

EKG obrazy spojené s rizikem náhlého úmrtí

MUDr. A. Krebsová PhD

Centrum dědičných kardiovaskulárních onemocnění, Klinika kardiologie IKEM

Komplexní vyšetření - EKG

EKG, EKG ve vyšších svodech (2. mezižebří), Holter EKG, *Pozdní potenciály (SaECG)*

Vícekrát opakovat – velmi variabilní i v čase!!!

Námahové vyšetření – (prodloužení QTc v ponámahové 3.-6. min), dg. CPVT

Zobrazovací (TTE, MR, aCT)

ANAMNÉZA:

Rodinná

: SCD (incl. utopení, nevysvětlitelná autonehoda), SIDS, epilepsie, srdeční selhání, implantace PM < 50. rokem života

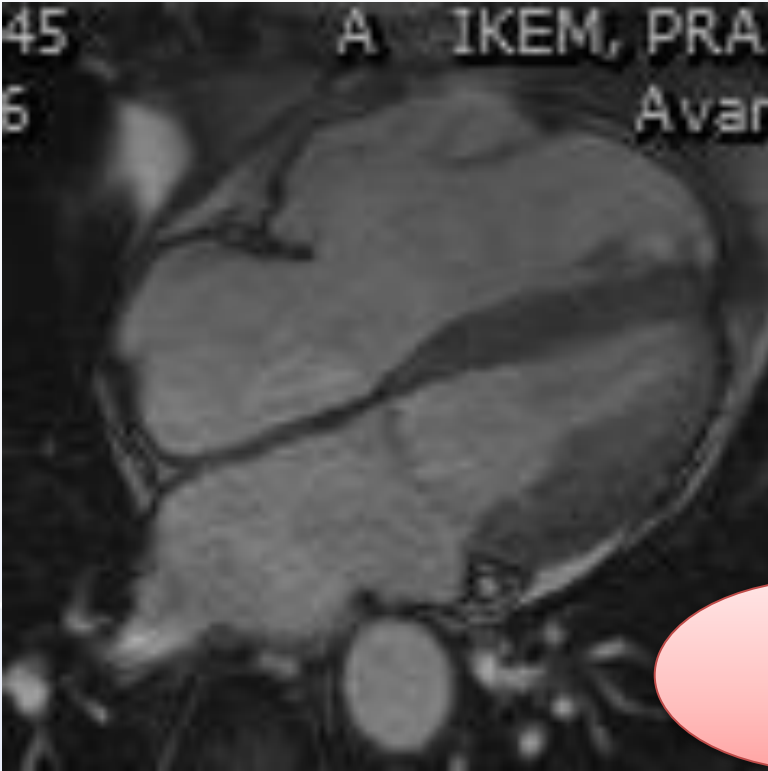
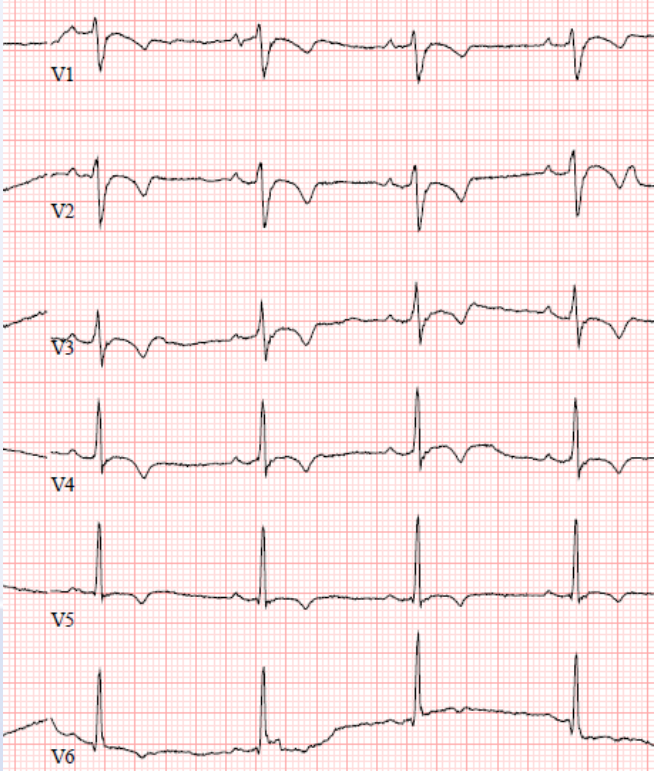
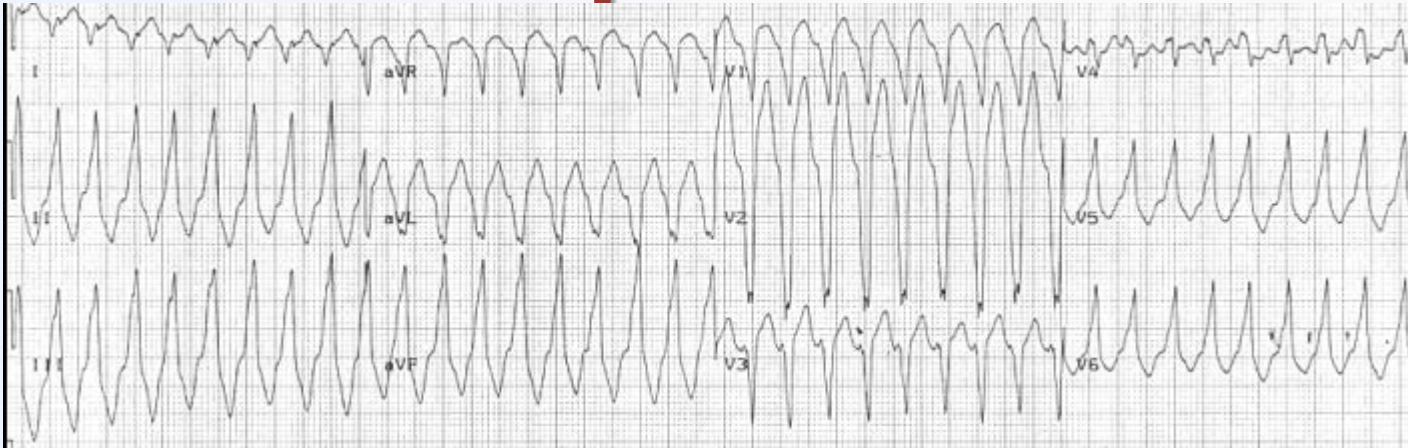
Osobní anamnéza + fyzikální vyšetření:

Synkopa – arytmogenní – situace (námaha, emoční vypětí)

Angiokeratomy (AFD), erytema nodosum (sarkoidosa), xantelesma/xanthoma (FH)

