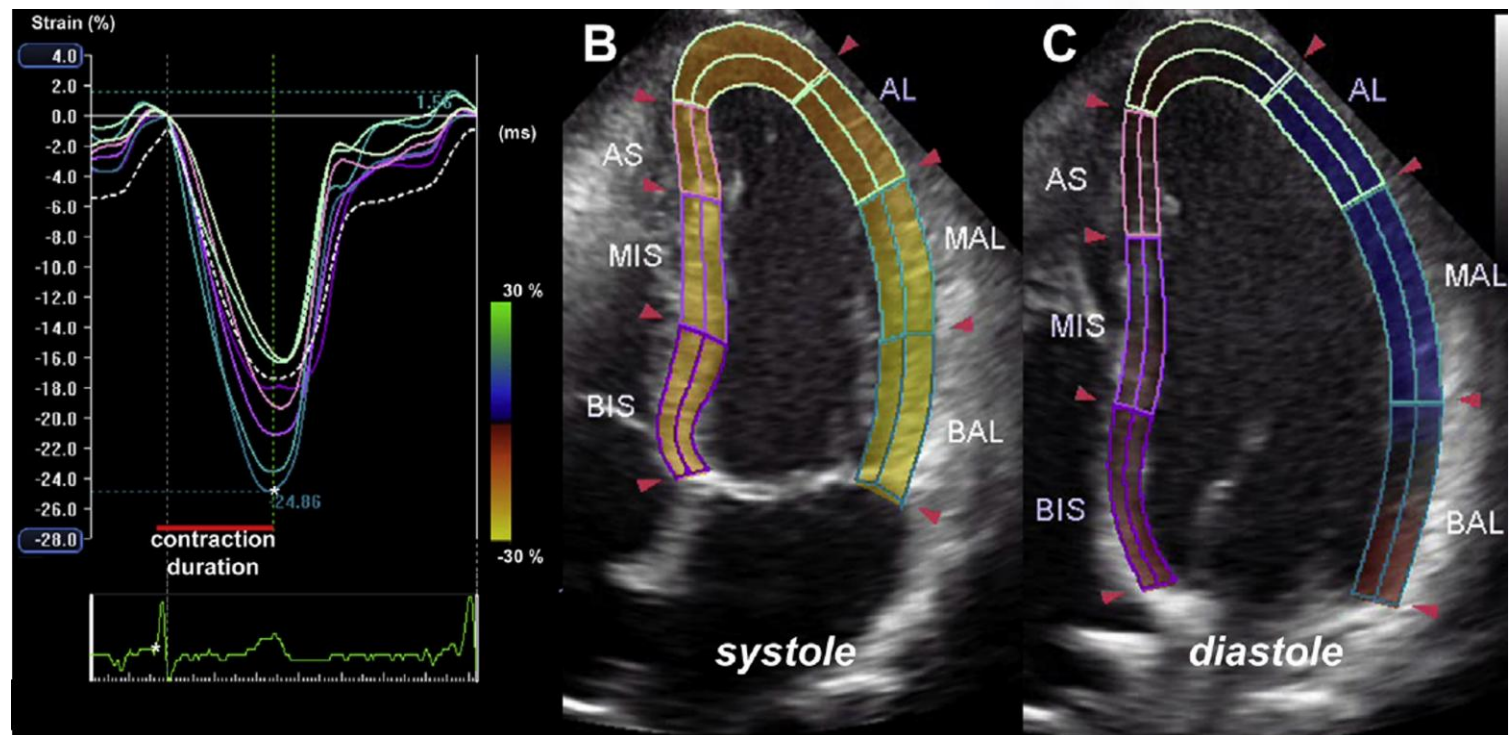
Onemocnění srdce spojená se vznikem maligních arytmií

- Doprovázena známkami strukturálního srdečního onemocnění (ICHS, KMP aj.)
- Známky organického srdečního onemocnění nepřítomny
 - LQTS
 - Andersen-Tawil syndrom (LQTS7)
 - Brugada syndrom
 - EDS (Syndrom časně depolarizace)
 - CPVT (Katecholaminergní polymorfní komorová tachykardie)
 - SQTS (syndrom krátkého QT)
- Známky primárně elektrického onemocnění srdce nepřítomny
 - Idiopatická fibrilace komor



LQTS

- Není jen elektrické onemocnění, ale elektromechanické
 - Např. rozdíl v „peak strain“ u LQTS1
- Mechanické změny
 - závisí na genotypu
 - korelují s rizikem arytmií



PRAKTICKÝ VÝZNAM OMEZENÝ

Rozdíl v peak strain mezi midseptální a midlaterální oblastí, prodloužená doba kontrakce



Brugada syndrom

- První popis u 12 osob: Thiene 1988
 - Lipomatosní nebo fibrolipomatózní transformace stěny PK
- Bratři Brugadaové v r. 1992
 - Náhlá smrt u nemocných s typickým EKG obrazem bez známek strukturálního srdečního onemocnění
- Nademanee v r. 2011
 - první série nemocných, kterým byl katetrizační ablací modifikován epikardiální substrát nad RVOT
- Mitroi 2021:
 - Arytmické riziko u osob s RIMP > 0.5 a RVOTS < 16,2 %
 - RIMP – RV index of myocardial performance, RVOTS – right ventricular outflow tract shortening
- Prací jako Mitroiové je více, praktický dopad zanedbatelný.
- Kritická je typická EKG křivka



Další „primárně elektrická onemocnění srdce“


- EDS, CPVT, SQTS jsou bez strukturálních změn
- Idiopatická FiK:
 - Diagnóza per exclusionem
 - nemocný po oběhové zástavě pro fibrilaci komor
 - EKG bez pozoruhodností
 - Echokardiografie bez pozoruhodností
 - CT AG (koronarografie) bez pozoruhodností
 - MRI bez pozoruhodností
 - Event. zátěžový test bez pozoruhodností
- Zobrazovací metody v tomto případě nepomohou ve stratifikaci rizika



Hypertrofická KMP

Mimo risikových faktorů v „kalkulátoru“ existují další, morfologické risikové faktory

