



MUNI Masarykova univerzita
MED Lékařská fakulta

Arytmie a náhlá srdeční smrt u ATTR

Hana Poloczková

I. Interní kardiologická klinika FN u sv. Anny v Brně
LF Masarykovy univerzity

FAKULTNÍ
NEMOCNICE
U SV. ANNY
V BRNĚ



Přednáška podpořena firmou Pfizer



I. INTERNÍ
KARDIOANGIOLOGICKÁ
KLINIKA FNUSA A LF MU

Epidemiologie

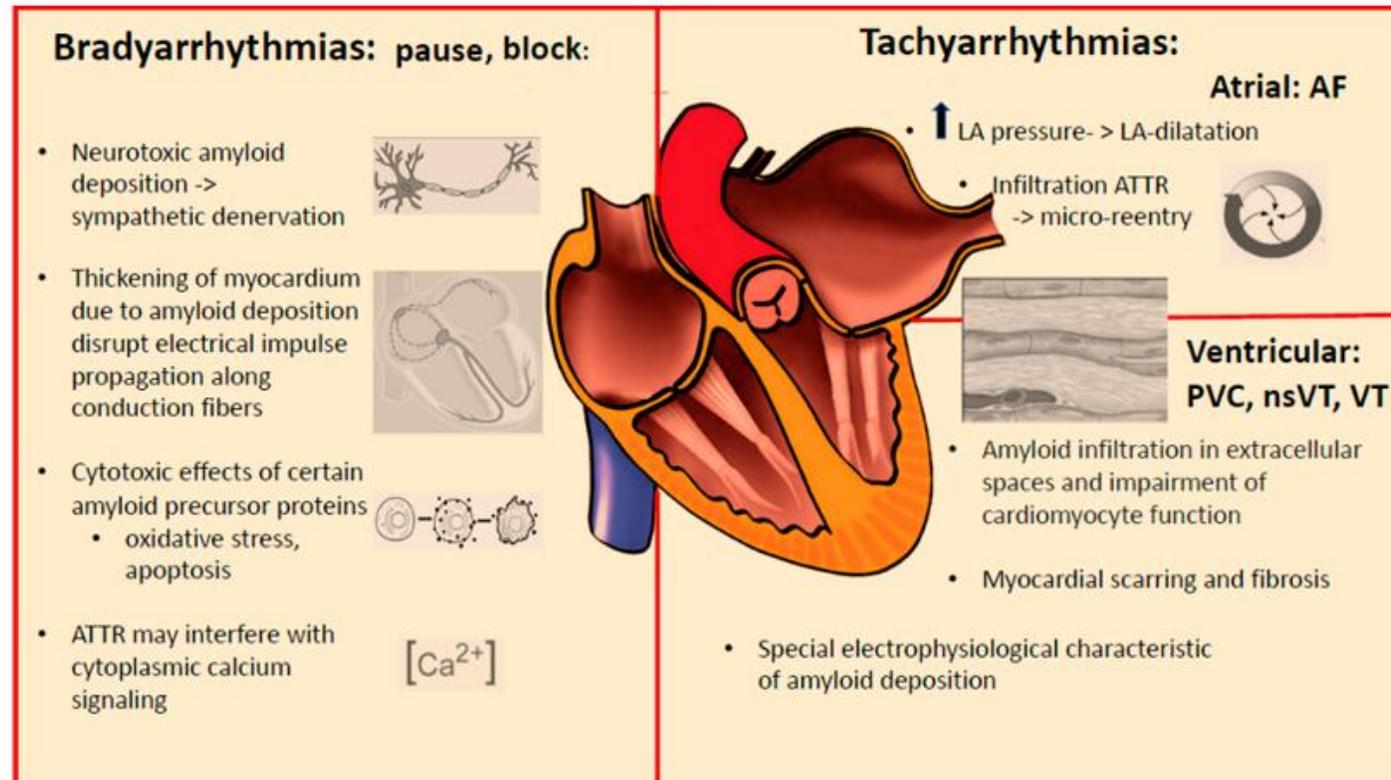
- Častý výskyt arytmií, prevalence ~ 60 %
- Multifaktoriální etiologie (infiltrace amyloidem, diastolická dysfunce, dilatace LS, oxidativní stres...)
- výskyt brady i tachyarytmií - dle typu amyloidosy a stadia onemocnění

	Conduction Defects [18]	Atrial Fibrillation [19,20]	Ventricular Arrhythmias [21,22]
AL	+	+	++
ATTRwt	++	++	+
ATTRv	+	+	+

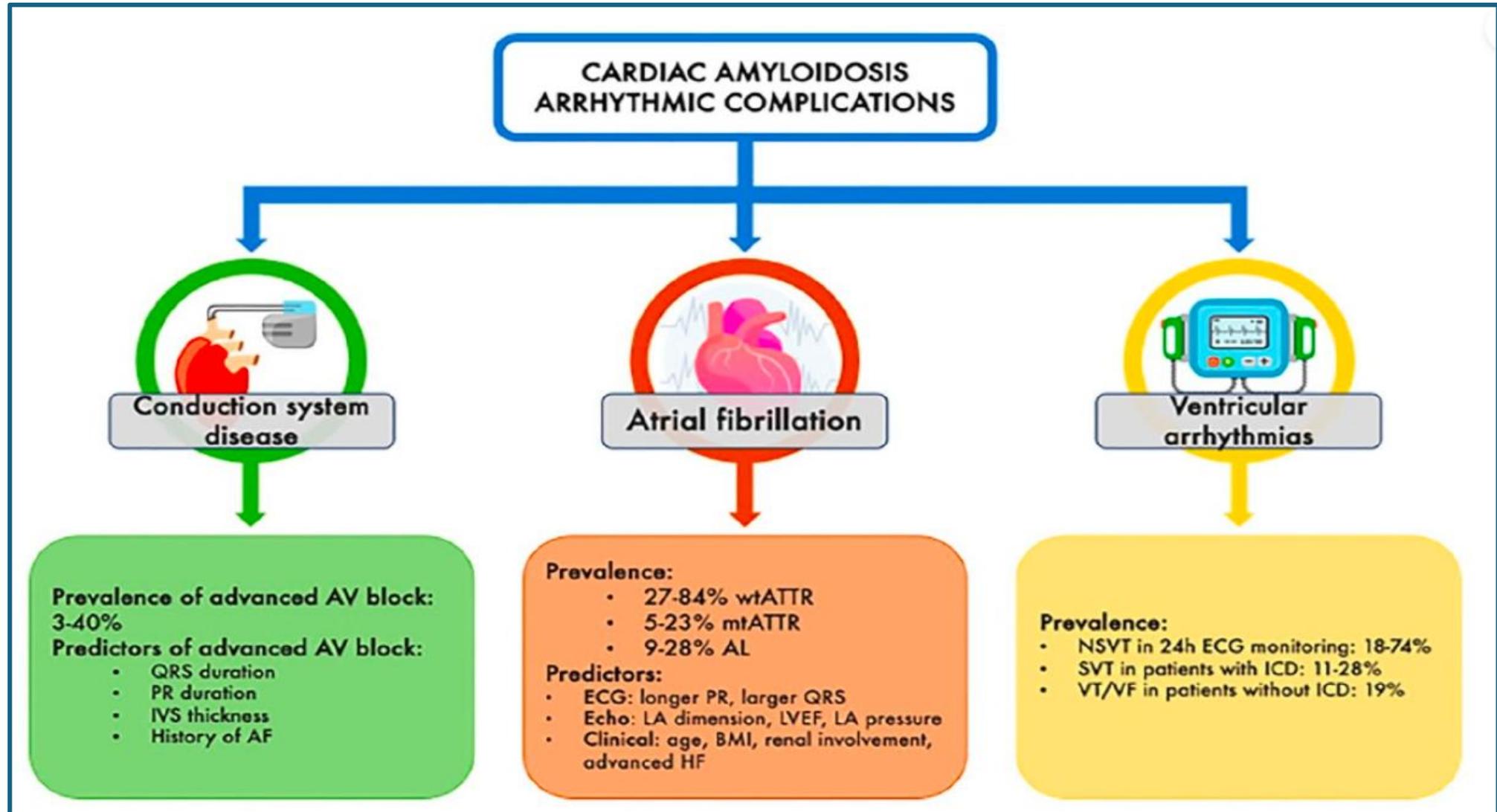
(Bonvicini, J.Cardiovasc.Dev Dis., 2024)

- špatná tolerance arytmií, zhoršení hemodynamických parametrů
- klinika – palpitace, synkopy, presynkopy, NSS, progresse srd. selhání →
nárůst počtu hospitalizací, zhoršení prognózy

Patofyziologie arytmii



(Laptseva, Rossi, J. Clin. Med.)