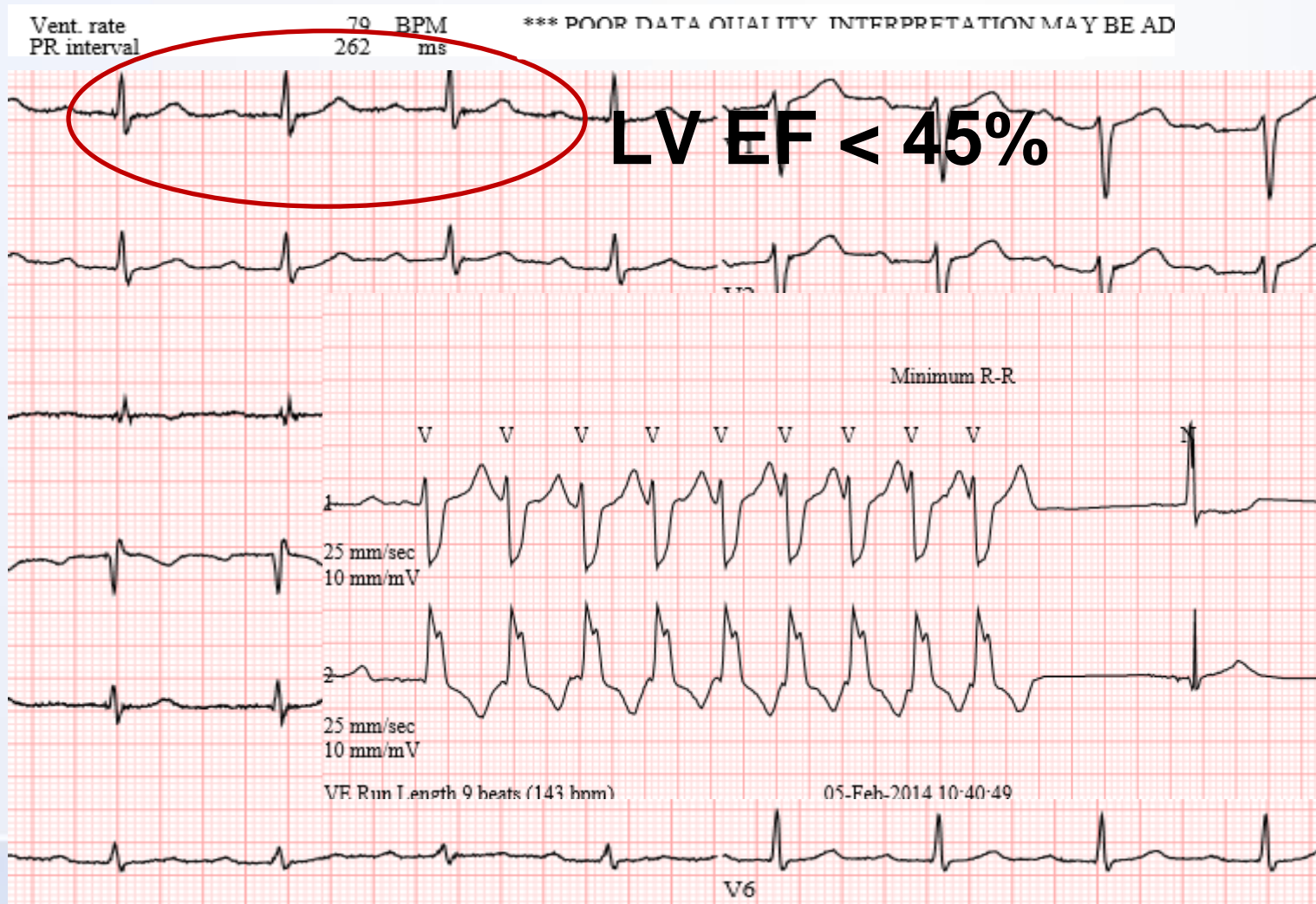
Provokační testy a elektrofyziologické vyšetření/terapie:

Palpitace/SMVT

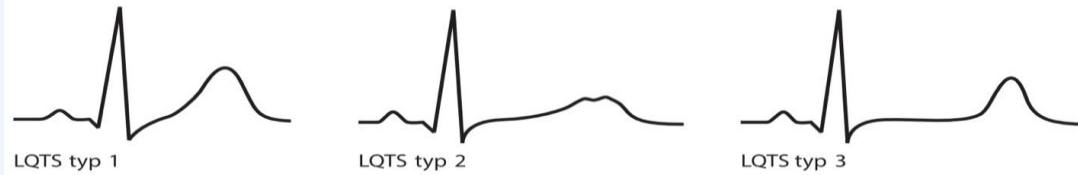


ARVC

Lehce omezená LV EF, AVB, NSVT



Synkopa/polymorfní komorová tachykardie, prodloužený QTc



Findings		Points	
EKG ¹	QTc ²	≥480 ms	3
		=460-479 ms	2
		=450-459 ms (in males)	1
		≥480 ms during 4th minute of recovery from exercise stress test	1
	<i>Torsade de pointes</i> ³	2	
	T wave alternans	1	
	Notched T wave in 3 leads	1	
	Low heart rate for age ⁴	0.5	
Clinical history	Syncope ³	W/stress	2
		W/o stress	1
Family history	Family member(s) w/definite LQTS ⁵		1
	Unexplained sudden cardiac death at age <30 yrs in immediate family ⁵		0.5
Total score			