HCM Risk-SCD Calculator

 **EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®**

Age Years *Age at evaluation*

Maximum LV wall thickness mm *Transthoracic Echocardiographic measurement*

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

Max LVOT gradient mmHg *The maximum LV outflow gradient determined at rest and with Valsalva provocation (irrespective of concurrent medical treatment) using pulsed and continuous wave Doppler from the apical three and five chamber views. Peak outflow tract gradients should be determined using the modified Bernoulli equation: Gradient = $4V^2$, where V is 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 (post or ante-mortem diagnosis).*

Non-sustained VT No Yes *3 consecutive ventricular beats at a rate of 120 beats per minute and <30s in 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:

2014 ESC Guidelines on Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy (Eur Heart J 2014 – doi:10.1093/eurheartj/ehu284)

O'Mahony C et al Eur Heart J (2014) 35 (30): 2010-2020

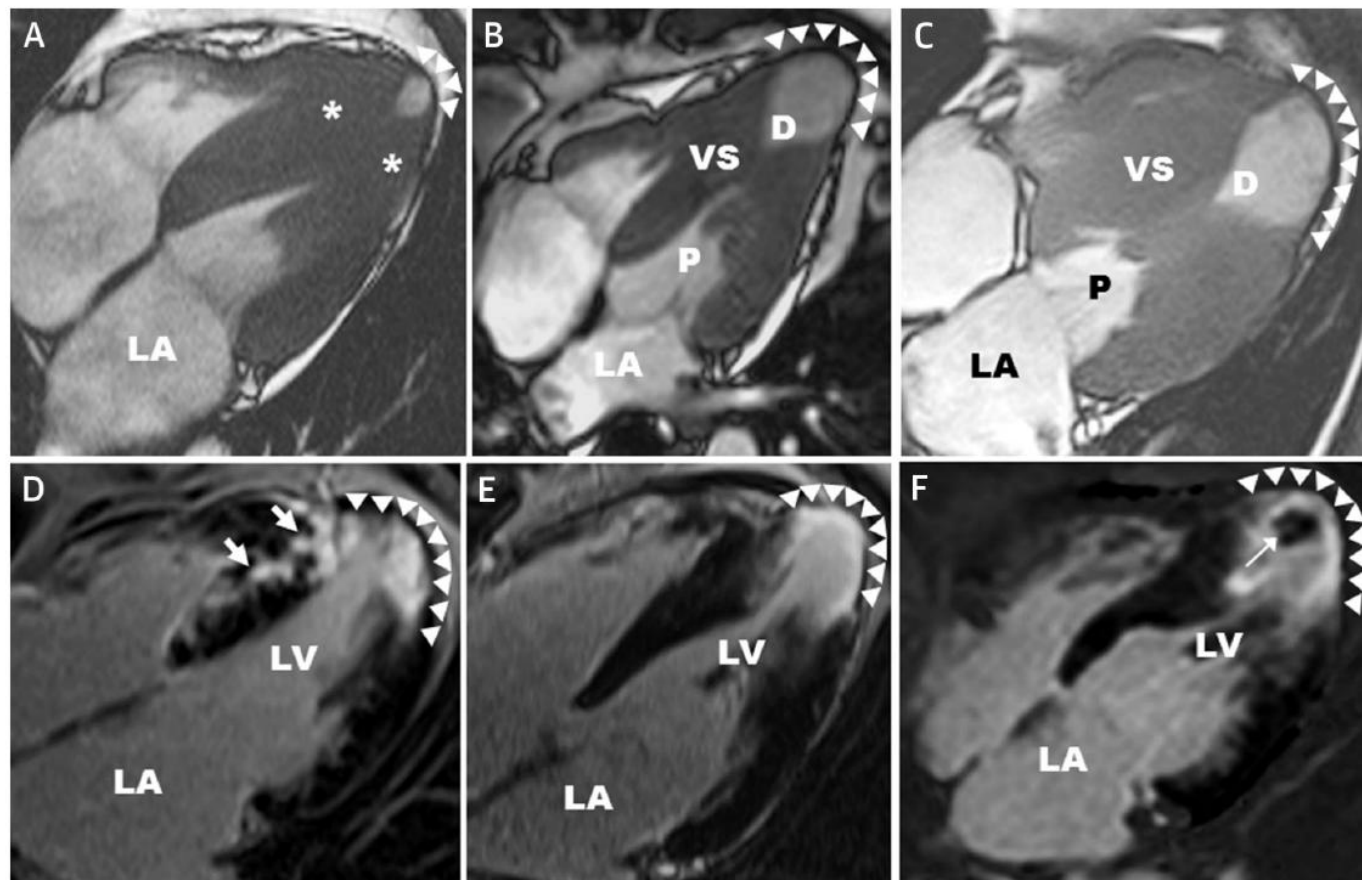
HCM Risk-SCD should not be used in:



Apikální aneuryzma

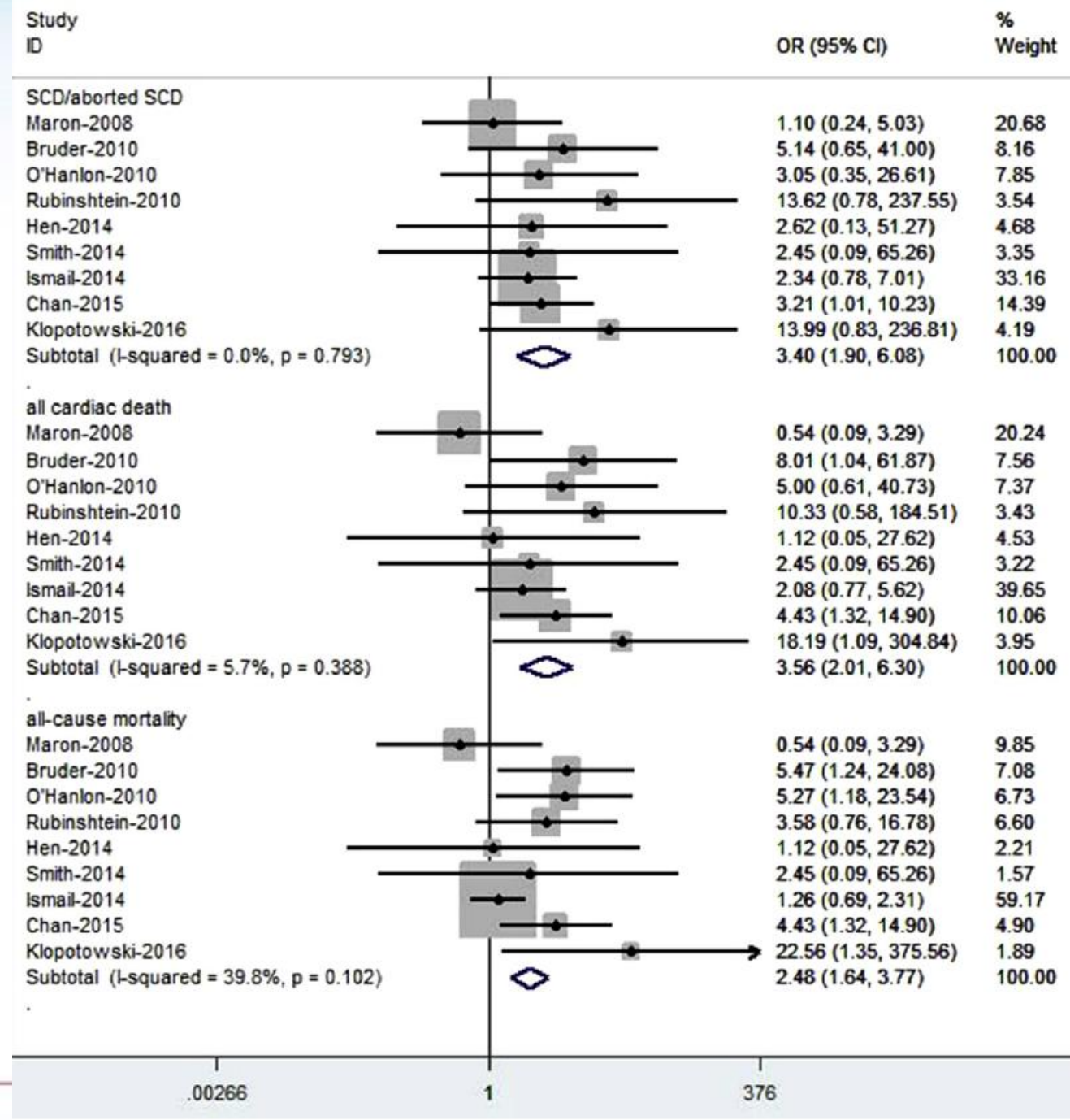
- Mezi 1940 nemocnými s HCM nalezeno 93 pacientů s apikálním aneuryzmatem
- Za dobu sledování $4,4 \pm 3,2$ roků
 - 3 zemřeli náhle nebo na srdeční selhání
 - 18 mělo oprávněný výboj ICD
 - 2 podstoupili Tx srdce
- U nemocných s aneuryzmatem 6,4 % událostí za rok vs. 2 % u pacientů bez aneu:
 - Úmrtí, oběhová zástava, výboj ICD