(Scirpa, Heart Failure Clin, 2024)



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2023) **44**, 3503–3626
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>

ESC GUIDELINES

2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies

Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC)



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2024) **45**, 3314–3414
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae176>

ESC GUIDELINES

2024 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS)

Developed by the task force for the management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC), with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC.
Endorsed by the European Stroke Organisation (ESO)



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2022) **43**, 3997–4126
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

ESC GUIDELINES

2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)



ESC

European Society
of Cardiology

European Heart Journal (2021) **00**, 1–94
[doi:10.1093/eurheartj/ehab364](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab364)

ESC GUIDELINES

2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy

Developed by the Task Force on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC)

With the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA)



Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases

Pablo Garcia-Pavia ^{1,2,3*}, Claudio Rapezzi^{4,5}, Yehuda Adler⁶, Michael Arad⁷,
Cristina Basso ^{3,8,9}, Antonio Brucato ¹⁰, Ivana Burazor ¹¹,
Alida L.P. Caforio ^{3,12}, Thibaud Damy ^{3,13}, Urs Eriksson ¹⁴,
Marianna Fontana ¹⁵, Julian D. Gillmore ¹⁵, Esther Gonzalez-Lopez^{1,3},
Martha Grogan¹⁶, Stephane Heymans^{17,18,19}, Massimo Imazio ²⁰,
Ingrid Kindermann²¹, Arnt V. Kristen ^{22,23}, Mathew S. Maurer²⁴,
Giampaolo Merlini ^{25,26}, Antonis Pantazis²⁷, Sabine Pankuweit²⁸,
Angelos G. Rigopoulos²⁹, and Ales Linhart ³⁰

Thromboembolism

- High risk, common.
- Anticoagulate if AF, consider in selected cases in SR.
- Anticoagulate independent of CHADS-VASC score.

Atrial Fibrillation

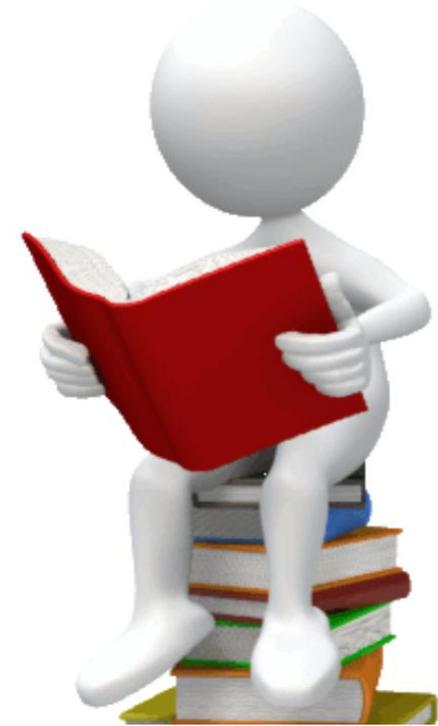
- Amiodarone, preferred AA.
- Use digoxin cautiously.
- Electrical CV has significant risk of complications and AF recurrence is frequent.
- Exclude thrombi before electrical CV.
- AF ablation data scarce and controversial.

Conduction disorders

- PPM according to standard indications.
- Consider CRT if high paced burden expected.

Ventricular arrhythmias

- ICD for secondary prevention.
- ICD in primary prevention usually not recommended.
- Transvenous ICD preferred over subcutaneous ICD.



2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis

A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee

Endorsed by the American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine, Heart Failure Society of America, and International Society of Amyloidosis. The American Academy of Neurology affirms the value of this statement.

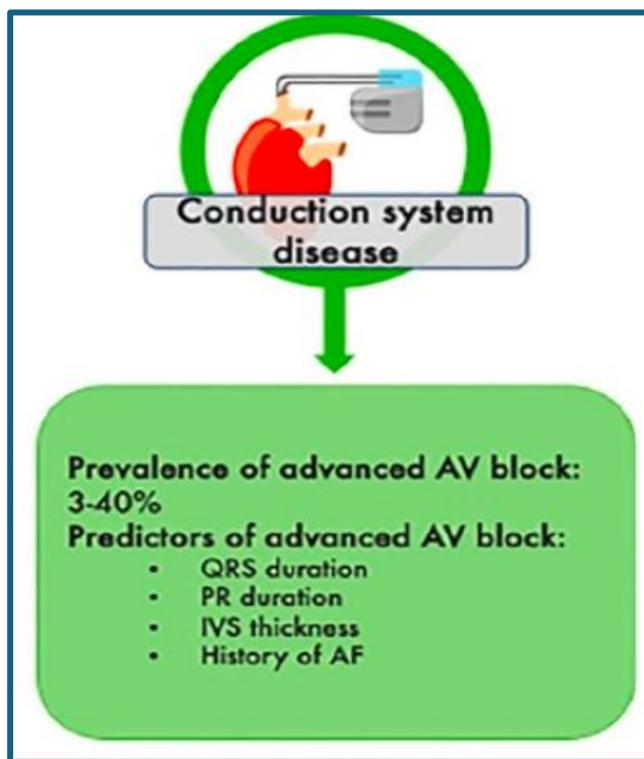
Conduction disease: Conduction disease is prevalent in patients with cardiac amyloidosis, frequently involving the His-Purkinje system in both AL-CM and ATTR-CM.^{81,87,88} Hence, there should be close monitoring for the need for a permanent pacemaker and appropriate referral to electrophysiology. In cases of pacemaker dependence or a high degree of anticipated pacing, cardiac resynchronization therapy may be considered, although the benefit has not been established.

Risk stratification for ventricular arrhythmias: Non-sustained ventricular arrhythmias are very common in both AL-CM and ATTR-CM, but it is not clear if they are predictors of subsequent sudden cardiac death. Although some studies have demonstrated appropriate implantable cardioverter-defibrillator therapies in cardiac amyloidosis,^{89,90} none have convincingly shown improved survival. Current guidelines state that there is insufficient data to provide recommendations beyond standard indications for use of implantable cardioverter-defibrillators as primary prevention in cardiac

Dostačují pro terapii pacientů s ATTR současná guidelines.. ?

- doporučení pro léčbu arytmií u pac. s ATTR – vychází z akt. guidelines
 - limitovaná data ze studií – většinou retrospektivní data
 - malé soubory pacientů/kazuistiky
 - pac. vyřazení z velkých multic. studií
- **specifika pac. s ATTR** – špatná tolerance arytmií, výrazné symptomy
 - typ amyloidosy, pokročilost onemocnění
 - rychlá progresse u neléčených x ovlivnění prognózy specif. terapií
 - křehkost pacientů, časté komorbidity
 - vysoké riziko komplikací

Poruchy vedení vzruchu

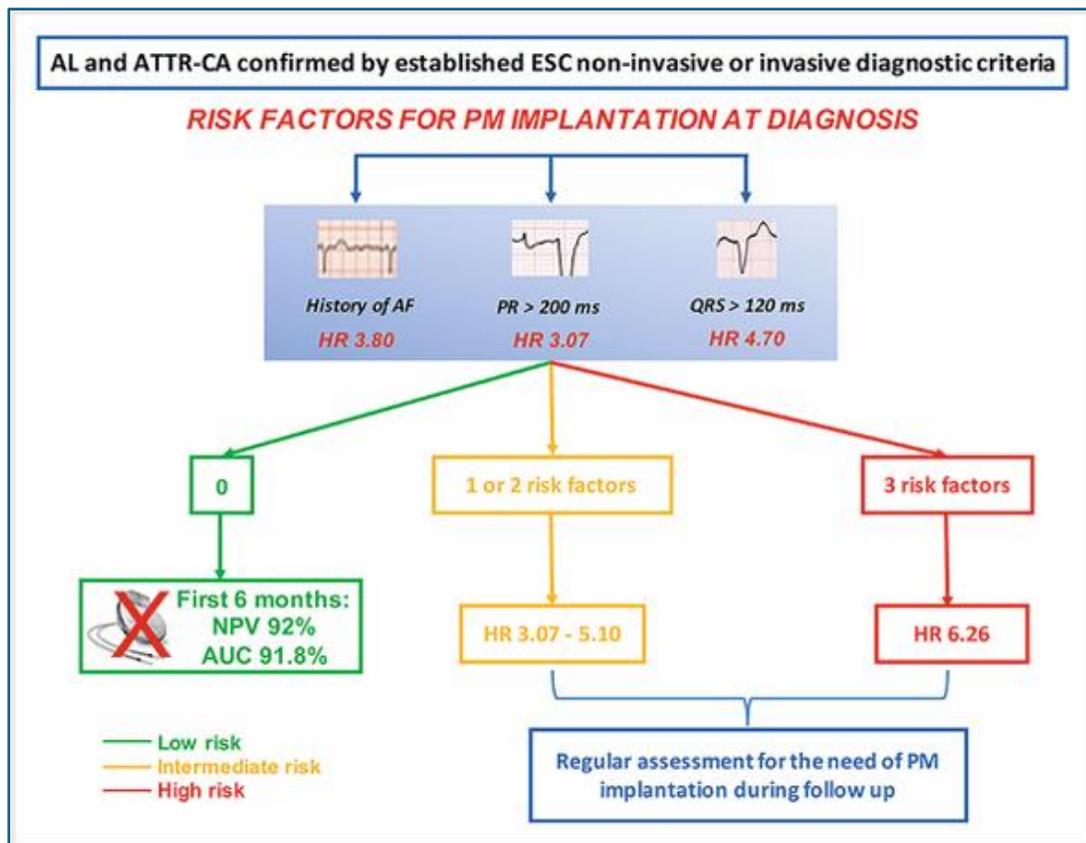


• (Scirpa, *Heart Failure Clin*, 2024)