Velmi variabilní EKG u LQT

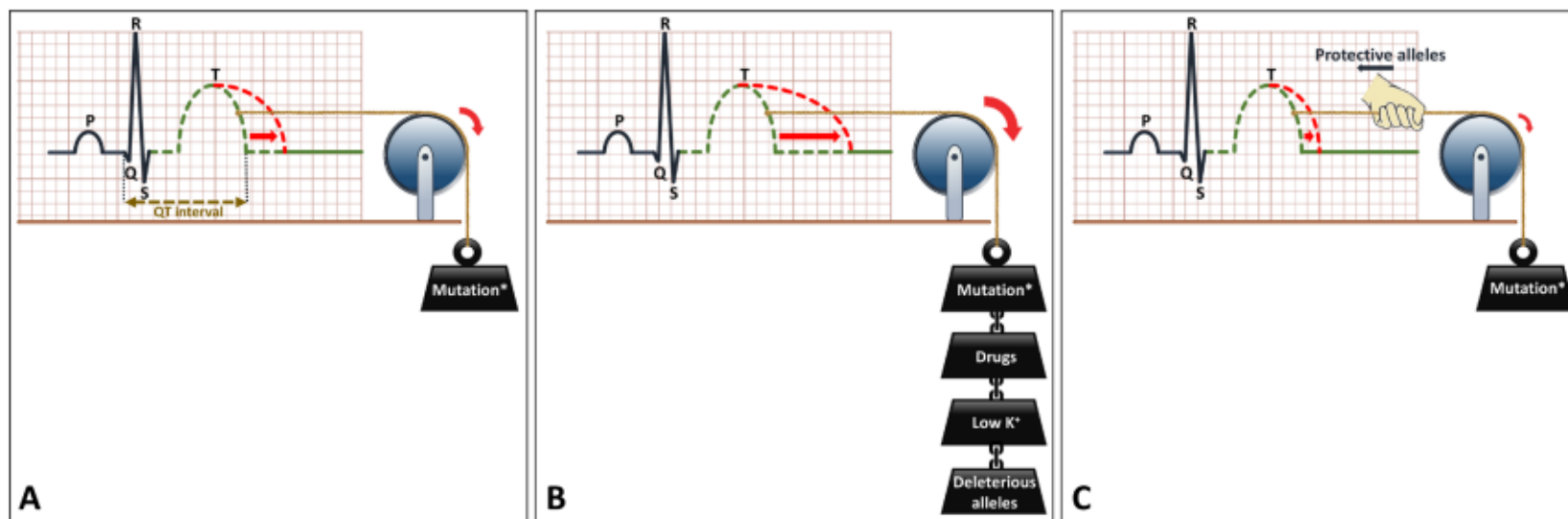
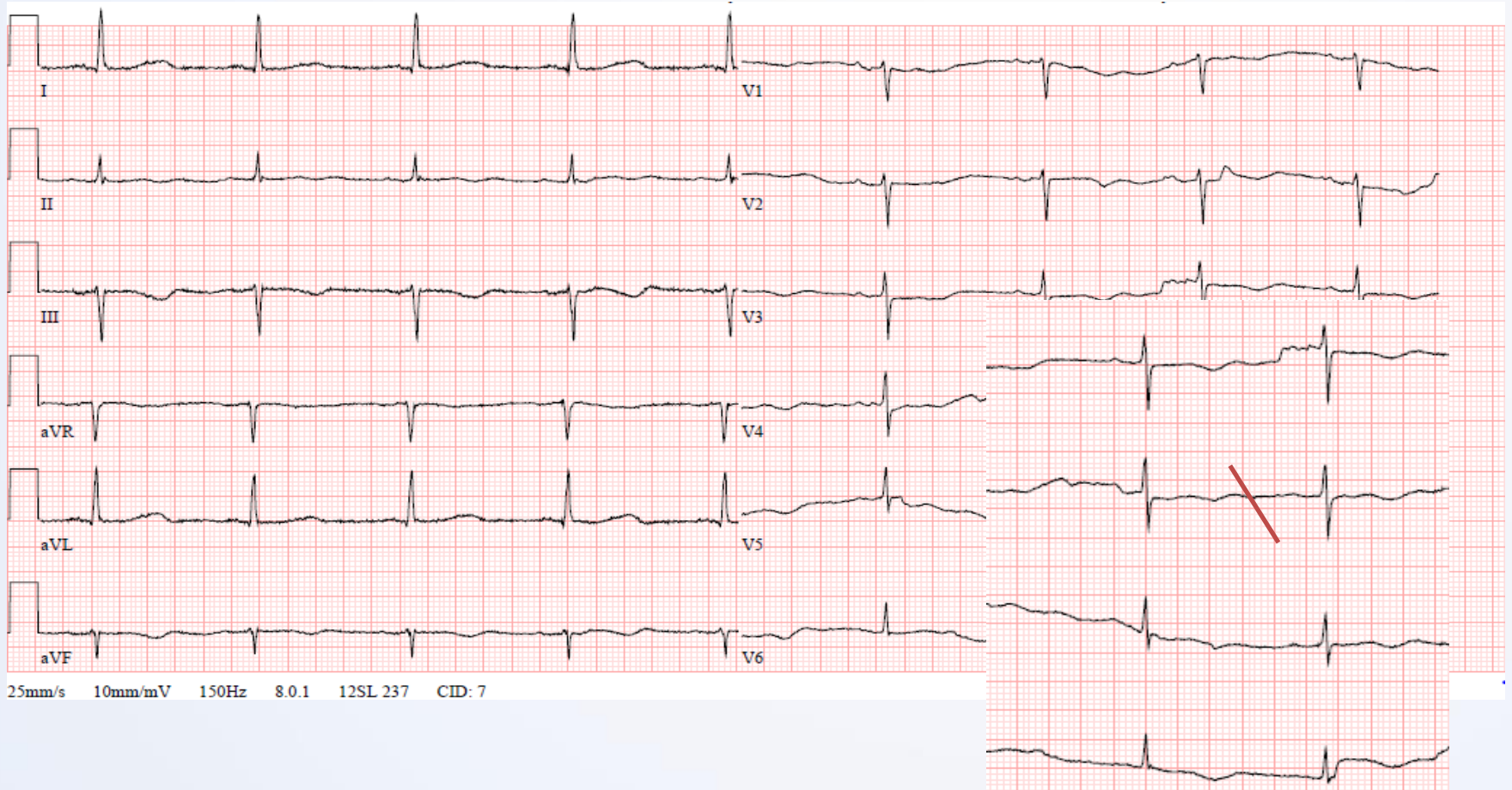
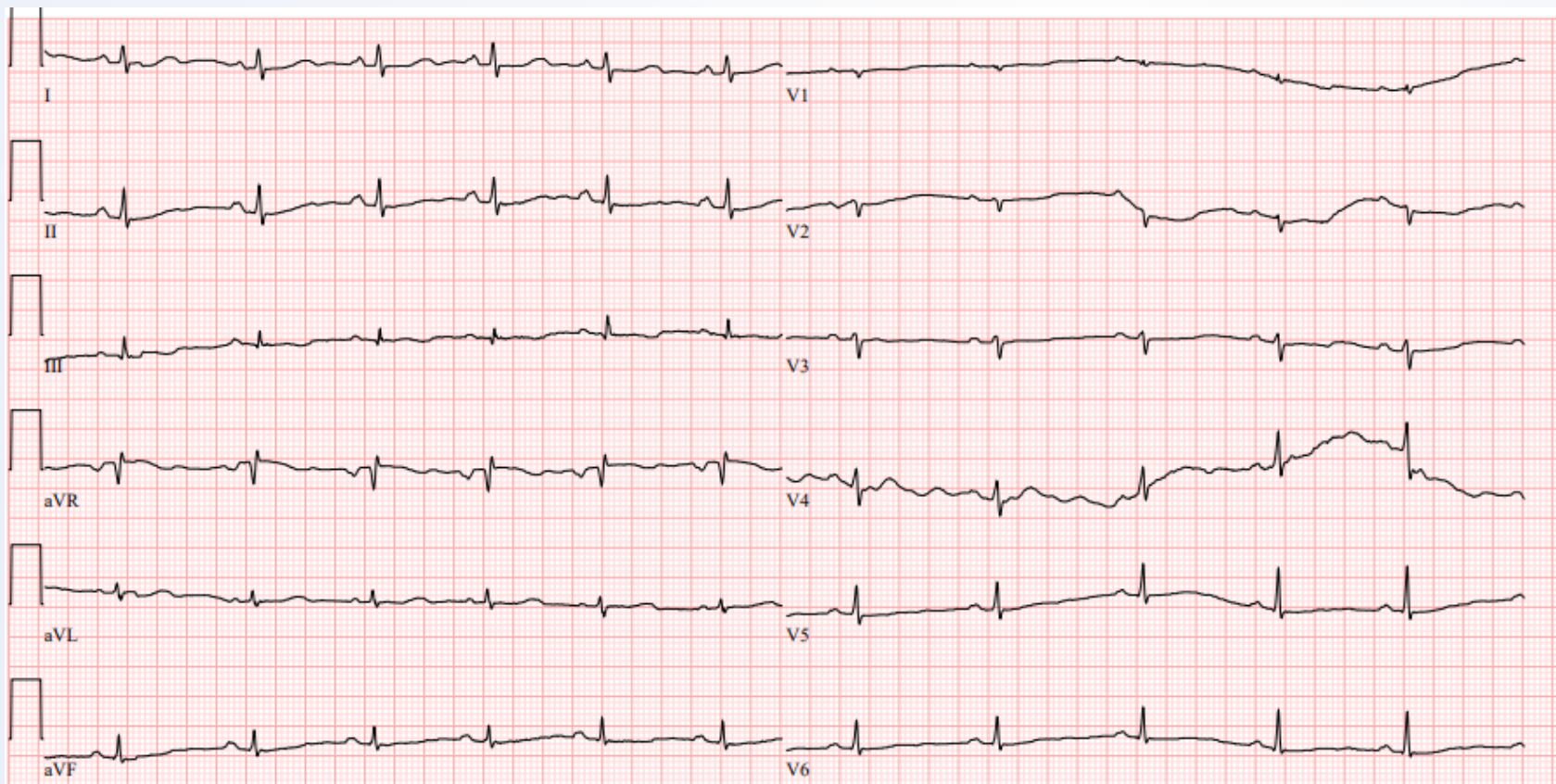


Figure 6 Schematic representation of the effects of genetic and environmental factors in LQTS. (A) LQTS-associated mutation causes prolongation of the QT interval on the ECG. (B) Environmental factors such as certain drugs (which decrease repolarisation reserve) or hypokalaemia, or genetic factors (ie, deleterious alleles) act in a conjoint manner with the LQTS-associated mutation to further prolong the QT interval. (C) Protective alleles counteract the effects of the mutation and reduce the extent of QT prolongation. The presence of deleterious and/or protective alleles may underlie, at least partially, the variable expressivity in LQTS. LQTS, long QT syndrome.