FIGURE 1 CMR Images in 6 HCM Patients With Thin-Walled LV Apical Aneurysms



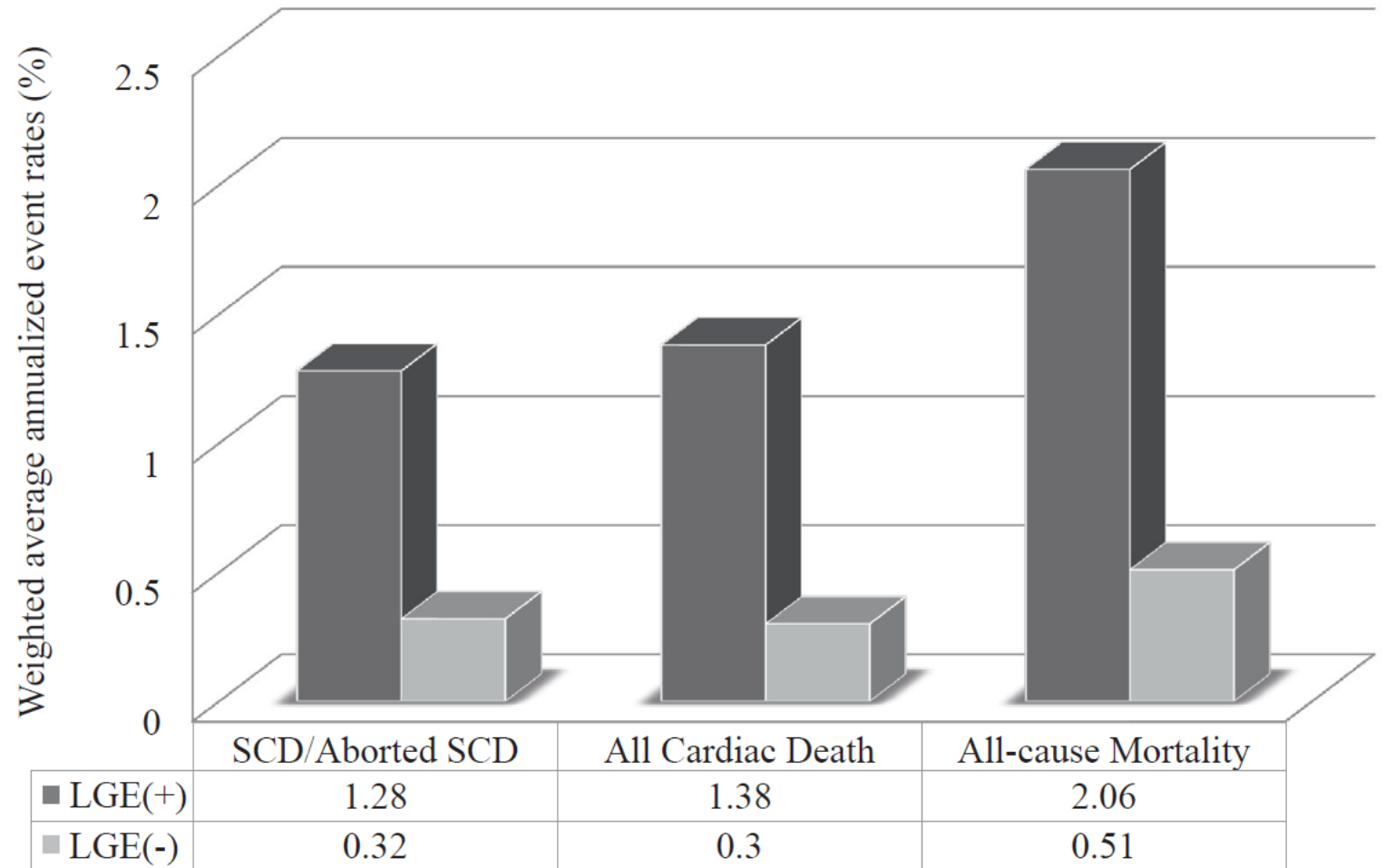
LGE u HCM: meta-analýza studií

- 9 studií:
 - 1734 pacientů s LGE
 - 2036 pacientů bez LGE
- Roční počet oběhových zástav 1,28 % u LGE+ vs. 0,32 % LGE-
 - OR 3,4
- 5-leté riziko oběhové zástavy v LGE+ 6,4 %



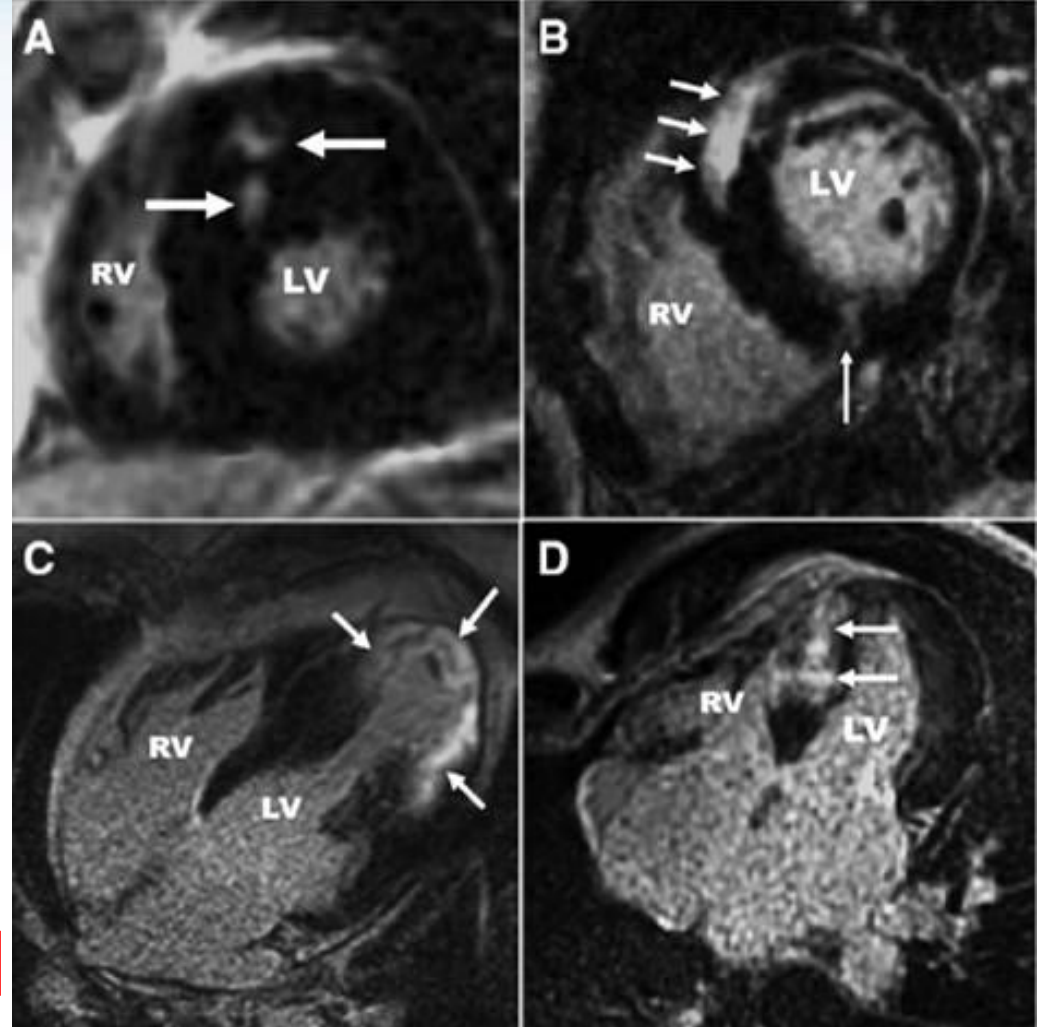
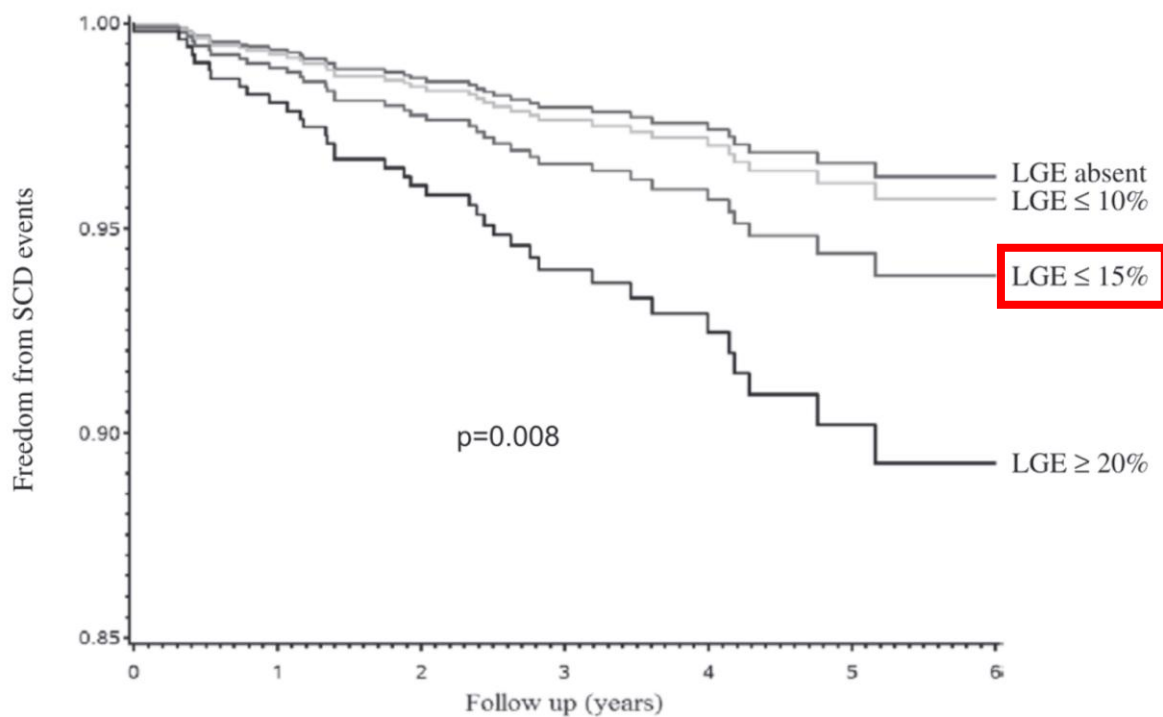
LGE u HCM: meta-analýza studií