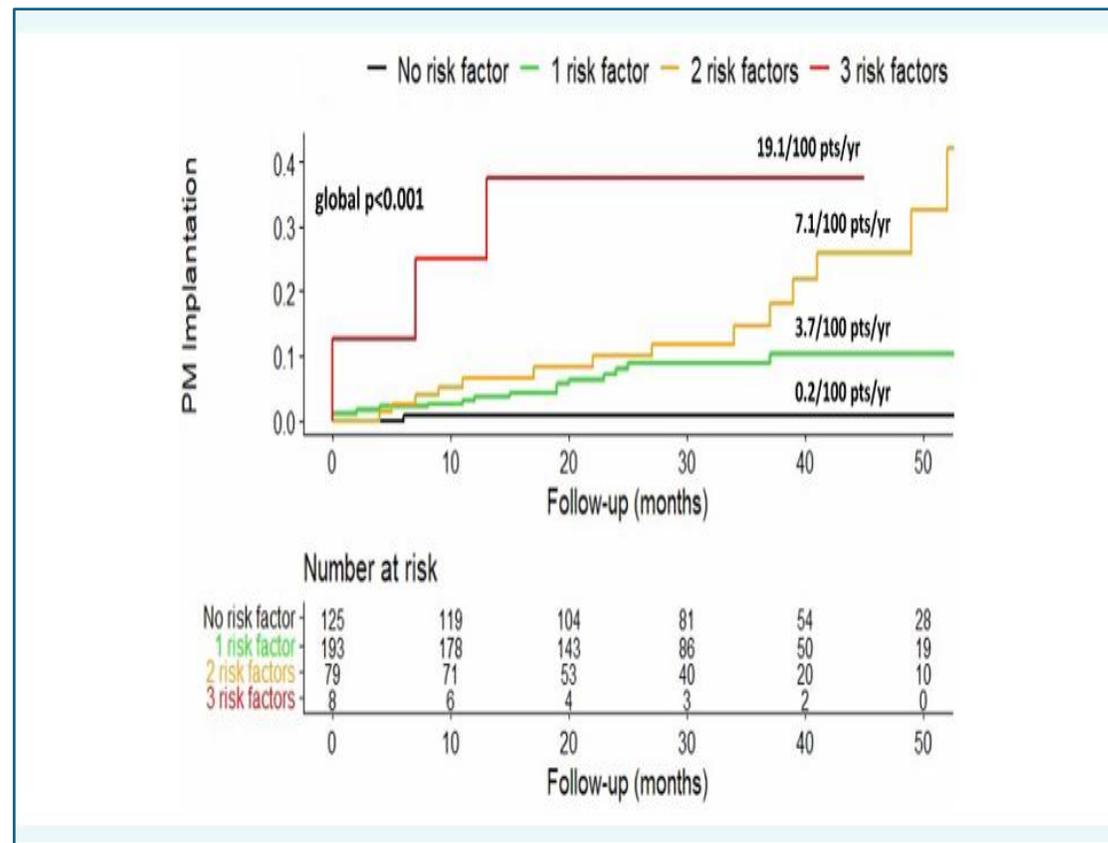
- dysfunkce SA uzlu, AVB, intraventrikul. poruchy vedení, raménkové blokády
- 369 pc ATTR (71% wtATTR)
- 50 % pac. se SR AVB I
- 50 % pac. prodloužení QRS
- prevalence pokročilé AVB 9,5 %, inc. 3,5%/rok
- 10 % impl PM v době dg
- 11 % impl PM během 28 měs follow-up

(Donnellan et al, *Am J Cardiol*, 2020)

Rizikové faktory pro implantaci PM



(Porcari et al, EJHF, 2022)



Trvalá kardiostimulace

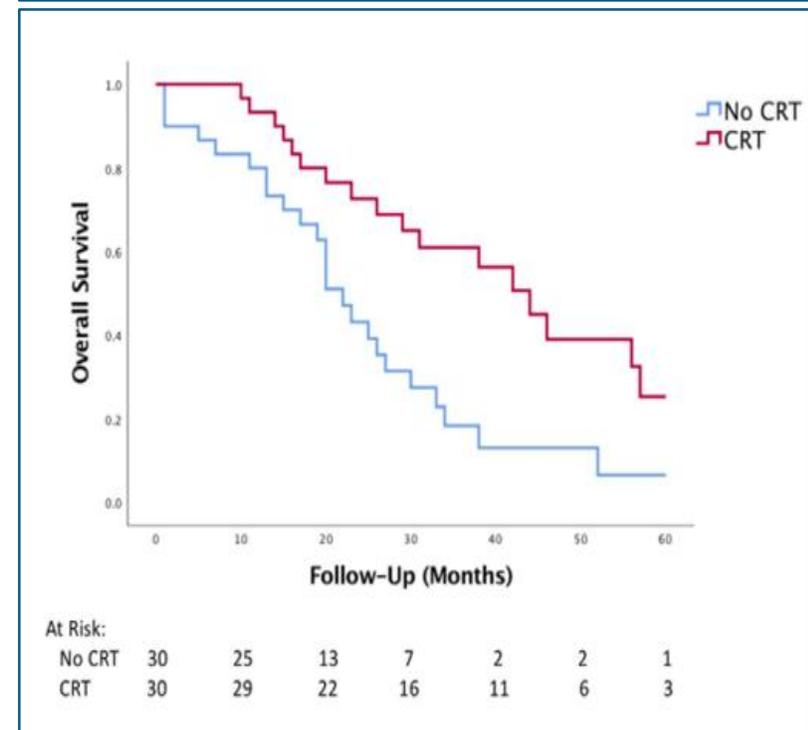
- primoimpl. PM – 8,9..40 %
- % stimulace v 1. roce ...56 %
5 let od impl.. ~ 100 %



- pravokomorová stimulace > 40 %
 - pokles EFLK, progresse srd. selhání, mitr. regurgitace
 - resynchronizační terapie – zlepšení EFLK, mitr reg, symptomů

Cardiac Resynchronization Therapy for Transthyretin Cardiac Amyloidosis

Eoin Donnellan, MD; Oussama M. Wazni, MD; Mazen Hanna, MD; Mohamed Kanj, MD; Waid I. Saliba, MD; Wael A. Jaber, MD



(Donnellan, JAHA, 2020)

Trvalá kardiostimulace - LBBAP



European Society
of Cardiology

European Heart Journal - Case Reports (2025) 9, ytae677
<https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytae677>

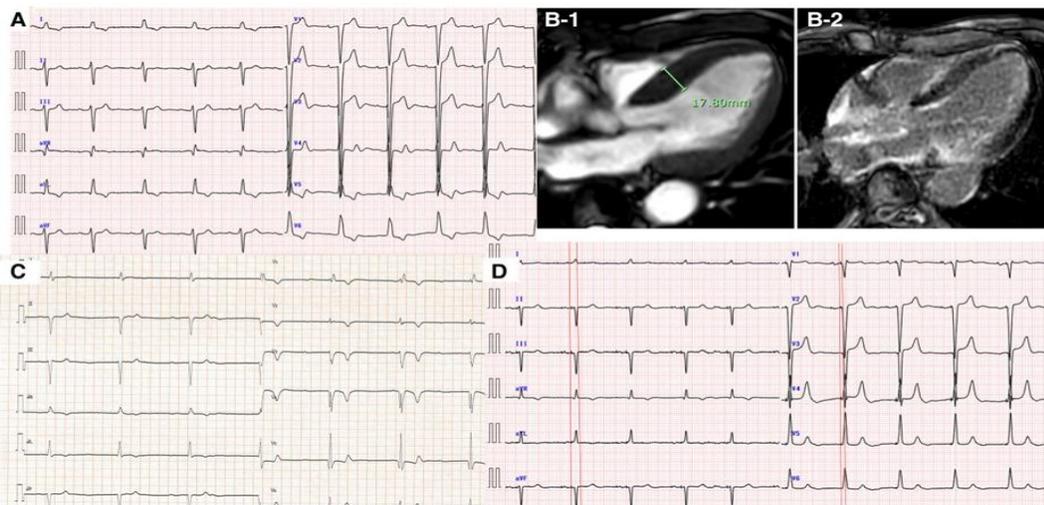
CASE SERIES

Medical management of arrhythmias

Left bundle branch area pacing in patients with transthyretin cardiac amyloidosis: a case series

