

magyar
nyelvű
kiadás

2022 ESC Pocket Guidelines

Klinikai Irányelvek
Bizottsága



European Society of Cardiology
Les Templiers - 2035, Route des Colles
CS 80179 Biot
06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Phone: +33 (0)4 92 94 76 00
Email: guidelines@escardio.org

www.escardio.org/guidelines

VA and SCD

Irányelvek a kamrai ritmuszavarban
szenvedő betegek kezeléséről és
a hirtelen szívhalál megelőzéséről



European Society
of Cardiology

2022-es ESC-guideline-ok a kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek kezeléséről és a hirtelen szívhalál megelőzéséről*

Az Európai Kardiológiai Társaság (ESC) kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek kezelésével és a hirtelen szívhalál megelőzésével foglalkozó munkacsoportja kidolgozásában.
Az Európai Gyermekkardiológiai és Veleszületett Kardiológiai Társaság (AEPC) által támogatva.

Elnökök

Katja Zeppenfeld

Department of Cardiology
Heart Lung Centre
Leiden University Medical Centre
Leiden, Netherlands
E-mail: K.Zeppenfeld@LUMC.nl

Jacob Tfelt-Hansen

Department of Cardiology
The Heart Centre
Copenhagen University Hospital
Rigshospitalet Copenhagen, Denmark
E-mail: jacob.tfelt@regionh.dk

A munkacsoport tagjai:

Marta de Riva (a munkacsoport koordinátora) (Hollandia), Bo Gregers Winkel (a munkacsoport koordinátora) (Dánia), Elijah R. Behr (Egyesült Királyság), Nico A. Blom¹ (Hollandia), Philippe Charron (Franciaország), Domenico Corrado (Olaszország), Nikolaos Dagues (Németország), Christian de Chillou (Franciaország), Lars Eckardt (Németország), Tim Friede (Németország), Kristina H. Haugaa (Norvégia), Méléze Hocini (Franciaország), Pier D. Lambiasi (Egyesült Királyság), Eloi Marijon (Franciaország), Jose L. Merino (Spanyolország), Petr Peichl (Cseh Köztársaság), Silvia G. Priori (Olaszország), Tobias Reichlin (Svájc), Jeanette Schulz-Menger (Németország), Christian Sticherling (Svájc), Stylianos Tzeis (Görögország), Axel Verstraël (Belgium), Maurizio Volterrani (Olaszország).

¹Az Európai Gyermekkardiológiai és Veleszületett Kardiológiai Társaság (AEPC) képviselőjében.

Az alszakmai ESC-közösségek, amelyek részt vettek e dokumentum kidolgozásában:

Egyesületek: Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Munkacsoportok: Cardiac Cellular Electrophysiology, Myocardial and Pericardial Diseases. Patient Forum

*A kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek kezelésére és a hirtelen szívhalál megelőzésére vonatkozó, 2022-es ESC-irányelvekből átvéve (European Heart Journal; 2022 – doi: 10.1093/eurheartj/ehac262).

Felülvizsgálva: 2022. 09. 08.

Tartalomjegyzék

1. Bevezetés.....	3
2. A pocket guideline szerkezete és használata.....	3
3. A közvélemény figyelmének felkeltése és a beavatkozás fontossága.....	5
4. Diagnosztika	5
4.1. Diagnosztikai lépések a kamrai ritmuszavar első megjelenésekor.....	5
1. eset: az NSVT véletlen felfedezése.....	5
2. eset: első SMVT-epizóddal jelentkező betegek.....	7
A hirtelen szívmegállás túlélői.....	8
3. eset: az SCA túlélőinek kivizsgálása.....	8
A hirtelen szívhalál áldozatai és a SADS-ben elhunytak hozzátartozói.....	11
4. eset: a hirtelen halál áldozatainak vizsgálata.....	11
5. eset: a SADS-ben elhunytak hozzátartozóinak értékelése.....	13
4.2. Genetikai vizsgálat.....	14
5. A kamrai ritmuszavar akut kezelése	15
6. Hosszú távú kezelés – gyógyszeres kezelés. Általános szempontok.....	19
7. Hosszú távú kezelés – eszközös terápia. Általános szempontok.....	21
8. Diagnosztikai értékelés, kezelés és kockázatstratifikáció a klinikai megjelenés és az ismert (valószínűsíthető) alapbetegség alapján.....	25
8.1. Koszorúér-betegség és koszorúér-rendellenességek.....	25
8.2. Idiopátiás PVC/VT és PVC indukálta/súlyosbította cardiomyopathia.....	30
8.3. Cardiomyopathiák.....	34
8.4. Neuromuskuláris betegségek.....	40
8.5. Gyulladásos szívbetegségek.....	42
8.6. Szívbillentyű-betegség.....	45
8.7. Veleszületett szívbetegség.....	45
8.8. Primer elektromos betegségek.....	47
Idiopátiás VF.....	49
Hosszú QT szindróma.....	50
Andersen–Tawil-szindróma, 1. típus.....	53
Brugada-szindróma.....	53
Korai repolarizációs szindróma.....	57
Katekolaminerg polimorf kamrai tachycardia.....	59
Rövid QT szindróma.....	60
9. Szelektált populációk.....	62