Události ve skupině s
LGE+ vs. LGE-



HCM: kritický rozsah LGE

- 1293 pacientů vyšetřeno pomocí MRI
- Medián sledování 3,3 roky
- 37 pacientů mělo maligní arytmii/výboj ICD



A – 4 %, B – 23 %, C – 36 %, D – 32 %



DCM a LGE

- Metaanalýza 29 studií s 2948 pacienty
- EF LK 20-43 %

FIGURE 3 Annual Rate of the Arrhythmic Endpoint According to Late Gadolinium Enhancement Status

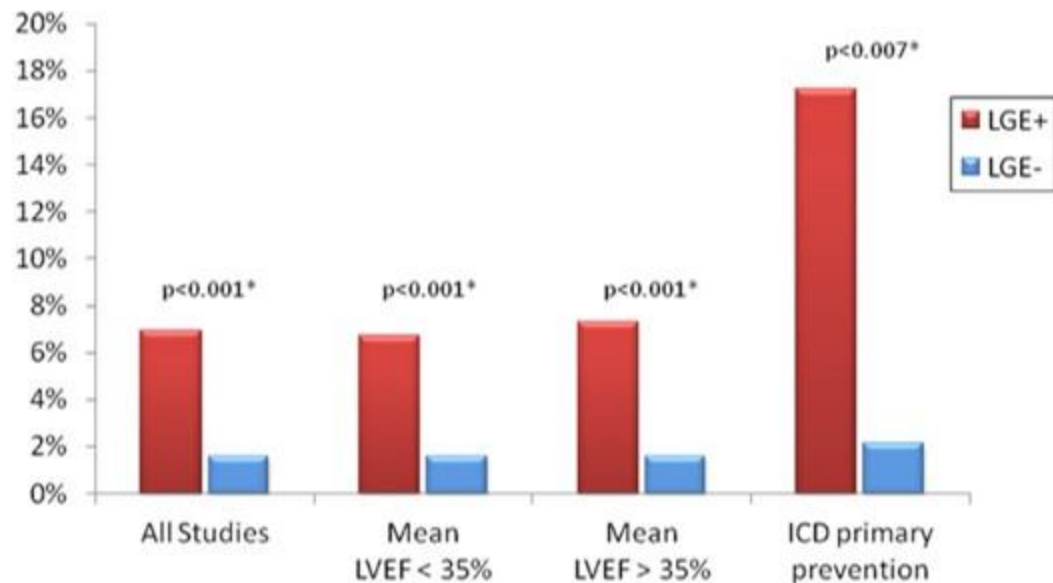
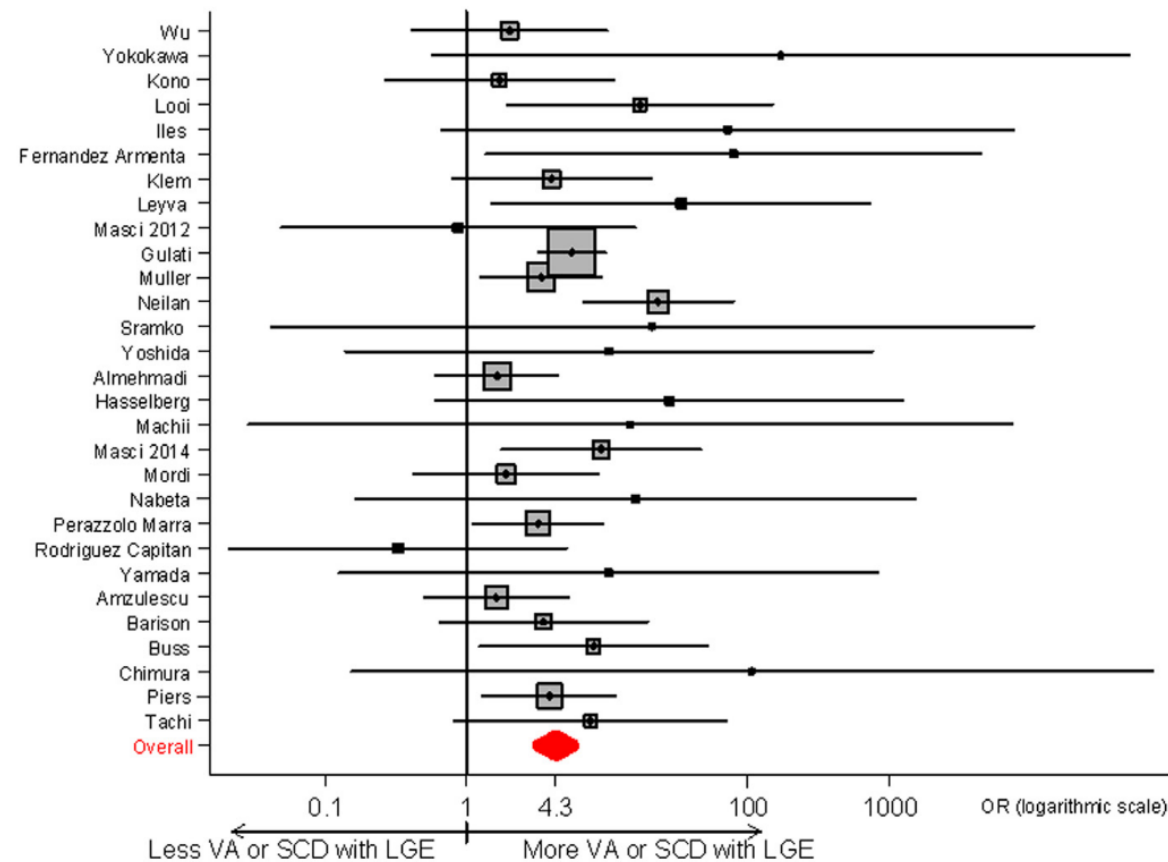