Keisuke Miyajima ^{1*}, Wakaba Kobayashi¹, Shogo Hakamata¹, Yasukazu Takazawa¹, Yoshitaka Kawaguchi¹, Yasushi Wakabayashi¹, and Yuichiro Maekawa²

¹Department of Cardiology, Seirei Mikatahara General Hospital, 3453 Mikatahara-cho, Kita-ward, Hamamatsu, Shizuoka 433-8558, Japan; and ²Division of Cardiology, Internal Medicine III, Hamamatsu University School of Medicine, Hamamatsu, Shizuoka 431-3192, Japan

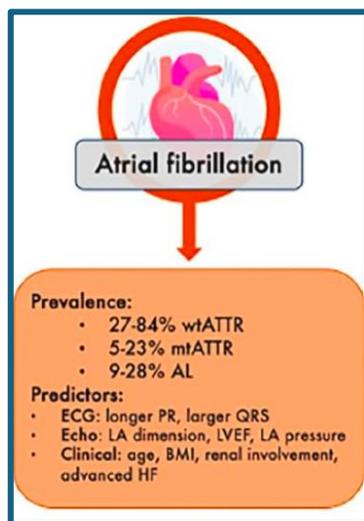


- Preference fyziologické stimulace
- Vhodná u pac. s ATTR a AVB, zachovalou EFLK a úzkým QRS
- Redukce mechanické a elektrické dyssynchronie
- Malé soubory pacientů, kazuistické případy

Fibrilace síní

- Prevalence FS ~ 44 % u pac. se srd. amyloidosou, vyšší u wtATTR
- ↑ hospitalizací pro srd. selhání, nemá vliv na celk. mortalitu

• Riziko vzniku → FS – PR > 200 ms



- QRS > 120 ms
- diametr LS
- vyšší věk
- stadium onem.
- LAVi

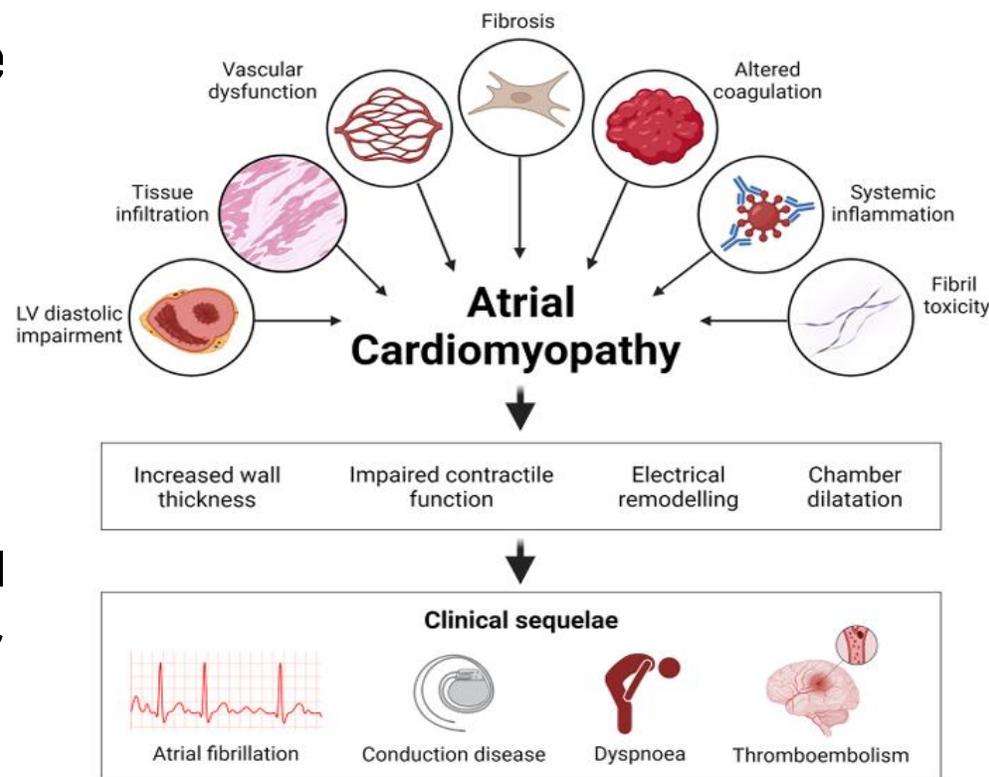
STUDY	Patients (n°)	CA subtypes (baseline)	Frequency of atrial fibrillation in different CA subtypes (baseline)	Predictors of atrial fibrillation
Fumagalli et al, ⁴⁷ 2023	266	100% wtATTR	56% wtATTR	<ul style="list-style-type: none"> • Longer PR interval • Longer QRS interval • Increased LA dimensions
Longhi et al, ⁴³ 2015	262	17% wtATTR, 36% mtATTR, 47% AL	38% wtATTR, 11% mtATTR, 9% AL	<ul style="list-style-type: none"> • Older age • wtATTRetiology • Depressed LV ejection fraction • Increased LA dimensions • Increased atrial pressures • Coexistence of renal involvement • Advanced HF
Papathanasiou et al, ⁷³ 2022	133	41% wtATTR, 6% mtATTR, 53% AL	84% wtATTR, 12,5% mtATTR, 28% AL	<ul style="list-style-type: none"> • AL type • Estimated glomerular filtration rate • Body mass index
Donnellan et al, ⁴⁸ 2020	382	71% wtATTR, 29% mtATTR	77% wtATTR, 23% mtATTR	<ul style="list-style-type: none"> • Older age • Advanced ATTR-CA stage • Increased LA dimensions
Rapezzi et al, ²⁰ 2009	233	6,5% wtATTR, 26% mtATTR, 67% AL	27% wtATTR, 5% mtATTR, 12% AL	-
Grogan et al, ⁷⁴ 2016	360	100% wtATTR	62% mtATTR	-
Kristen et al, ⁷⁵ 2016	216	35% wtATTR, 15% mtATTR, 50% AL	23% wtATTR, 18% mtATTR, 16% AL	-
Pinney et al, ⁷⁶ 2013	138	72% wtATTR, 26% AL	43% wtATTR, 16% AL	-

(Scirpa, Heart Fail Clin, 2024)

Fibrilace síní – antikoagulační terapie

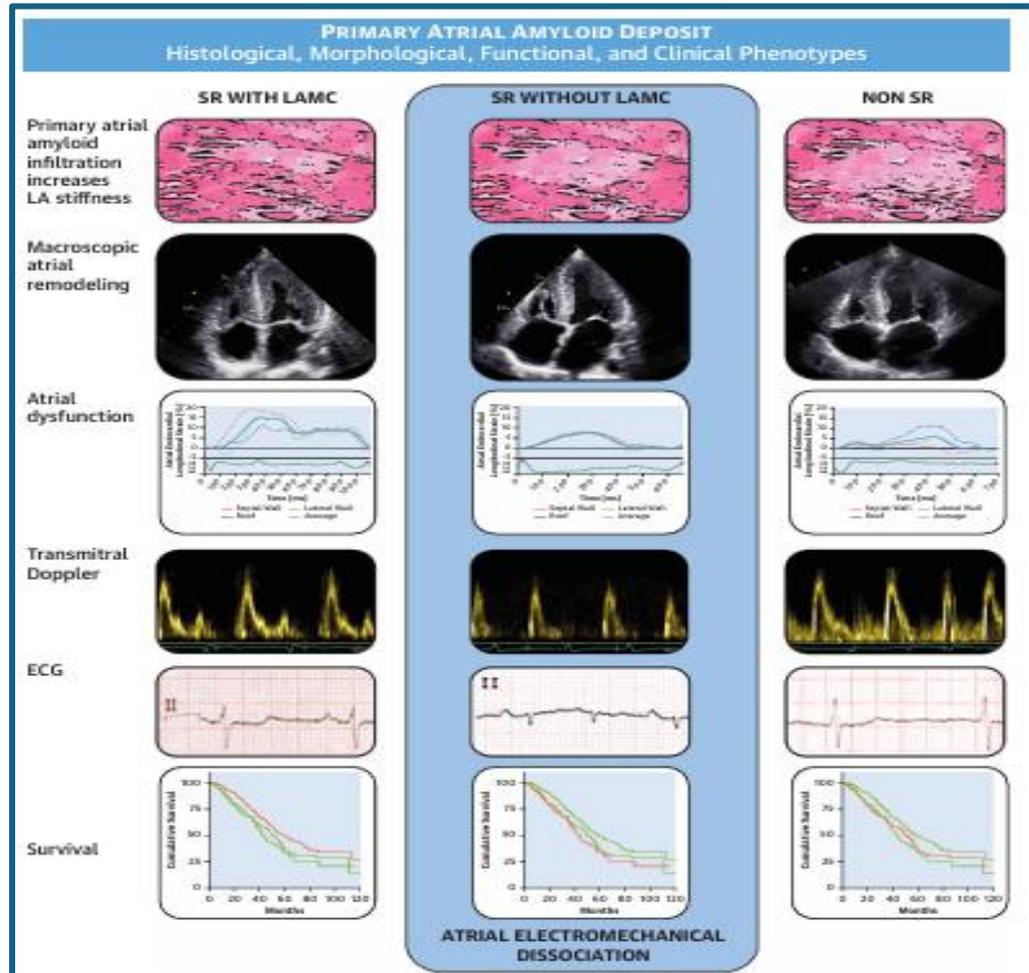
- Strukturální, elektrická remodelace
→ arytmie, zejm. FS
→ riziko atriální trombózy
a kardioembolizace