1. Bevezetés

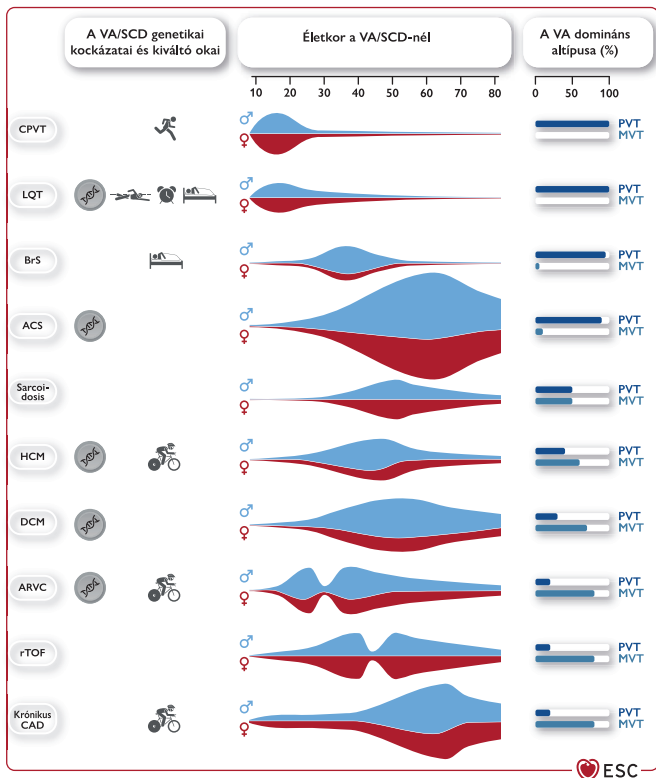
Az Európai Kardiológiai Társaság (ESC) a közelmúltban befejezte a kamrai ritmuszavarban (VA) szenvedő betegek kezelésével és a hirtelen szívhalál (SCD) megelőzésével kapcsolatos orvosi evidenciák és klinikai vizsgálati adatok jelenlegi állapotának átfogó felülvizsgálatát. Az átfogó felülvizsgálati folyamat során a konkrét kezelési lehetőségeket megvizsgálták, és pontozták az előre meghatározott skálák szerint a bizonyítékok szintjének és a klinikai ellátási ajánlások erősségének értékelésére. Ezeket az értékelési rendszereket a belső borítóoldalon részletesen ismertetjük (az ajánlások ESC-osztályai és evidenciaszintjei [1. és 2. táblázat](#)). A felülvizsgálatból származó bizonyítékokat és klinikai ellátási ajánlásokat rövidítetlen formában közzétették, és szabadon hozzáférhetővé tették az ESC honlapján és a European Heart Journal (EHJ) által üzemeltetett honlapon.

2. A pocket guideline szerkezete és a használata

A következőkben oktatási eszközként bemutatjuk a teljes guideline-ból származó, alapvető klinikai ellátással kapcsolatos információk összeállítását. Felhívjuk a pocket guideline felhasználóinak figyelmét, hogy az itt tárgyalt témák és orvosi bizonyítékok lényegesen részletesebben, további ajánlásokkal és alátámasztó szöveggel együtt szerepelnek a fent említett, közzétett forrásdokumentumokban. Ez a pocket guideline tartalmazza az összes átfogó folyamatábrát és az ajánlások többségét, rövid bevezetővel kísérve. A folyamatábrák színekódolása az ajánlás osztályát tükrözi a teljes guideline és más ESC-guideline-ok szerint. Az ajánlásokat tartalmazó táblázatban csak azok az ajánlások szerepelnek, amelyek nem derülnek ki a folyamatábrákból.