FIGURE 2 Forest Plot of Odds Ratios



DCM a LGE

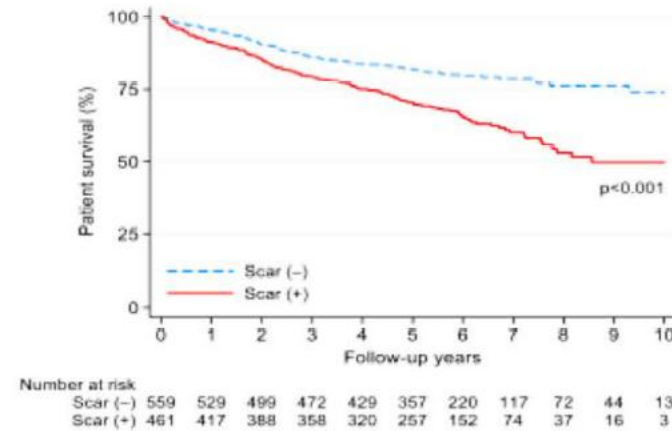
Metaanalýza studií

K-M křivky pro nemocné podle

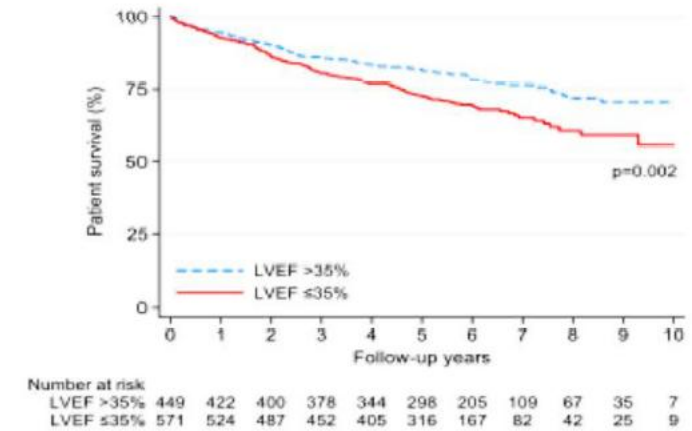
- LGE
- EF LK

Scar (+) vs Scar (-)

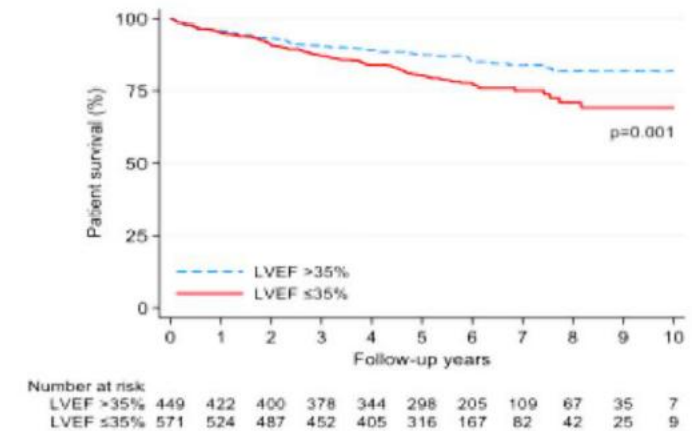
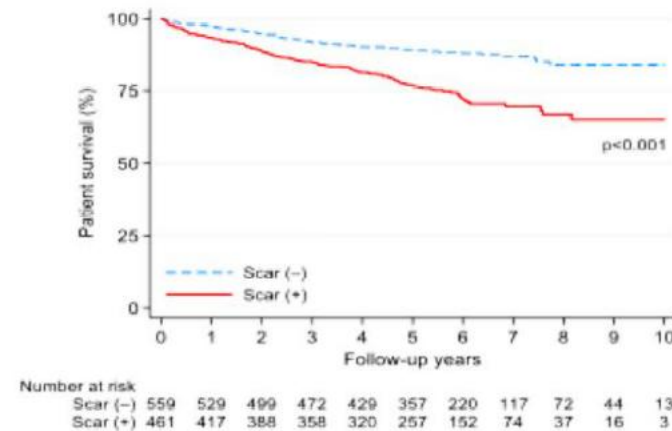
A All cause death



LVEF ≤ 35% vs LVEF >35%



B Cardiac death



LGE ve studii DANISH

- V původní studii 556 pacientů
- 180 z nich podstoupilo MRI
- LGE mělo 47 %
- Výskyt LGE nekoreloval s nsVT
- LGE byla spojena s rizikem celkové mortality (HR 2,14)
 - Zemřelo 27 nemocných s LGE, z toho 8 zemřelo náhlou smrtí

Nonkompaktní KMP

- Metaanalýza 4 studií
- Průměrný FU 5,2 roků
- 574 pacientů s LVNC
- 677 bez LVNC

TABLE 4 Follow-Up and Clinical Outcomes, Median Follow-Up Duration, and Clinical Endpoints Considered in Each Study