- účinná AKT bez ohledu
na CHA₂DS₂VASC skór
- DOAC, VKA – neprokázán rozdíl



(Gorrie, Cardiovasc

Fibrilace síní – atriální myopatie



(Bonderra, JACC, Cardiovasc, Img, 2021)

Neefektivní kontrakce LS

→ riziko IA trombózy i při SR

„*elektromech. síňová disociace*“

+ vliv depozit amyloidu →

endomyokardiální

postižení → endotel.

dysfunkce, prozánětlivý stav

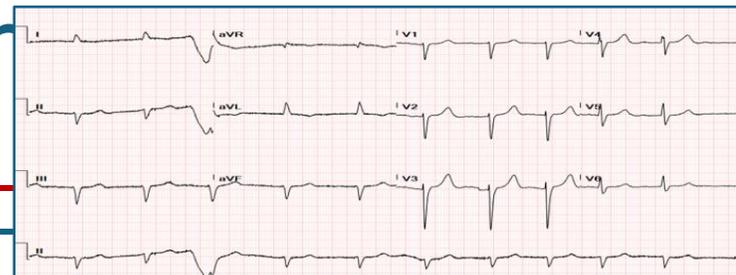
hyperkoagulace →

riziko IA trombózy i při účinné

AKT

TEF

Fibrilace síní – management



(archív

- Špatná tolerance FS – symptomy z hypotenze, zhoršení ^{LIKAK)} sympt.srd. selhání
- Kontrola rytmu - preferována, kontrola frekvence
- Často problematická terapie – význ. remodelace a dilatace LS
 - KI (Ca-blokátory, propafenon, flecainid), nebo špatná tolerance
 - medikace (vyšší dávky betablok.), digoxin s opatrností
 - preferenčně nižší dávky betablokátorů, amiodaron (k udržení rytmu, ovlivnění frekvence)

Fibrilace síní – management



Kontrola rytmu – snaha o udržení adekv. srd. výdeje, zejm časná stadia onem.

- **EKV** – časná úspěšnost srovnatelná s ost dg, ale vyšší rekurence
 - vyšší riziko komplikací (pokročilejší stadia onem.) – bradykardie, komorové arytmie, hypoxie, CMP
 - provedení TEE i přes adekvátní AKT (30 % IA trombus i přes AKT)
 - opakovaná EKV není doporučena
- **Antiarytmika** – preferenčně amiodaron (ev. sotalol) – dobrá tolerance
 - neprokázán rozdíl v mortalitě při kontrole rytmu amiodaronem

Fibrilace síní - management

JACC: CLINICAL ELECTROPHYSIOLOGY
© 2020 BY THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION
PUBLISHED BY ELSEVIER

VOL. 6, NO. 9, 2020

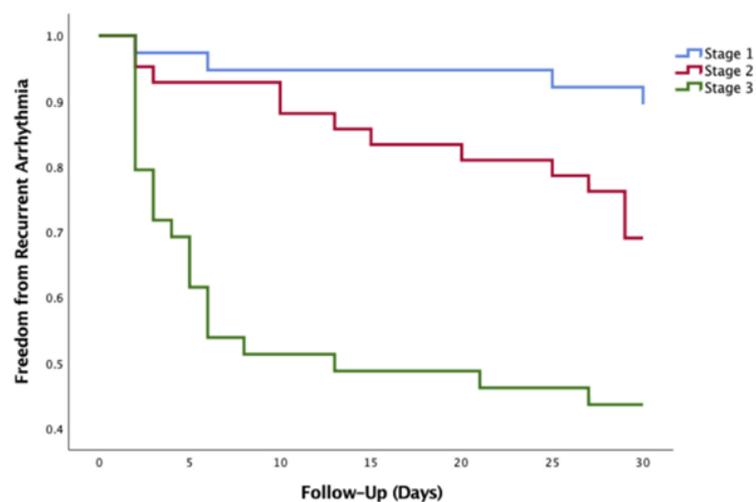
ATRIAL FIBRILLATION

Atrial Fibrillation in Transthyretin Cardiac Amyloidosis

Predictors, Prevalence, and Efficacy of Rhythm Control Strategies

Eoin Donnellan, MD, Oussama M. Wazni, MD, Mazen Hanna, MD, Mohamed B. Elshazly, MD, Rishi Puri, MD, PhD, Walid Saliba, MD, Mohamed Kanj, MD, Sneha Vakamudi, MD, Divyang R. Patel, MD, Bryan Baranowski, MD, Daniel Cantillon, MD, Thomas Dresing, MD, Wael A. Jaber, MD

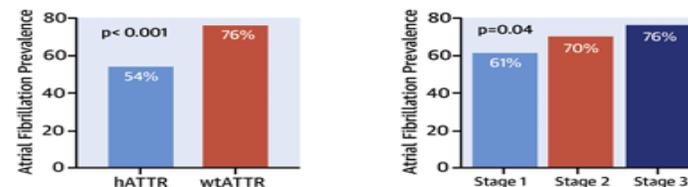
FIGURE 1 30-Day Maintenance of NSR Following DCCV by ATTR-CA Stage



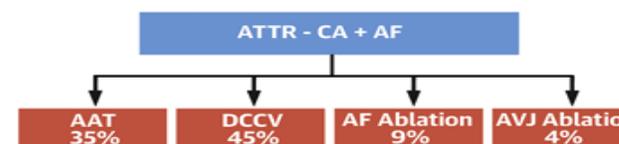
Log rank = 32.9; $p < 0.0001$. ATTR-CA = transthyretin amyloidosis cardiac amyloidosis; DCCV = direct current cardioversion; NSR = normal sinus rhythm.

CENTRAL ILLUSTRATION Survival in Patients With Atrial Fibrillation Compared With Those Without Atrial Fibrillation

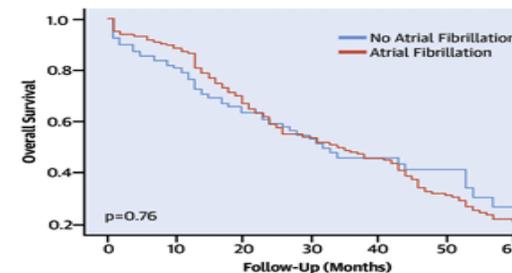
Prevalence



Management



Impact on Survival



Donnellan, E. et al. J Am Coll Cardiol EP. 2020;6(9):1118-27.

Death occurred in 65% of patients with atrial fibrillation (AF) compared with 49% of those without AF ($p = 0.76$).

Fibrilace síní – management

- Katérová ablace – zatím limitovaná data
 - malé, retrospektivní studie
 - vhodná zejm. pro časná stadia onem., NYHA I-III
 - pokročilejší onem. – více komplikací
 - udržení SR 50-60 % pac. v průběhu 3 let
 - bezpečný výkon

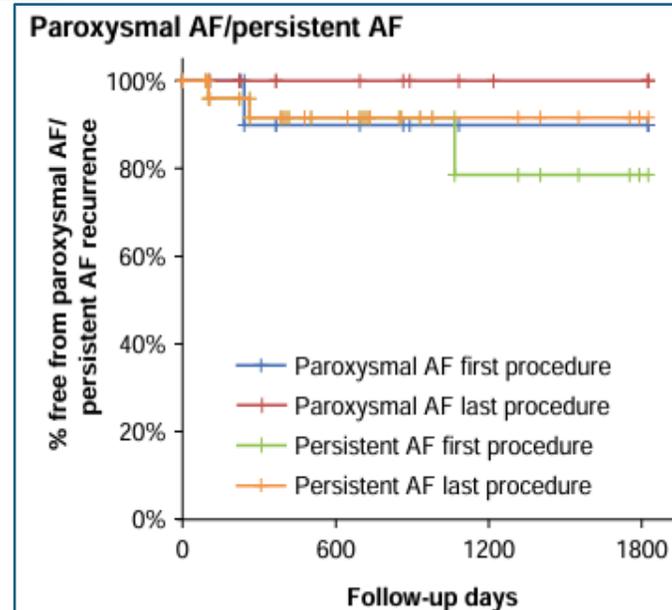
ESC
European Society
of Cardiology

Europace (2024) 26, euae155
<https://doi.org/10.1093/europace/euae155>

CLINICAL RESEARCH

Clinical outcomes of catheter ablation for atrial fibrillation, atrial flutter, and atrial tachycardia in wild-type transthyretin amyloid cardiomyopathy: a proposed treatment strategy for catheter ablation in each arrhythmia