LQT 2



LQT2

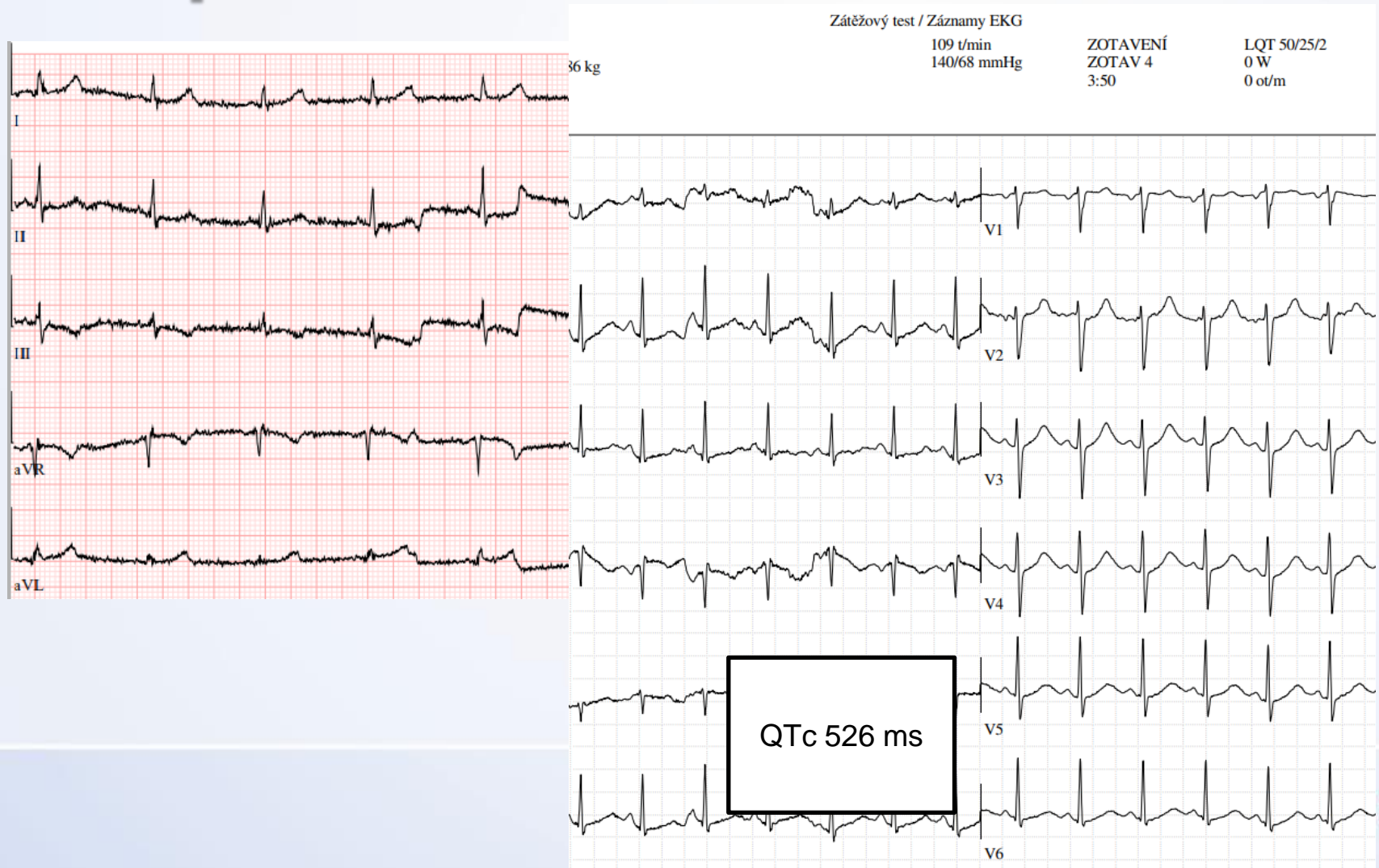


25mm/s 10mm/mV 40Hz 8.0.1 12SL 241 HD CID: 70

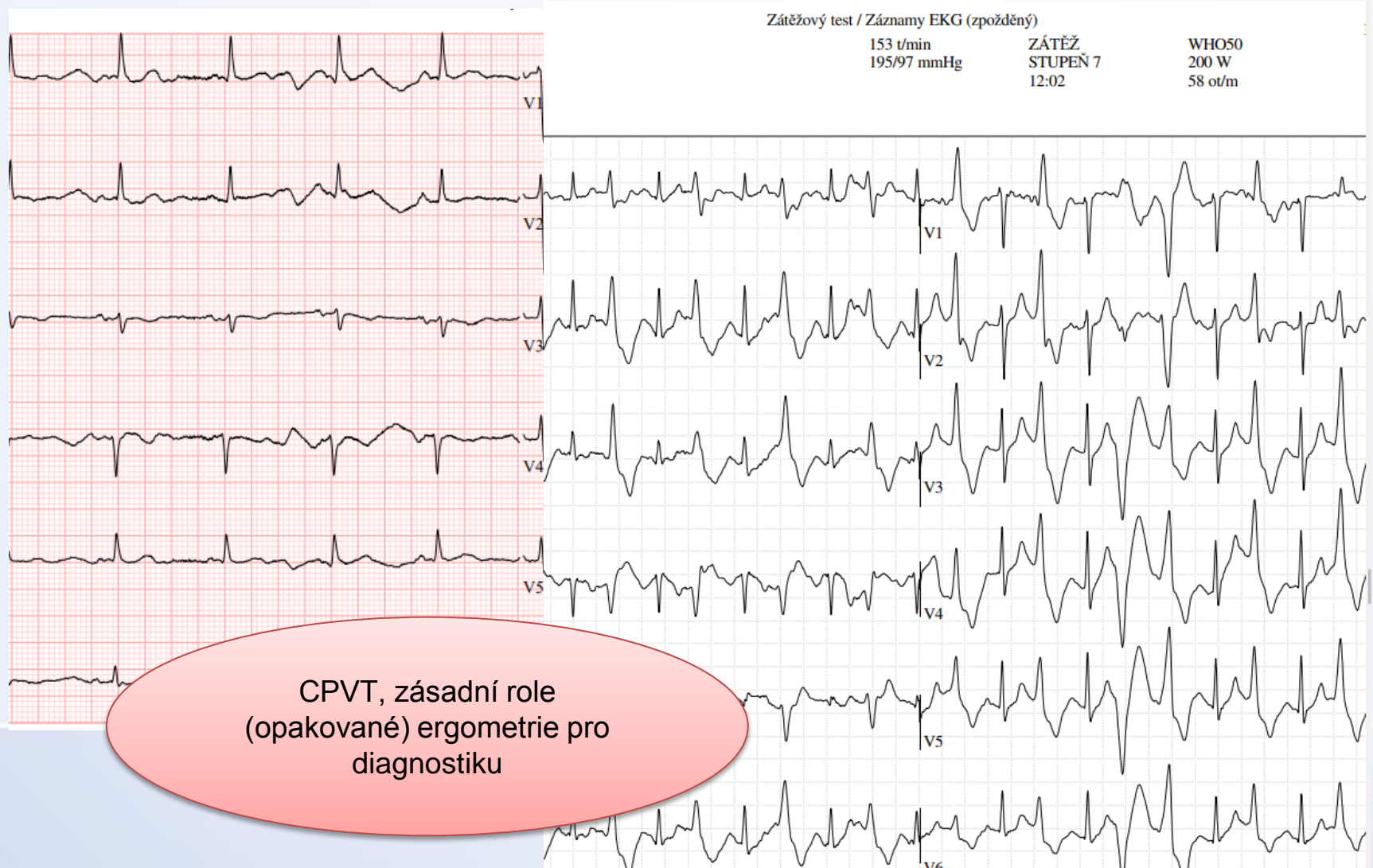
EID:16 EDT: 10:10 12-APR-2022 ORDER:

Page 1 of

Zásadní role ergometrie, ponáhlová fáze LQT1

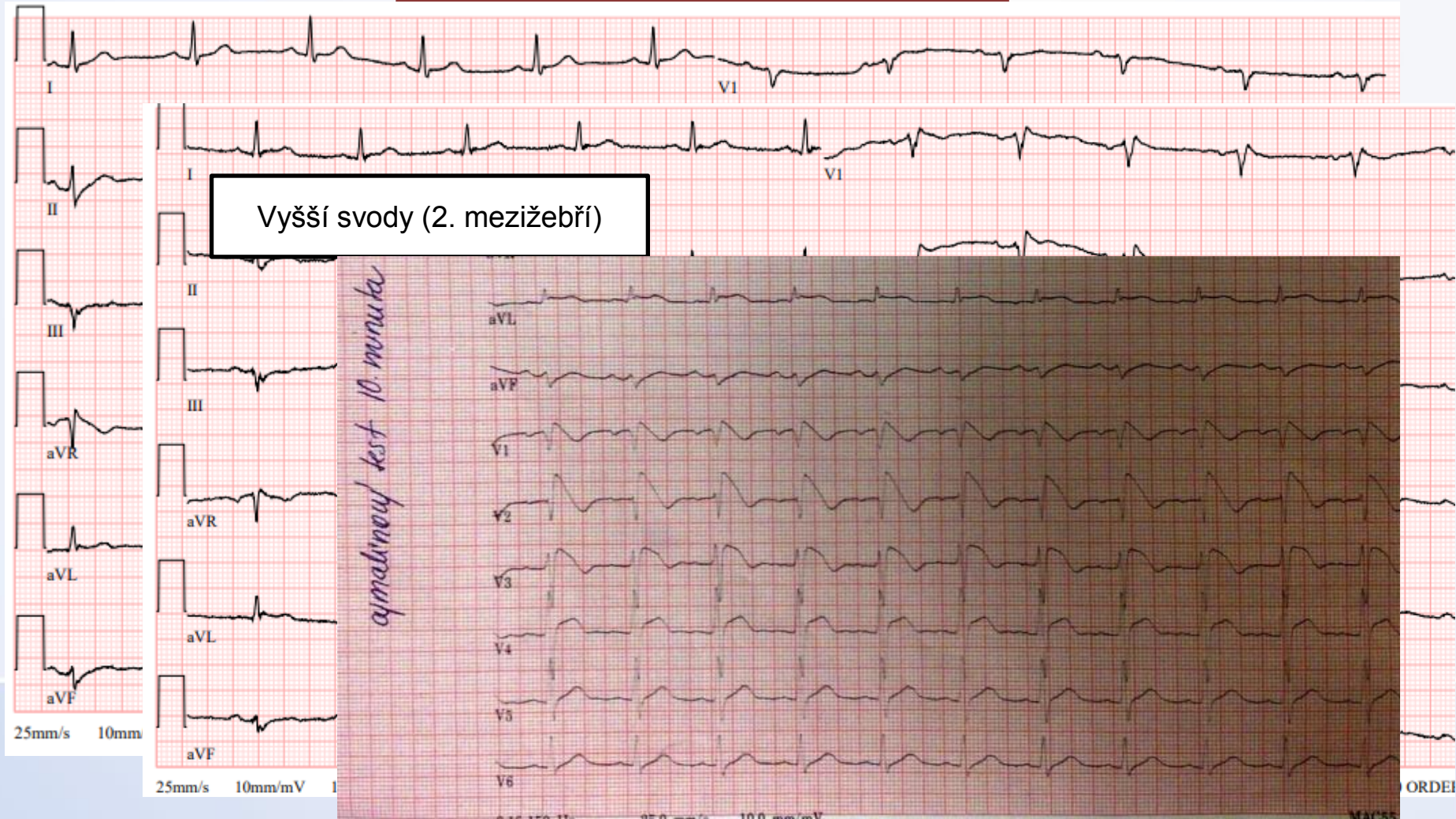


Synkopa/VT při fyzickém/emocionálním vypětí

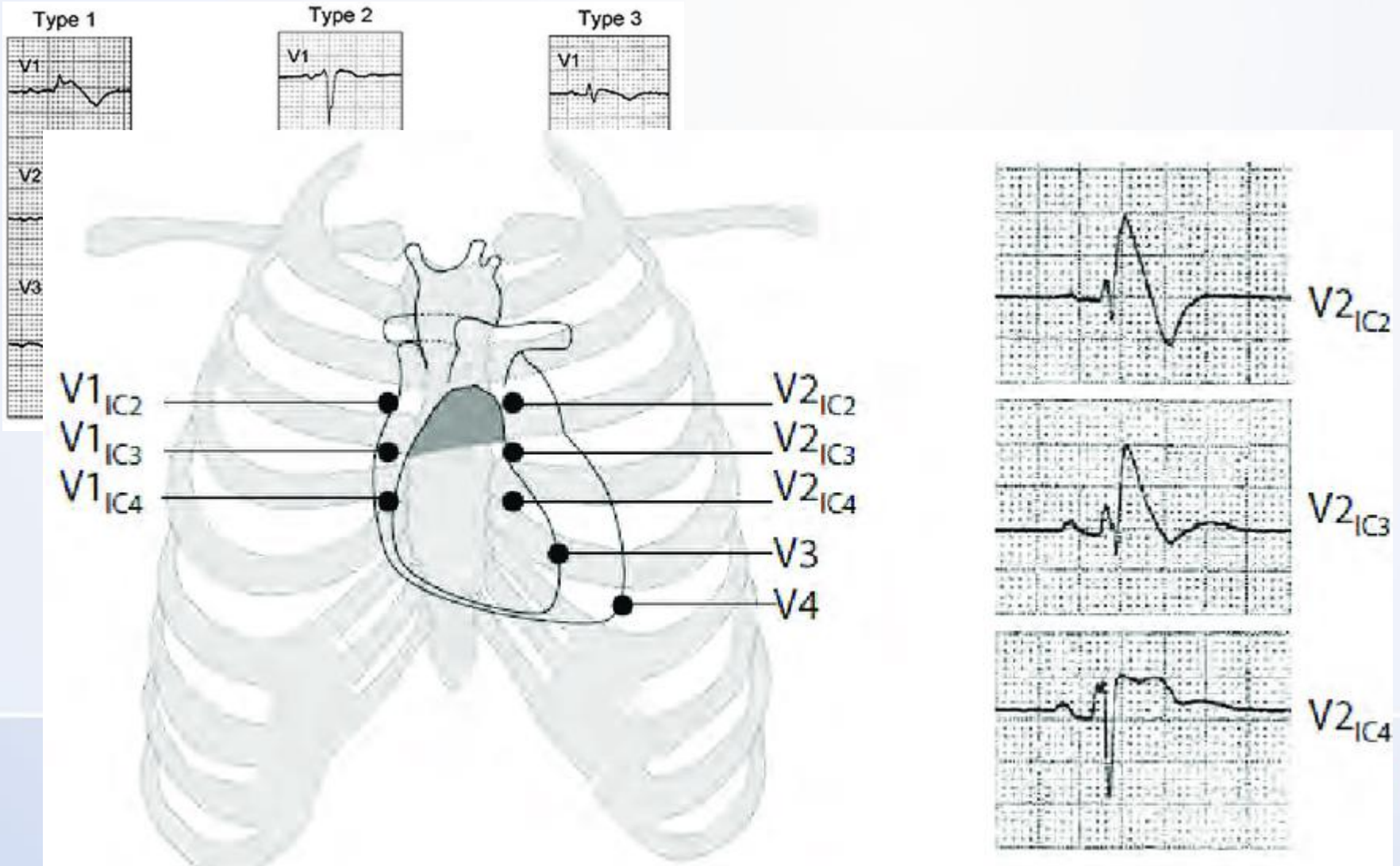