First Author (Ref. #)	Follow-Up (yrs)	Primary Composite Endpoint	Secondary Endpoints
Amzulescu et al. (18)	3.4	CV death, heart transplantation, LVAD implantation, resuscitated cardiac arrest, and appropriate device shocks	All-cause mortality, CV mortality, stroke, and embolic events
Andreini et al. (19)	4	Thromboembolic events, HF hospitalization, ventricular tachycardia, and cardiac death	NR
Mazurkiewicz et al. (20)	2.4	Death, heart transplantation, LVAD implantation, and resuscitated cardiac arrest	NR
Ivanov et al. (21)	7	All-cause mortality, ischemic stroke, ventricular tachycardia, and HF hospitalization	All-cause mortality, CV death, ischemic stroke, ventricular tachycardia, and HF hospitalization

CV = cardiovascular; HF = heart failure; LVAD = left ventricular assist device; other abbreviations as in Table 2.

NCLV

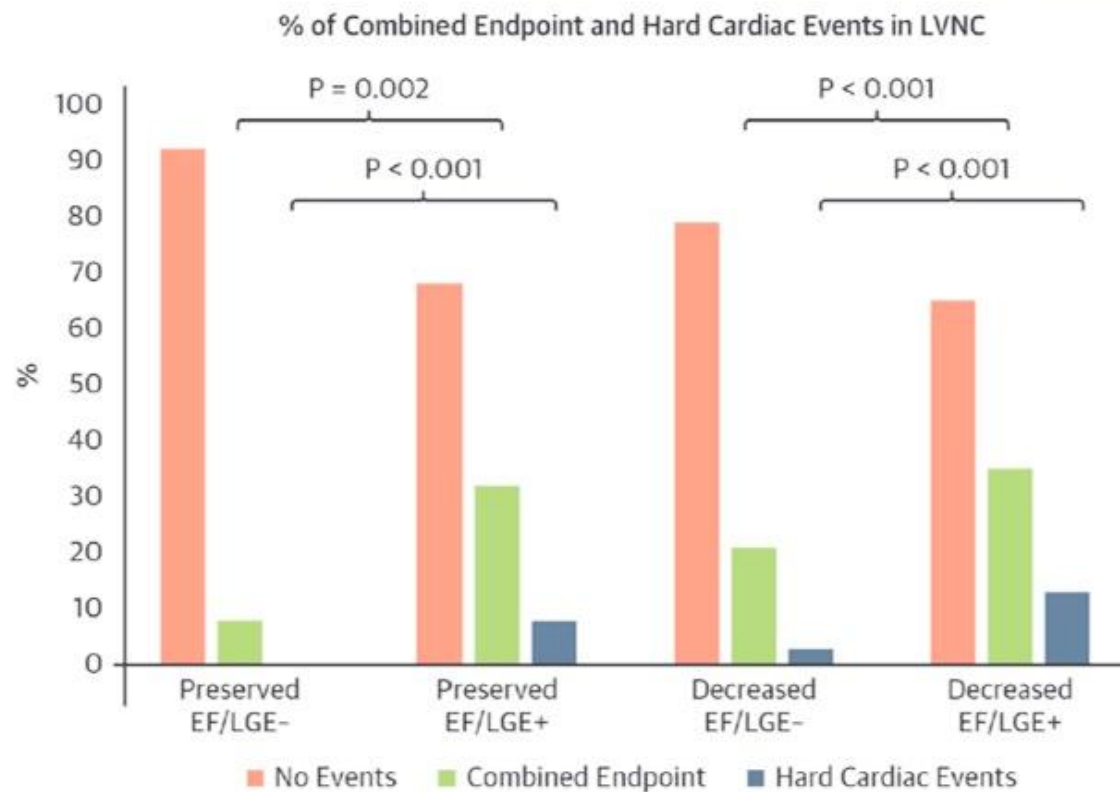
Kombinovaný cíl:

- Kombinace všech dílčích cílů

Hard Cardiac Events:

- Srdeční úmrtí
- Náhlá srdeční smrt
- Oprávněný výboj ICD
- Oběhová zástava
- Transplantace srdce
- Implantace LVAD

FIGURE 4 Prevalence of Combined Endpoints and Hard Cardiac Events in Left Ventricular Noncompaction