Hisanori Kanazawa^{1,2*}, Seiji Takashio¹, Tadashi Hoshiyama¹, Miwa Ito¹, Shozo Kaneko¹, Takuya Kiyama¹, Yusei Kawahara¹, Hitoshi Sumi¹, Yuichiro Tsuruta¹, Naoto Kuyama¹, Kyoko Hirakawa¹, Masanobu Ishii¹, Noriaki Tabata¹, Kenshi Yamanaga¹, Koichiro Fujisue¹, Shinsuke Hanatani¹, Daisuke Sueta¹, Yuichiro Arima¹, Satoshi Araki¹, Yasushi Matsuzawa¹, Hiroki Usuku¹, Taishi Nakamura¹, Eiichiro Yamamoto¹, Hirofumi Soejima¹, Kenichi Matsushita¹, and Kenichi Tsujita¹



Fibrilace síní – uzávěr ouška LS

Rev Esp Cardiol. 2023;76(7):503–510

Original article

Cardiac amyloidosis and left atrial appendage closure. The CAMYLAAC study



Ignacio J. Amat-Santos,^{a,b,*} José R. Delgado-Arana,^a Ignacio Cruz-González,^{a,c} Hipólito Gutiérrez,^{a,b} Ignacio García-Bolao,^d Xavier Millán,^e Gabriela Tirado-Conte,^f Juan Miguel Ruiz-Nodar,^g Mohsen Mohandes,^h Jorge Palazuelos,^{a,i,j} Francisco Torres Saura,^k Raquel Del Valle,^l Ernesto Valero Picher,^m Jean Carlos Núñez García,^c Itziar Gómez,^{a,b} Ramón Albarrán Rincón,^d Dabit Arzamendi,^e Luis Nombela-Franco,^f Liza Korniiiko,^b Alejandro Barrero,^b Sandra Santos-Martínez,^b Ana Serrador,^{a,b} and J. Alberto San Román^{a,b}

F. de Frutos, E. Gonzalez-Lopez / Rev Esp Cardiol. 2023;76(7):494–496

Left atrial appendage closure in transthyretin cardiac amyloidosis



For

Patients with:

- Bleeding with contraindication for anticoagulation
- Embolism despite anticoagulation
- High bleeding risk
- Safe and feasible procedure



Against

- High risk of stroke
- Acute periprocedural complications: tamponade, stroke, device embolization, vascular, minor bleeding...
- High-volume, experienced centers
- Financial cost

Figure 1. Risk-benefit balance of left atrial appendage closure in patients with transthyretin cardiac amyloidosis.

Fibrilace síní – studie ATTR-ACT

JACC: CARDIOONCOLOGY

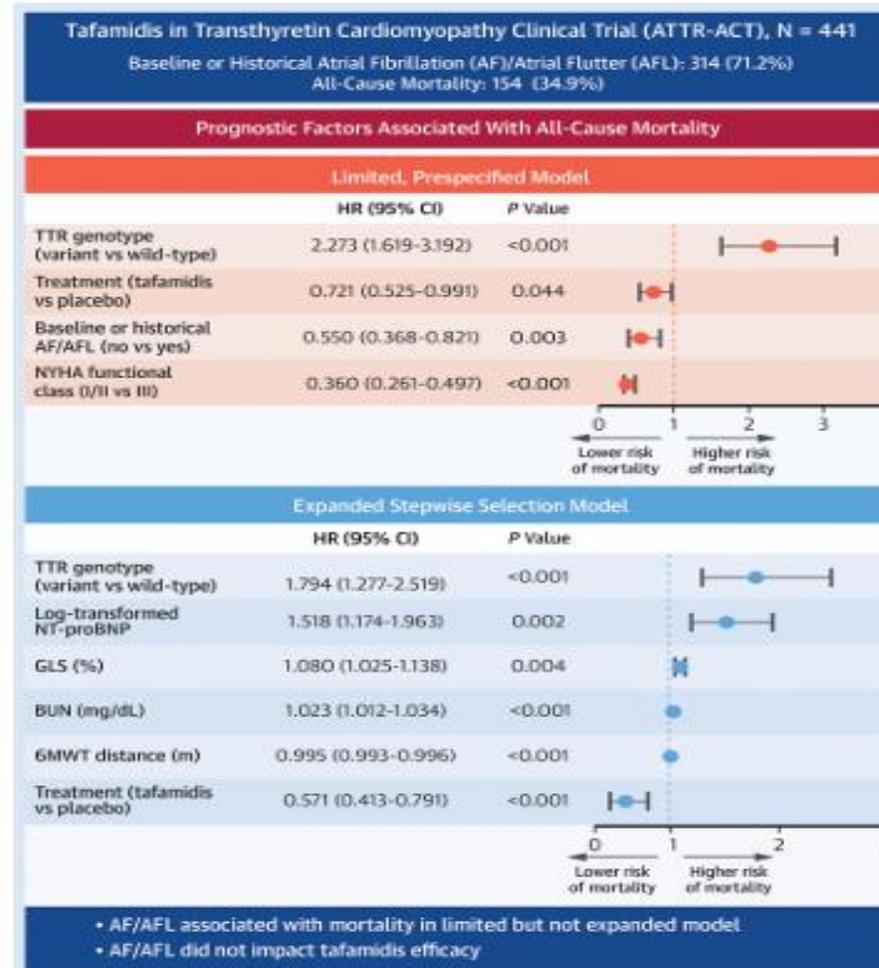
© 2024 THE AUTHORS. PUBLISHED BY ELSEVIER ON BEHALF OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION. THIS IS AN OPEN ACCESS ARTICLE UNDER THE CC BY-NC-ND LICENSE (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

VOL. 6, NO. 4, 2024

ORIGINAL RESEARCH

Atrial Fibrillation as a Prognostic Factor for All-Cause Mortality in Patients With Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy

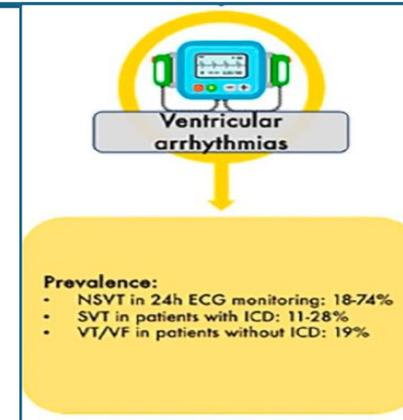
Ronald Witteles, MD,^a John L. Jefferies, MD, MPH,^b Suraj Kapa, MD,^c Francesco Cappelli, MD, PhD,^d Marla B. Sultan, MD, MBA,^e Balarama Gundapaneni, MS,^f Margot K. Davis, MD, MS,^g Pablo Garcia-Pavia, MD^h



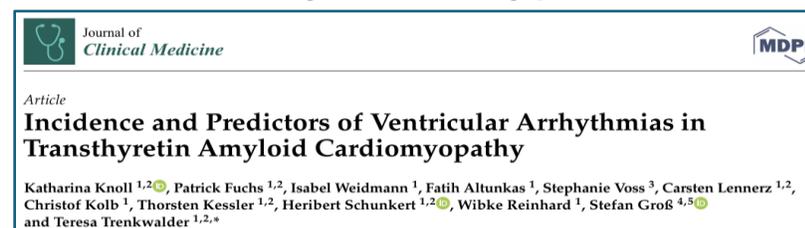
Komorové arytmie

- Časté u pacientů se srdeční amyloidózou
- KES, nesetrválé KT, setrválé KT
- Data kontroverzní, retrospektivní case reports, observační studie

- [Prospektivní studie 72 pac wtATTR](#) – 44 % nsKT, 98 % KES, závažné arytmie málo časté
- Predikce výskytu komorových arytmií – snížená EFLK, výrazná hypertrofie LK, zvýšený LK ESV



(Scirpa, Heart Failure Clin, 2024)



doi:10.3390/jcm12144624

Komorové arytmie

- Prognostický vliv komorových arytmií stále ne zcela jasný
Nelze použít HCM SCD-risk calculator
- NSS – nejčastější příčina úmrtí pac. se srd. amyloidosou (2/3 pac.)
- ALE - zejména v důsl. bradyarytmií,
 - často elektromechnická disociace
 - komorová fibrilace – vysoký defibrilační práh
 - progredující onemocnění se závažnou prognózou..
- ALE – data ze starších studií, pacienti s pokročilejším onemocněním..bez možnosti specifické terapie

Komorové arytmie - terapie

- Farmakologická terapie – s opatrností betablokátory
- amiodaron
- Katetrová ablace – možná, jen kazuistické případy
- Indikace ICD – sekundární prevence – u pacientů po srdeční zástavě v případě předpokládaného přežití > 12 měsíců při dobrém funkčním stavu