KPR v noci/epilepsie ze spánku?

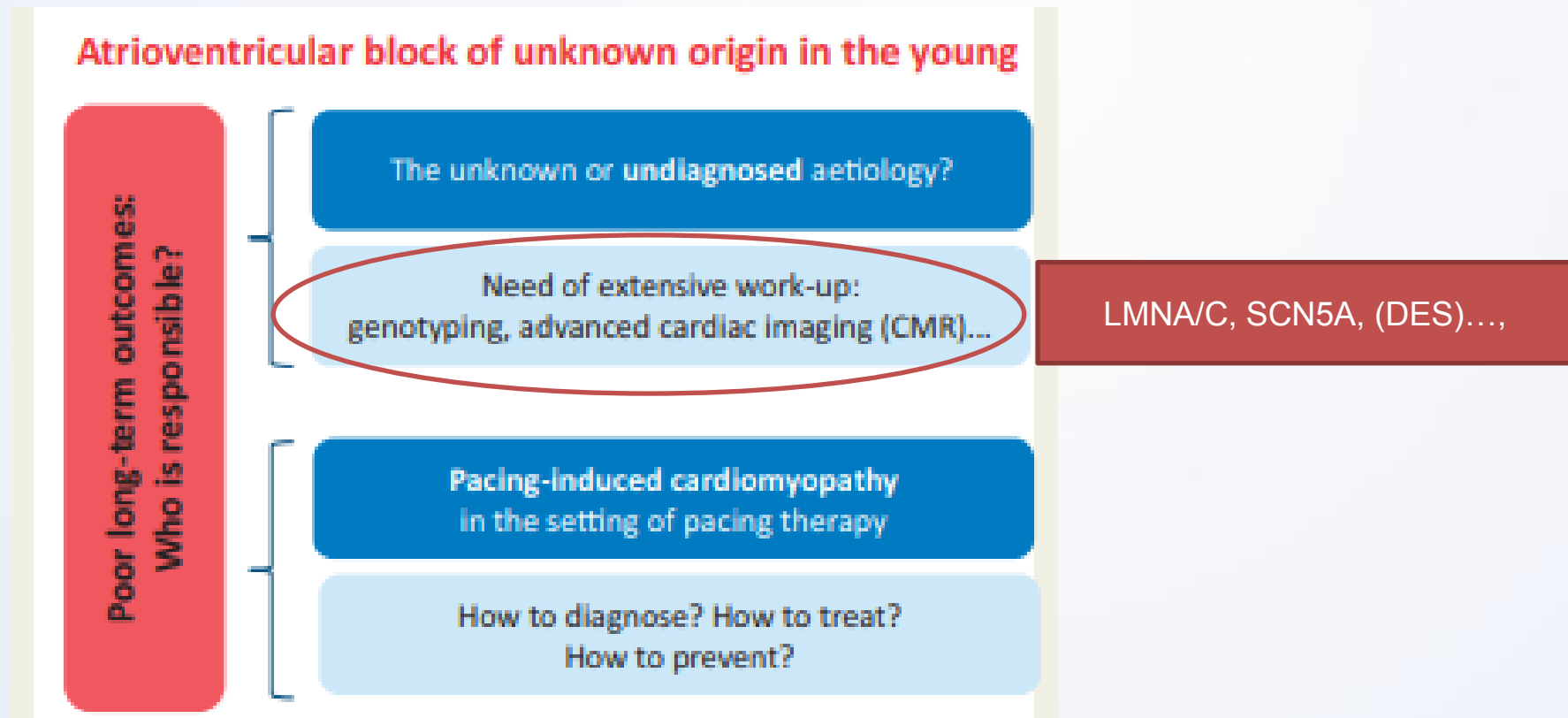
SCN5A kanálopatie (LQT, BrS...)?



EKG ve vyšších svodech (ergometrie ve vyšších svodech)