A VA és az SCD genetikai kockázatát és a tipikus triggerként működő fizikai aktivitást, a VA/SCD megjelenésekor betöltött életkort, a nemek túlsúlyát és a VA tipikus altípusát (polimorf VT, kamrafibrilláció vs. monomorf VT) a VA/SCD-vel társuló különböző betegségekben a központi ábra ([1. ábra](#)) mutatja be. A guideline-ok első része útmutatást ad a korábban ismert szívbetegséggel nem rendelkező betegek VA-val történő első megjelenésekor végzett diagnosztikai értékeléshez, beleértve a genetikai vizsgálatokra vonatkozó ajánlásokat is. Gyakorlati ajánlásokat tartalmaz az ICD programozására, a széles QRS-tachycardia és az elektromos vihar kezelésére, illetve a gyógyszeres kezelés kezdetére vonatkozóan. A második rész a betegség-specifikus kezelés szerint tagolódik, majd a kiválasztott populációkra vonatkozó ajánlások következnek.

1. ábra. Központi ábra



ACS: akut koronáriaszindróma; ARVC: aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia; BrS: *Brugada*-szindróma; CAD: koszorúér-betegség; CPVT: catekolaminerg polimorf kamrai tachycardia; HCM: hipertrófiás cardiomyopathia; DCM: tágtult cardiomyopathia; CAD: krónikus iszkémiás szívbetegség; LQT: hosszú QT szindróma; MVT: monomorf kamrai tachycardia; PVT: polimorf kamrai tachycardia; rTOF: javított Fallot-tetralógia; VF: kamrafibrilláció

3. A közvélemény figyelmének felkeltése és a beavatkozás fontossága

A korai újraélesztés megkezdése a sürgősségi orvosi ellátás megérkezése előtt a túlélési esélyek javításának kulcsfontosságú eleme.

Ajánlások a nyilvános alapszintű életmentésre és az AED-hez való hozzáférésre vonatkozóan

Ajánlások	Osztály	Szint
Javasolt, hogy a külső automata defibrillátor olyan helyeken legyen elérhető, ahol nagyobb valószínűséggel fordul elő szívmegállás. ^a	I	B
Az OHCA-nál ajánlott, hogy a jelenlévők azonnal kezdjék meg az újraélesztést.	I	B
Ajánlatos az alapvető életmentésről szóló közösségi képzés az újraélesztéssel és az AED használatával kapcsolatban.	I	B
Meg kell fontolni az alapszintű életmentésben képzett önkéntesek mobiltelefonos riasztását, hogy segítsenek a közelben lévő OHCA-áldozatoknak.	IIa	B

AED: automata külső defibrillátor; CPR: kardiopulmonális reszuscitáció; OHCA: kórházon kívüli szívmegállás

^aBevásárlóközpontok, stadionok, tömegközlekedési állomások, kaszinók.

©ESC

4. Diagnosztika

4.1. Diagnosztikai lépések a kamrai ritmuszavar első megjelenésekor

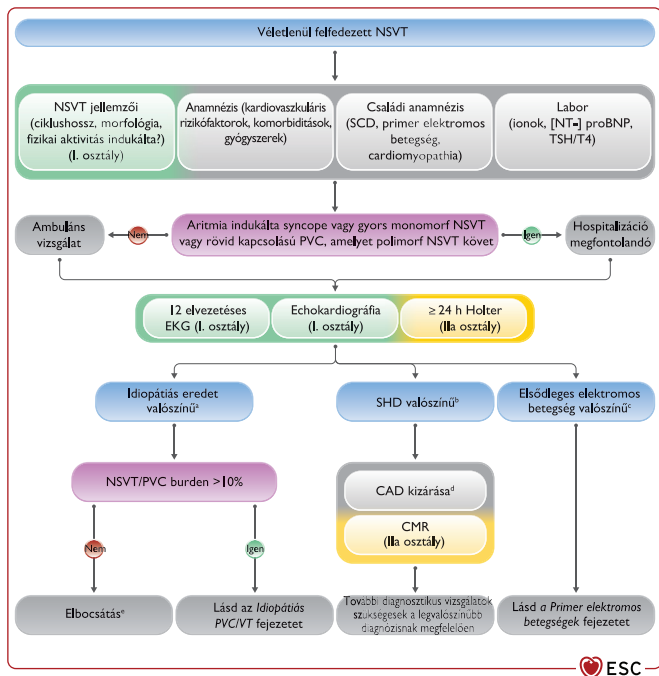
A VA és az (abortált) SCD egy korábban nem ismert szívbetegség gyakori első megnyilvánulása. Átfogó diagnosztikai értékelést javasunk az öt leggyakrabban előforduló klinikai esethez:

1. Véletlenül felfedezett, nem tartós VT (NSVT)
2. Első tartós monomorf VT- (SMVT-) epizód
3. A hirtelen szívmegállás túlélői
4. A hirtelen halál áldozatai
5. A hirtelen aritmia okozta halál szindrómában elhunytak hozzátartozói

Az NSVT véletlen felfedezése és az első SMVT-epizóddal jelentkező betegek

1. Az NSVT véletlen felfedezése gyakori a rutinszerű kardiológiai kivizsgálás és monitorozás során a nem kardiológiai beavatkozásokhoz szükséges anesztézia/szedáció bevezetése előtt. A véletlenül felfedezett NSVT további kivizsgálást igényel a háttérben álló esetleges eltérések azonosítása vagy kizárása érdekében.

2. ábra. 1. eset: véletlenül felfedezett NSVT



CAD: koszorúér-betegség; CMR: a szív mágnesesrezonancia-vizsgálata; EKG: elektrokardiogram; NSVT: nem tartós kamrai tachycardia; PVC: korai kamrai komplex; SCD: hirtelen szívhalál; SHD: strukturális szívbetegség

^aRVOT vagy fascicularis eredetre utaló EKG-morfológia, negatív családi anamnézis, normális 12 elvezetéses EKG és echokardiogram.

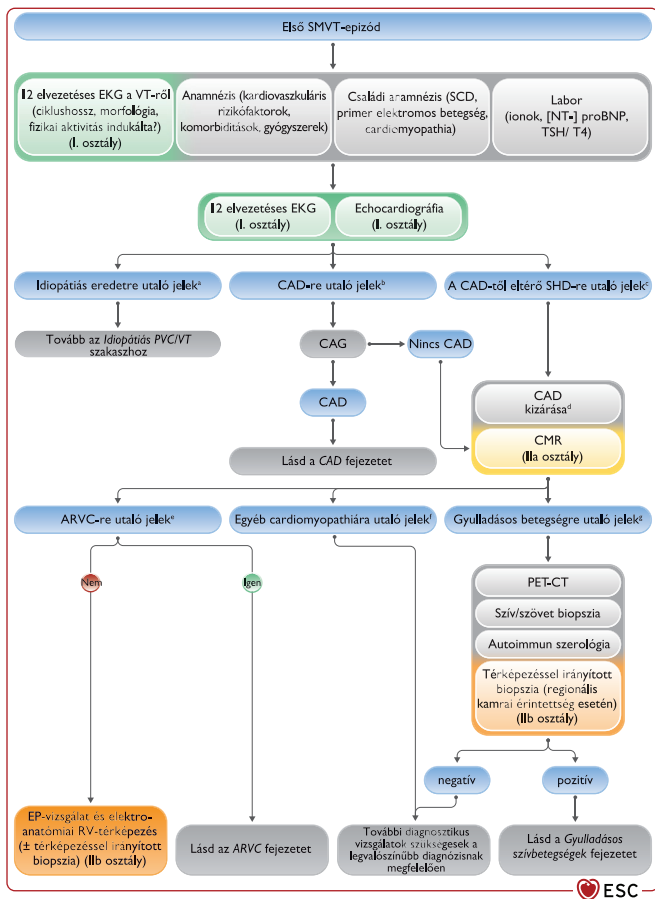
^bPI. atrioventricularis vezetési rendellenességek, Q-hullámok, széles QRS-komplexus, ST/T-hullámok eltérései, kórosan magas vagy alacsony feszültségek. Kamrai diszfunkció/dilatáció/hipertrófia/falelvékonyodás, szegmentális falmozgászavar, multifokális PVC-k/NSVT-k/növekvő kamrai ritmuszavar (VA) burden fizikai terhelés során.

^cPI. Brugada-mintázat, hosszú/rövid QT, polimorf/bidirekcionális VA fizikai terhelés során.

^dDiagnosztikai vizsgálat a CAD kizárására a beteg profiljának és tüneteinek megfelelően.

^eÚj tünetek vagy a beteg klinikai állapotában bekövetkező változások esetén fontolja meg az újraértékelést.