(ESC guidelines, HRS consensus)



primární prevence

Komorové arytmie - ICD

- Metaanalýza - 194 pac. po impl. ICD – výskyt nsKT u 51%, adekv. výboj 18 %

Variable	Hamon et al ¹⁰	Lin et al ¹⁴	Varr et al ¹²	Kristen et al ³	Rezk et al ¹³	Chuzi et al ¹⁵
Year	2016	2013	2014	2008	2018	2018
Number of patients	45	53	31	19	15	31
Study type	Retrospective	Retrospective	Retrospective	Retrospective	Retrospective	Retrospective
Country of origin	France	United States	United States	Germany	United Kingdom	United States
Age, y	66 ± 12	62	68 (51-87)	58 ± 2	51 (37-80)	51 (37-80)
Male gender (%)	35 (78)	42 (79)	26 (84)	13 (68)	-	24 (77)
Follow-up period, mo	17 ± 14	23 ± 21	6-23	27 ± 5	5 (1.4-66.1)	15 ± 11
NT-proBNP, pg/mL	6470 ± 8328	11 622 ± 12 592	6635 (193-30 000)	5702 (5288-6116)	5178 (2220-34 153)	-
Beta-blocker therapy	16 (36)	24 (45)	-	-	5 (33)	-
Antiarrhythmic drug therapy	7(16)	8 (15)	-	-	13 (87)	-
Left ventricular ejection fraction (%)	44 ± 13	-	52	-	53 (40-65)	43 ± 14
Left ventricular ejection fraction < 35 or < 45%	14 (31)	9 (17)	3 (10)	5 (26)	-	-
New York Heart Association class III or IV heart failure	25 (56)	42 (79)	13 (42)	17 (89)	-	-
Syncope	2(4)	18 (34)	-	4 (21)	4 (27)	-
Nonsustained ventricular tachycardia	17 (38)	6 (11)	23 (74)	10 (53)	12 (80)	-
Primary prevention	38 (84)	41 (77)	16 (52)	19 (100)	14 (93)	25 (81)
Secondary prevention	7 (16)	12 (23)	5 (16)	0 (0)	1 (7)	6 (19)
AL amyloidosis	12 (27)	33 (62)	15 (48)	19 (100)	15 (100)	14 (45)
ATTR amyloidosis	27 (60)	9 (17)	4 (13)	0 (0)	0 (0)	16 (52)
AA amyloidosis	6 (13)	10 (19)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)

ortalita 31%

Received: 25 November 2019 | Revised: 26 March 2020 | Accepted: 24 April 2020
 DOI: 10.1111/jce.14541

ORIGINAL ARTICLE WILEY

Effect of ICD implantation on cardiovascular outcomes in patients with cardiac amyloidosis: A systematic review and meta-analysis

Ahmad Halawa MD¹ | Henok G. Woldu PhD² | Kristina Giffit Kacey DO¹ | Martin A. Alpert MD¹

Indikace ICD – ESC guidelines



European Heart Journal (2022) 43, 3997–4126
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

ESC GUIDELINES

2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Developed by the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

electromechanical dissociation.^{762,763} The benefit of primary prevention ICD implantation in patients with cardiac amyloidosis is uncertain. Currently, an ICD should be considered in patients with haemodynamically not-tolerated VT after careful discussion of the competing risks of non-arrhythmic death and non-cardiac death.

Recommendation Table 32 — Recommendations for implantable cardioverter defibrillator implantation in patients with cardiac amyloidosis

Recommendations	Class ^a	Level ^b
An ICD should be considered in patients with light-chain amyloidosis or transthyretin-associated cardiac amyloidosis and haemodynamically not-tolerated VT.	IIa	C

Indikace ICD



ESC

European Society of Cardiology

European Heart Journal (2023) 44, 3503–3626
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>

ESC GUIDELINES

2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies

Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC)

Authors/Task Force Members: Elena Arbelo *†, (Chairperson) (Spain),

The natural history of cardiac amyloidosis associates electrical conduction disease of the heart with symptomatic bradycardia and advanced AV block.^{375,1074,1075} The clinical threshold for pacemaker indication should be low, as the disease progresses and implantation of the device allows rate response to exercise and medication adjustment.^{375,1074} The role of ICD in cardiac amyloidosis for SCD prevention is not clearly known, but available data do not support their use in primary prevention.^{1076,1077}

JACC
© 2025 BY THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION
PUBLISHED BY ELSEVIER

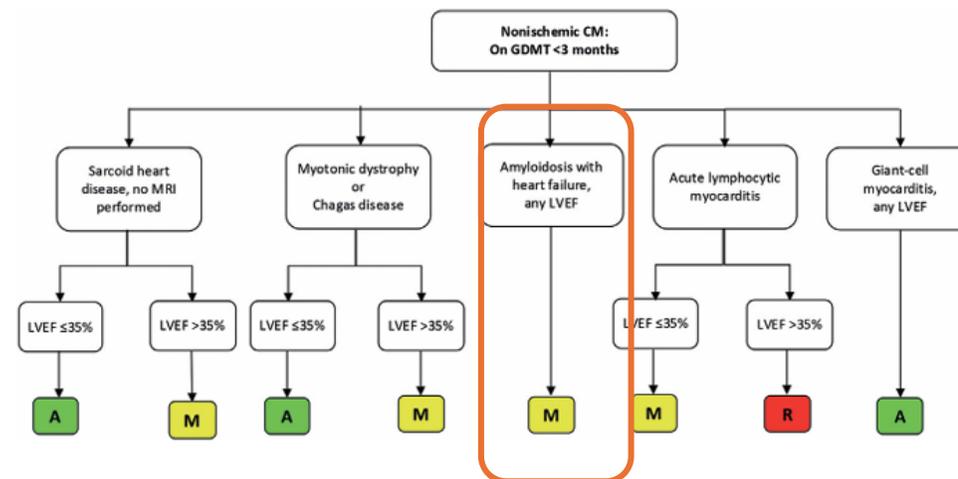
VOL. 85, NO. 11, 2025

APPROPRIATE USE CRITERIA

ACC/AHA/ASE/HFSA/HRS/SCAI/SCCT/SCMR 2025 Appropriate Use Criteria for Implantable Cardioverter-Defibrillators, Cardiac Resynchronization Therapy, and Pacing

A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance

FIGURE 13 Summary of Table 2.2.3, Nonischemic CM, Specific Etiologies



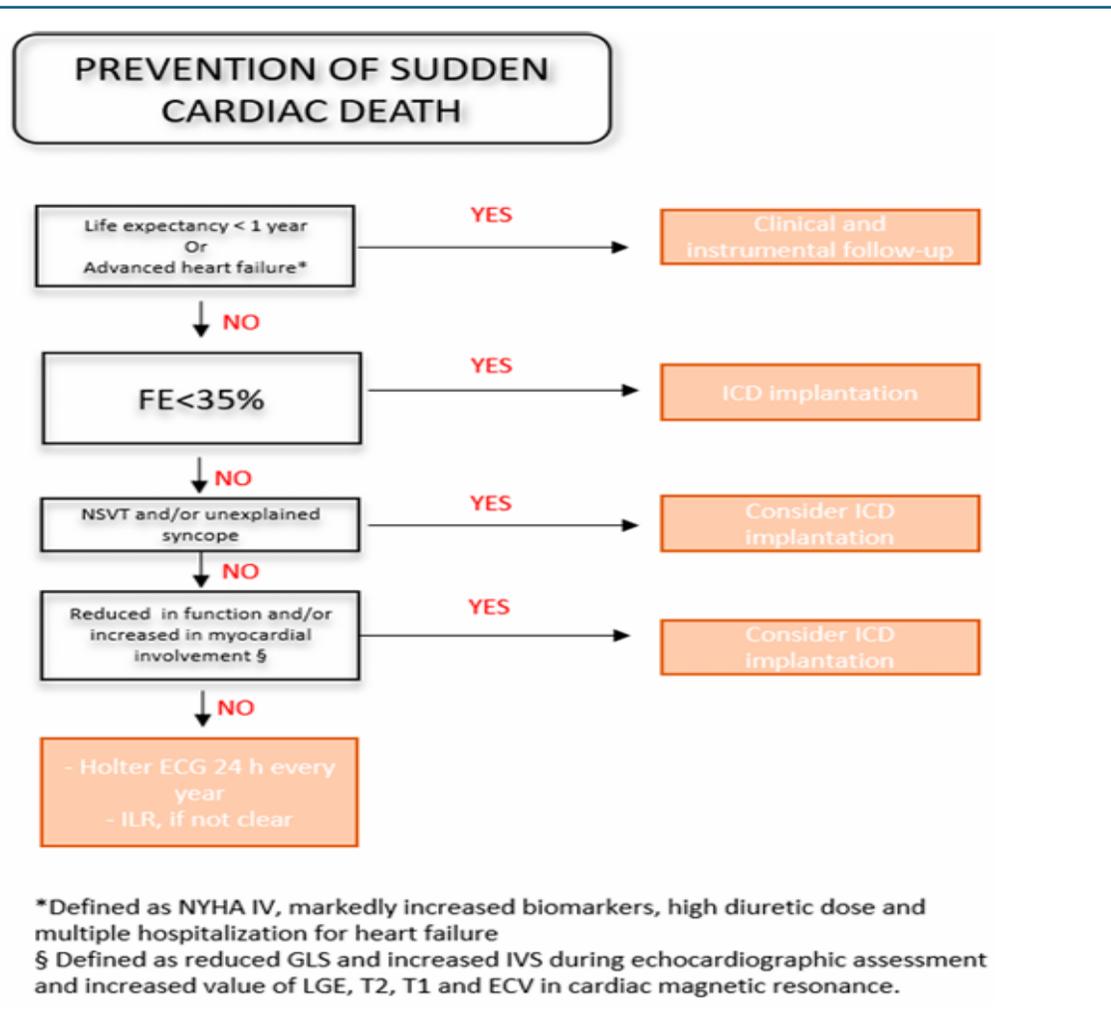
Prevence NSS

Review

Arrhythmic Risk Stratification in Cardiac Amyloidosis: A Review of the Current Literature