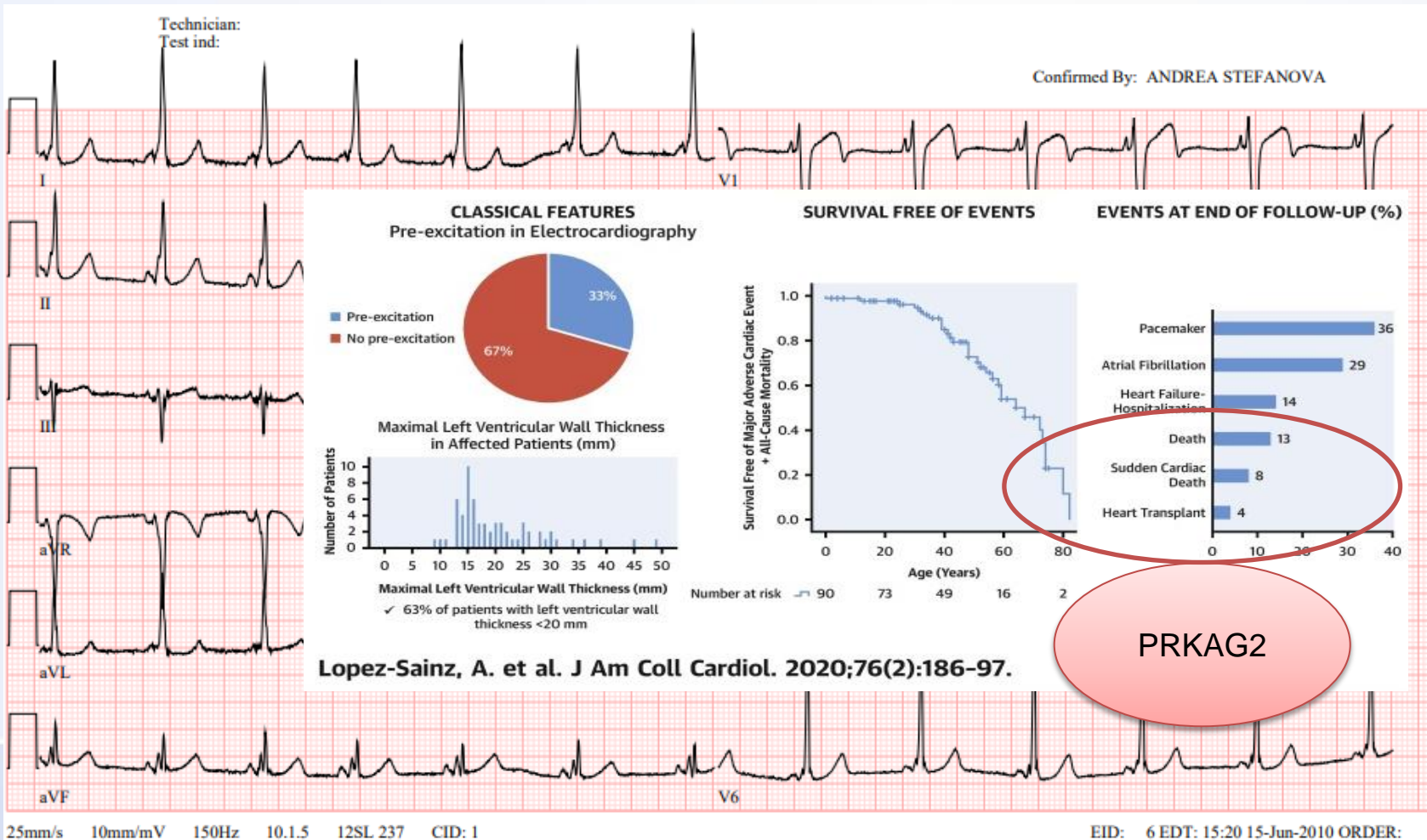


Špatná prognóza pacientů < 50 let po implantaci PM pro AVB

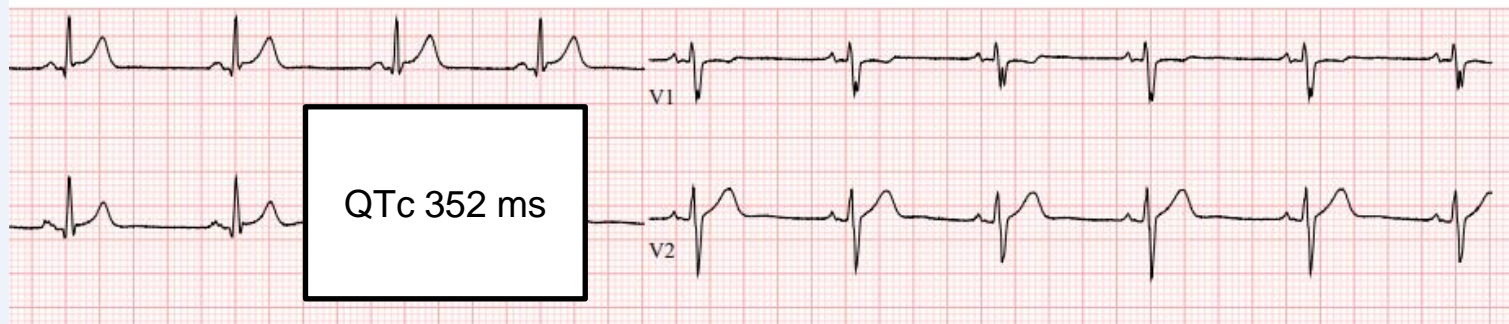


Dideriksen et al. 2021, Martins et al. 2021 - editorial

AVB a/nebo WPW, (Mírná) hypertrofie IVS

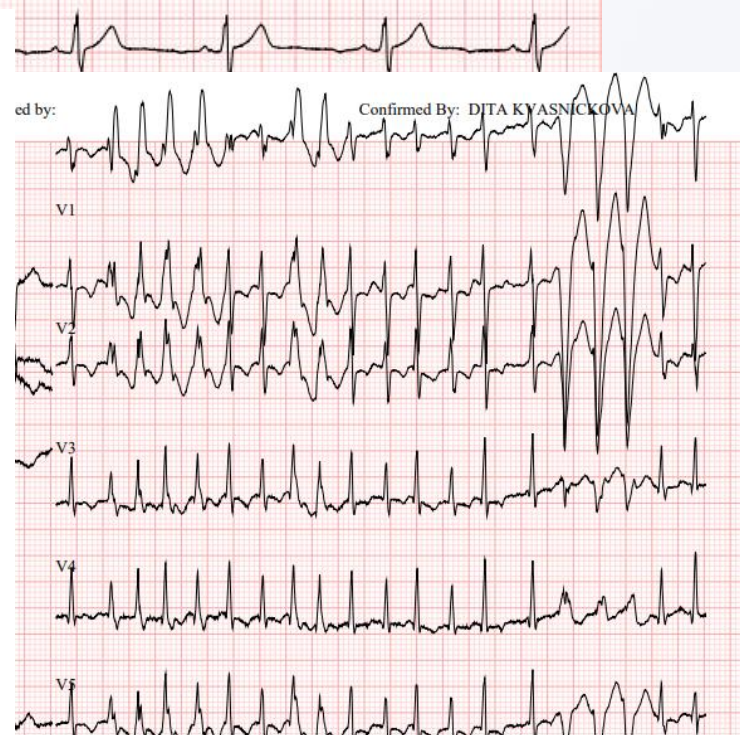


SCD/KPR/časná afib



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



Zvážit genetické vyšetření i dle RA pro prevenci SCD

Atrial fibrillation

Impact of genetic testing for the index case

Disease	Diagnostic	Prognostic	Therapeutic
Atrial fibrillation	-	+	-

Sinus node disease

Impact of genetic testing for the index case

Disease	Diagnostic	Prognostic	Therapeutic
Sinus node disease	-	+	-

SCN5A, PKP2, TTN, HCN4 – riziko komorových arytmií, srdečního selhání, možnost stimulace

Early repolarization syndrome

Impact of genetic testing for the index case

Disease	Diagnostic	Prognostic	Therapeutic
Early repolarization syndrome	-	-	-




CZ ▾

IKE M

 RYCHLÝ
KONTAKT:  +420 23 605 1111

 HLEDAT 
[Vypnout grafiku](#)
[Tisk stránky](#)

 ZMĚNIT
VELIKOST PÍSMO 

O NÁS PRACOVÍŠTĚ PRO PACIENTY VĚDA A VÝZKUM VZDĚLÁVÁNÍ ÚSTAVNÍ LÉKÁRNA KONTAKTY PRO MÉDIA KARIÉRA PODCAST

CENTRA

Dostavba pavilonů G1, G2

Kardiocentrum

Klinika kardiologie

- O nás +
- Pro pacienty +
- Pro lékaře +
- Vzdělávání +
- Věda a výzkum +
- Centrum komplexní léčby komorových arytmií +
- Centrum vysoce specializované péče o pacienty s dědičným kardiovaskulárním onemocněním +
- Kontakt +