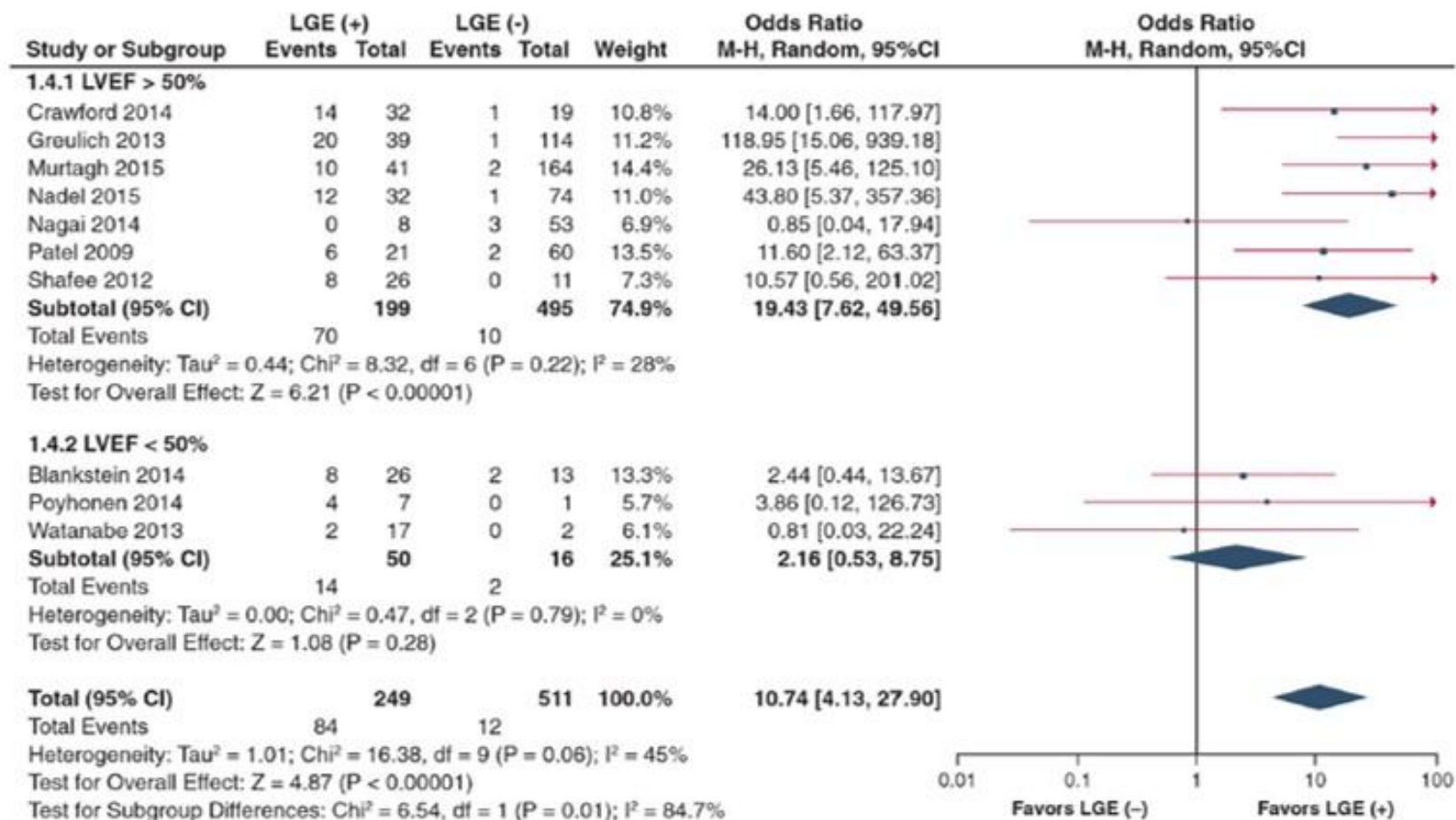


Sarkoidosa

Metaanalýza studií

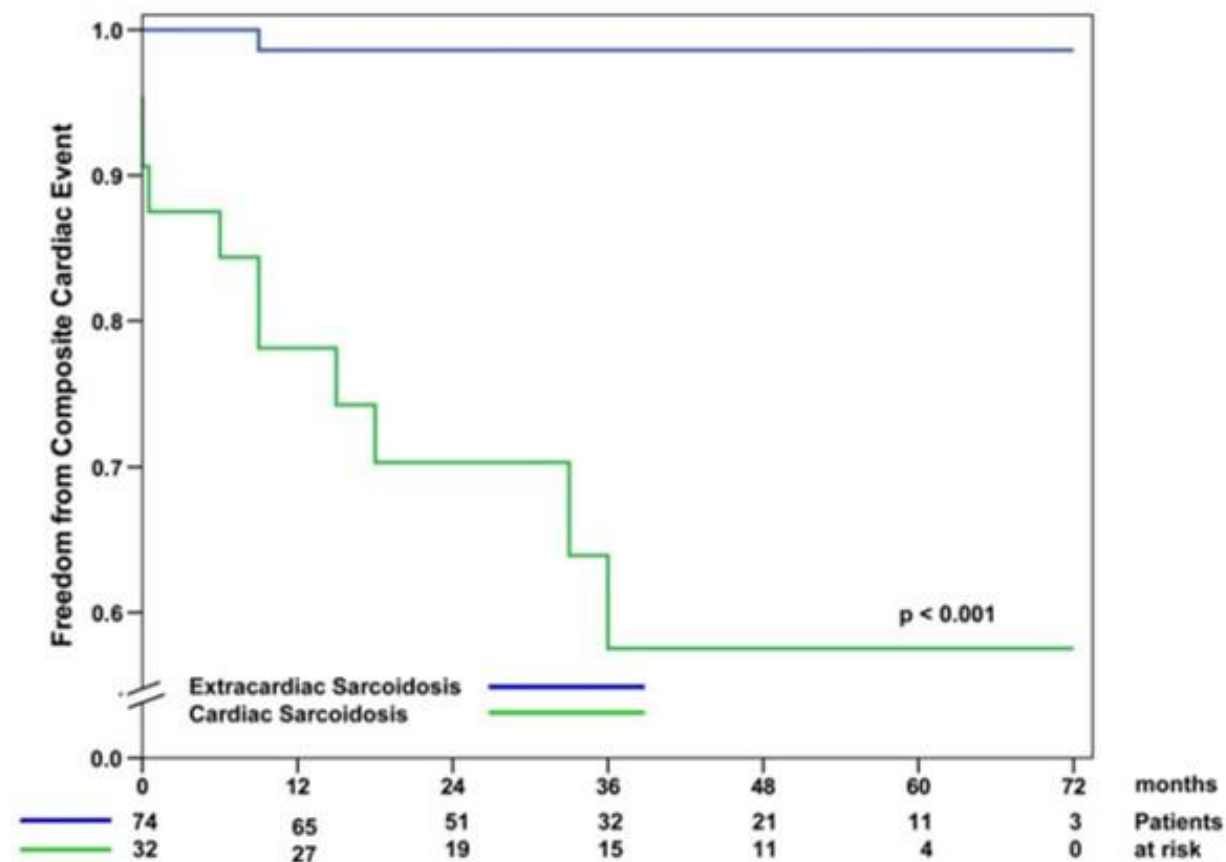
- 10 studií se 760 nemocnými
- Doba sledování $3,0 \pm 1,1$ roků
- Hodnocen výskyt celkové mortality a arytmiických událostí podle LGE

FIGURE 3 Forrest Plot for Composite Outcome



Sarkoidóza, arytmičné události, LGE

- 106 nemocných se sarkoidózou
 - Z toho 32 s postižením srdce (dle LGE)
- Doba sledování $36,8 \pm 20,5$ měsíců
- Kompozitní cíl:
 - VT, VF, SCD



DĚKUJI ZA POZORNOST