Eleonora Bonvicini ¹, Alberto Preda ², Chiara Tognola ³, Raffaele Falco ², Roberto Gidiucci ², Giulio Leo ², Sara Vargiu ², Marisa Varrenti ², Lorenzo Gigli ², Matteo Baroni ², Marco Carbonaro ², Giulia Colombo ², Alessandro Maloberti ^{3,4}, Cristina Giannattasio ^{3,4}, Patrizio Mazzone ² and Fabrizio Guarracini ^{2,*}

doi:10.3390/jcdd11070222



Indikace ICD – primární prevence

- zůstává předmětem diskuse
- není jasná evidence pozitivního vlivu na mortalitu (data spíše pro AL-A), rozdílné závěry studií
- Identifikace prediktorů NSS..? (tíže hypertrofie LK, EFLK, GLS, LGE, biomarkery?...)
- **Stanford University Study** – kritéria pro implantaci ICD → primární prevence

(Varr et al, Heart Rhythm, 2014)

- dobrá kvalita života
- prognóza > 12 měsíců
- časná stadia

měsíců

onem., NYHA I-III

v případě non-posturální zátěžové synkopy nebo záchytu nsKT/sKT při monitoraci

Shrnutí

Fibrilace síní – preference kontroly rytmu

- kontrola frekvence - betablok. , amiodaron
- KI - Ca-antagonisté, propafenon, digoxin za monitorace
- katéetrová ablace – bezpečná, účinná, data, časná stadia onem.
- EKV – časný efekt srovnatelný s ost dg,
 - riziko komplikací, ne opakovaně
 - riziko rozvoje FS – PR int > 200 ms, QRS
- antikoagulace bez ohledu na CHA2DS2-
- DOAC rovnocenná s AKT VKA
- vys. riziko intrakard. trombózy i přes AKT či

omezená

> 120

AKT
VASC

SR

- u indikovaných pac. uzávěr ouška LS

Bradyarytmie - především AV blokády

- prediktory implantace PM PR int > 200 ms,
- QRS > 120 ms, anamnéza FS, IVSd > 18 mm
- zhoršení symptomů při pacingu PK > 40 %
- preference BiV PM, nově LBBAP

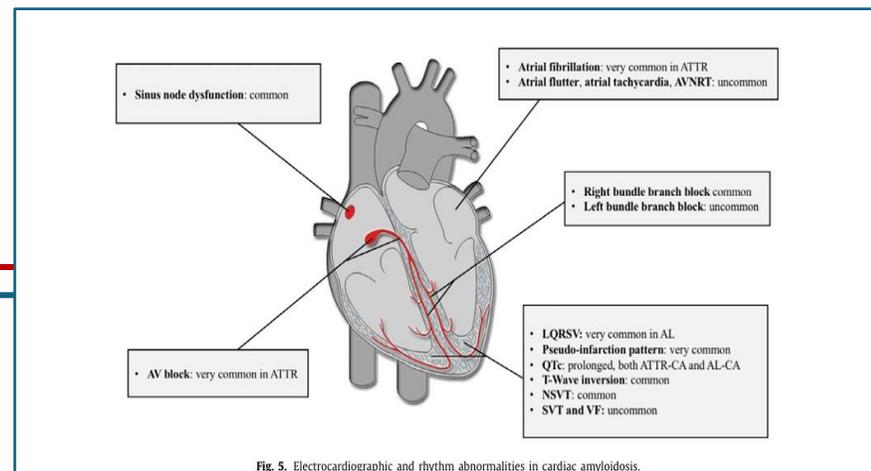
Prevence NSS – kritéria nejednoznačná..

- lze zvážit při vysokém riziku NSS, v časném stadiu onemocnění, při dobrém funkčním stavu a prognóze > 12měs
- po pečlivé konzultaci, se zvážením

přínosu

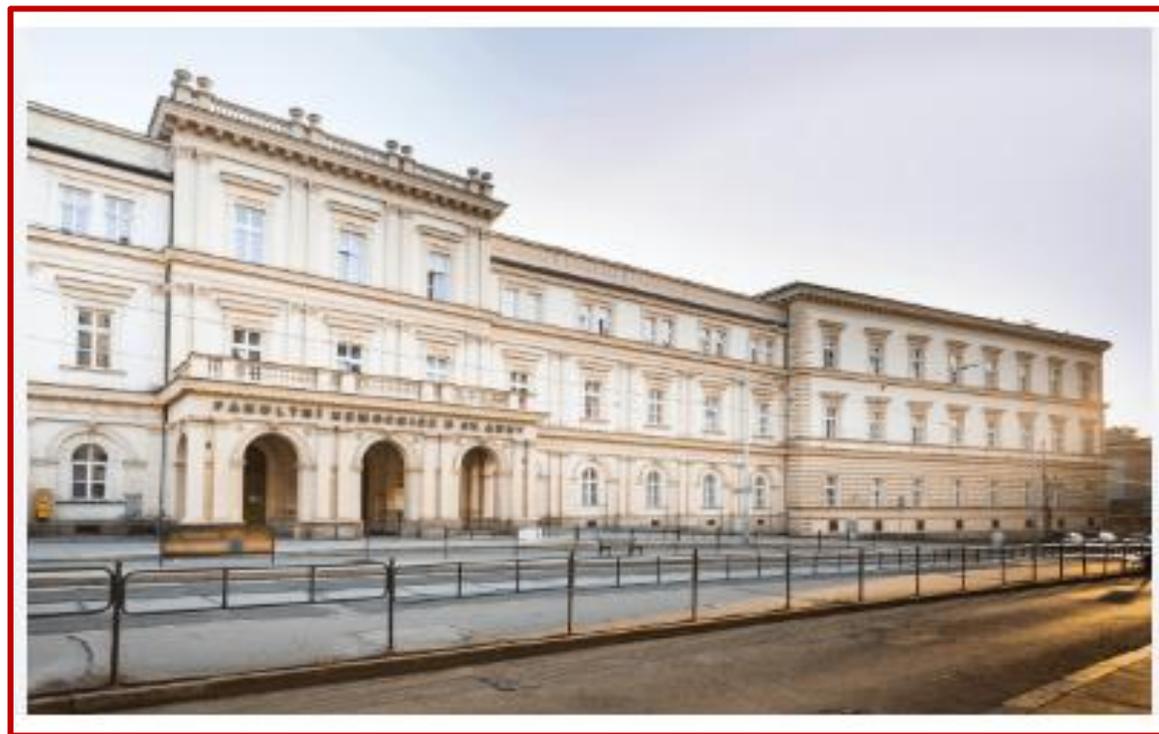
Závěr

- častý výskyt arytmií u pacientů s CA
- špatná tolerance, výrazné symptomy
- intolerance nebo KI řady farmak
Med, 2024)
- progrese onemocnění x nové možnosti léčby → ovlivnění prognózy
- nutný pravidelný skrínig – 24-h EKG, vícedenní monitorace, implant. rekordéry..
- specifický přístup v terapii
- zůstává mnoho nejasného... (prevence NSS, AKT u SR, prever implantace PM...)



(Martini et al, Trends in cardiovasc Med, 2024)





FAKULTNÍ
NEMOCNICE
U SV. ANNY
V BRNĚ



MUNI Masarykova univerzita
MED Lékařská fakulta



I. INTERNÍ
KARDIOANGIOLOGICKÁ
KLINIKA FNUSA A LF MU

Výdej léčivého přípravku Vyndaqel je vázán na lékařský předpis a je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

Před předepsáním přípravku se, prosím, seznamte s úplnou informací o přípravku na www.pfizer.cz/vpois.

Pfizer, spol. s r.o., Stroupežnického 3191/17, Smíchov, 150 00 Praha, tel.: 283 004 111, fax: 251 610 270, www.pfizer.cz