Transplantcentrum

Centrum diabetologie

 ÚVOD > [KARDIOCENTRUM](#) > [KLINIKA KARDIOLOGIE](#)

Klinika kardiologie



prof. MUDr. Josef Kautzner, CSc. FESC

Přednosta kardiocentra, Přednosta Kliniky kardiologie

Tel.: 23 605 5006

 E-mail: josef.kautzner@ikem.cz

 > [Zobrazit profil](#)


Pavla Schuschu

Asistentka přednosta kliniky

Tel.: 23 605 5006

 E-mail: pavla.schuschu@ikem.cz

Klinika kardiologie IKEM poskytuje nejkomplexnější péči o pacienty se srdečními a cévními chorobami v České republice. **Na tomto pracovišti se léčí onemocnění jako ischemická choroba srdeční (infarkt myokardu nebo angina pectoris), arytmie (poruchy srdečního rytmu jako jsou bradykardie nebo tachykardie, fibrilace síní), srdeční selhání, kardiomyopatie, chlopenní vady, vrozené srdeční vady, infekční endokarditida, nádory srdce, plicní embolie, disekce aorty, synkopy, plicní arteriální hypertenze a další.**

Naši lékaři-specialisté mají přístup k nejmodernějším diagnostickým i léčebným metodám. Tato skutečnost a jejich zkušenosti zajišťují pacientům nejlepší dostupnou péči.

 INSTITUT KLINICKÉ A EXPERIMENTÁLNÍ MEDICÍNY
 KLINIKA KARDIOLOGIE

 IKE
M

Pro odborníky

Zjistěte proč vyšetřovat
potřebné dokumenty.

Informace ke stažení

Vzácná dědičná kardiovaskulární onemocnění

Kdy a Jak na ně myslet



ZÁKLADNÍ TYPY DĚDIČNÝCH KARDIOVASKULÁRNÍCH ONEMOCNĚNÍ:

- Onemocnění srdečního svalu (kardiomyopatie)
- Elektrické onemocnění srdečního svalu (arytmické syndromy)
- Dědičná onemocnění velkých cév s rizikem jejich prasknutí (aneuryzma a disekce) a chlopenní vady
- Dědičná hyperlipoproteinemie s rizikem předčasné aterosklerózy

MÁTE PODEZŘENÍ NA MOŽNOST VÝSKYTU DĚDIČNÉHO KARDIOVASKULÁRNÍHO ONEMOCNĚNÍ V RODINĚ?

- Zemřel ≥ 1 člen rodiny ve věku pod 40 let, ačkoliv byl do té doby zdravý?
- Potřebovali ≥ 2 členové rodiny implantaci kardiostimulátoru/defibrilátoru před 50. rokem života?
- Léčil, nebo léčí se ≥ 2 členové rodiny se srdečním selháním a/nebo poruchami srdečního rytmu?
- Vyskytují se v rodině ≥ 2 příbuzní, kteří mají předčasnou aterosklerózu velkých tepen ?
- Potřebovali ≥ 2 členové rodiny operaci chlopně a/nebo hlavní tepny (aorty)?

Možnost konzultace případu:
rare.heart@ikem.cz nebo scd@ikem.cz
Centrum dědičných kardiovaskulárních onemocnění IKEM

IKEM

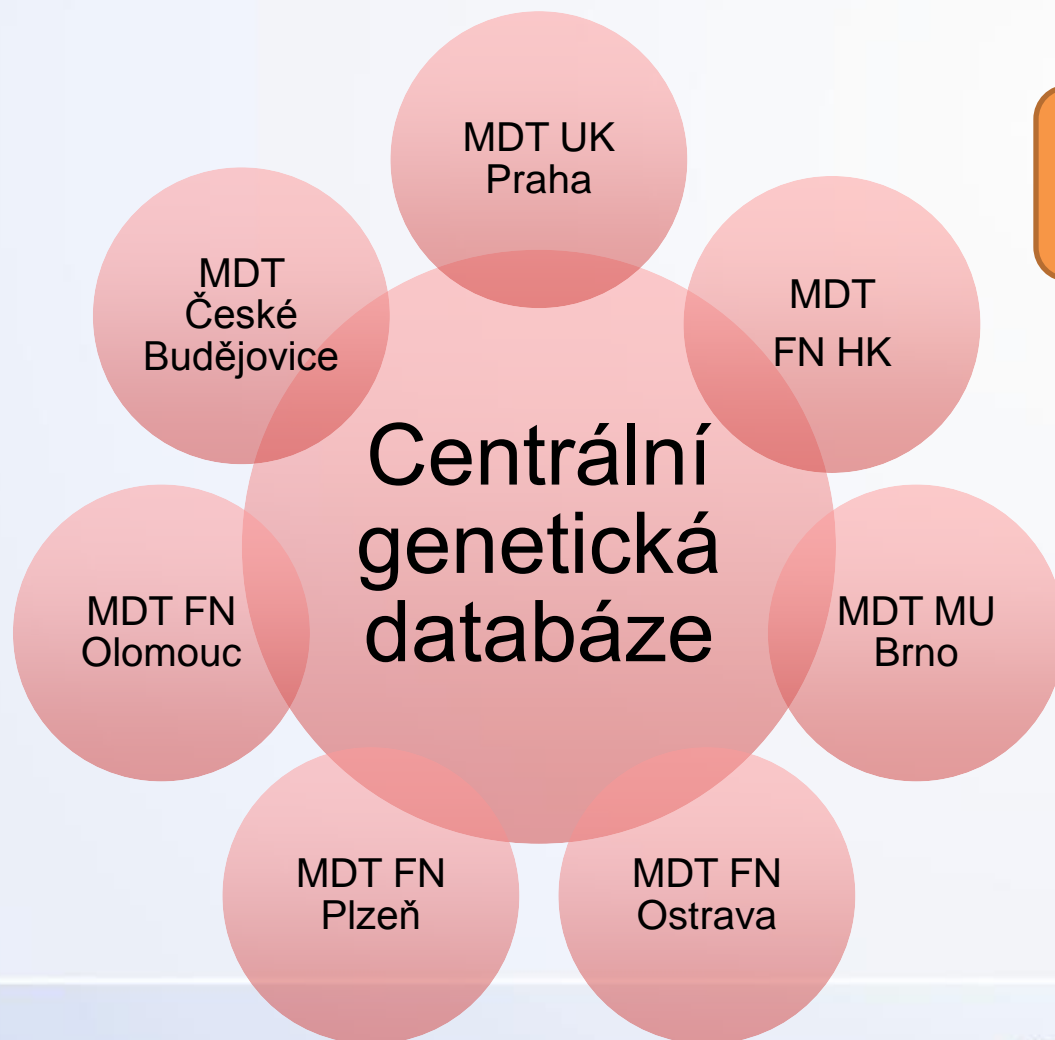


nahleumrti.cz



Sít' regionálních MDT v ČR

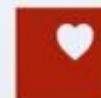
www.nahleumrti.cz





Děkuji za pozornost!
alice.krebsova@ikem.cz
scd@ikem.cz

INSTITUT KLINICKÉ A EXPERIMENTÁLNÍ MEDICÍNY
KLINIKA KARDIOLOGIE



IKEM