3. ábra. 2. eset: első SMVT-epizóddal jelentkező betegek



ARVC: aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia; CAD: koszorúér-betegség; CAG: koszorúér-angiográfia; CMR: szív-MRI; EKG: elektrokardiogram; EP: elektrofiziológiai; LV: bal kamra; PET-CT: pozitronemissziós tomográfia és komputertomográfia; PVC: korai kamrai komplex; RV: jobb kamra; SCD: hirtelen szívhalál; SHD: strukturális szívbetegség; SMVT: tartós monomorf VT; VT: kamrai tachycardia

*RV-kiáramlási traktus vagy fascicularis eredetre utaló EKG-morfológia, negatív családi anamnézis, normális 12 elvezetéses EKG és echokardiogram. [†]PI. Q-hullámok, QRS-fragmentáció, ST/T-rendellenességek, szegmentális falmozgászavar. [‡]PI. atrioventricularis (AV) vezetési rendellenességek, Q-hullámok, széles QRS-komplexus, T-hullám-inverzció, abnormálisan magas vagy alacsony feszültségek. Kamrai diszfunkció/dilatáció/hipertrofia/falelvékonyodás/falmozgási rendellenességek/diffúz hipokinézis. [§]Diagnosztikai vizsgálat a CAD kizárására a beteg profiljának és tüneteinek megfelelően. [¶]A munkacsoport felülvizsgált kritériumai szerint. ^{||}PI. AV-vezetési rendellenességek, kórosan magas vagy alacsony feszültségek, széles QRS, ST/T-hullám-eltérések, LV-dilatáció és -diszfunkció, késői gadolíniumhalmozás noniszkémiás eloszlással. ^{¶¶}PI. AV-blokk, széles QRS, ST/T-eltérések, multifokális PVC-k, gyulladáshyperaemia és ödéma, fibrózis, szisztolés LV- és RV-diszfunkció, perikardiális folyadékgyülem.

2. Az SMVT-vel jelentkező betegek többsége mögöttes SHD-vel rendelkezik. A részletes diagnosztika fontos, mivel az alapbetegség határozza meg a beteg további kezelését.

A hirtelen szívmegállás túlélői

A helyes diagnózis kulcsfontosságú ahhoz, hogy a hirtelen szívmegállás túlélőinek (SCA) és családjuknak a legmegfelelőbb kezelést és életmódbeli tanácsokat lehessen adni. Összességében az SCA-nak négy lehetséges oka van: 1) nonkardiális ok (pl. agyvérzés és tüdőembólia), 2) iszkémiás szívbetegség, 3) noniszkémiás strukturális szívbetegség és 4) primer elektromos betegségek. A hirtelen szívmegállás túlélőinek diagnosztizálására szolgáló algoritmust a 4. ábra mutatja be. A folyamatábra úgy van felépítve, hogy az összes okot az SCA okainak rangsorolásával lehessen felismerni.

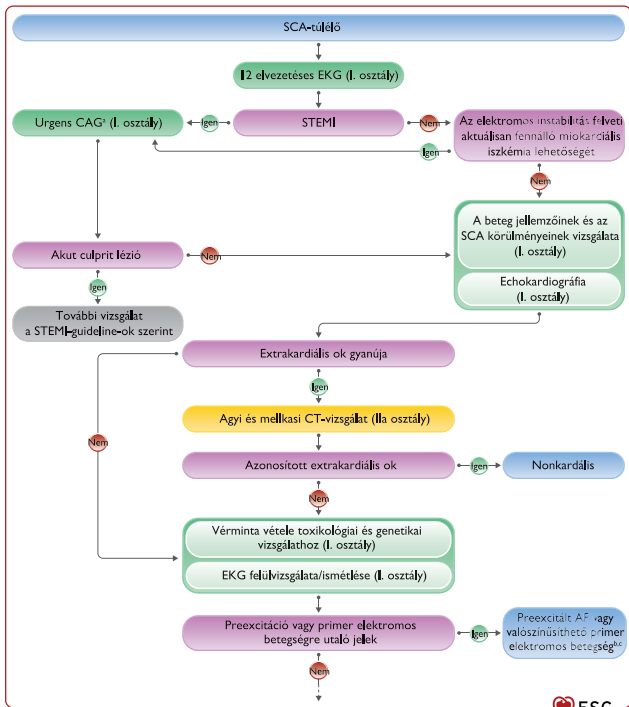
Ajánlások az SCA-túlélők kivizsgálásához

Ajánlások	Osztály	Szint
A nyilvánvaló extrakardiális ok nélküli SCA-túlélő kivizsgálását multidiszciplináris csapatnak kell felügyelnie.	I	B
A CIED-ből és a viselhető monitorokból készült felvételek visszakeresése minden SCA-túlélő esetén javasolt.	I	B

©ESC

CIED: szívbe ültethető elektronikus eszközök; SCA: hirtelen szívmegállás

4. ábra. 3. eset: az SCA túlélőinek kivizsgálása



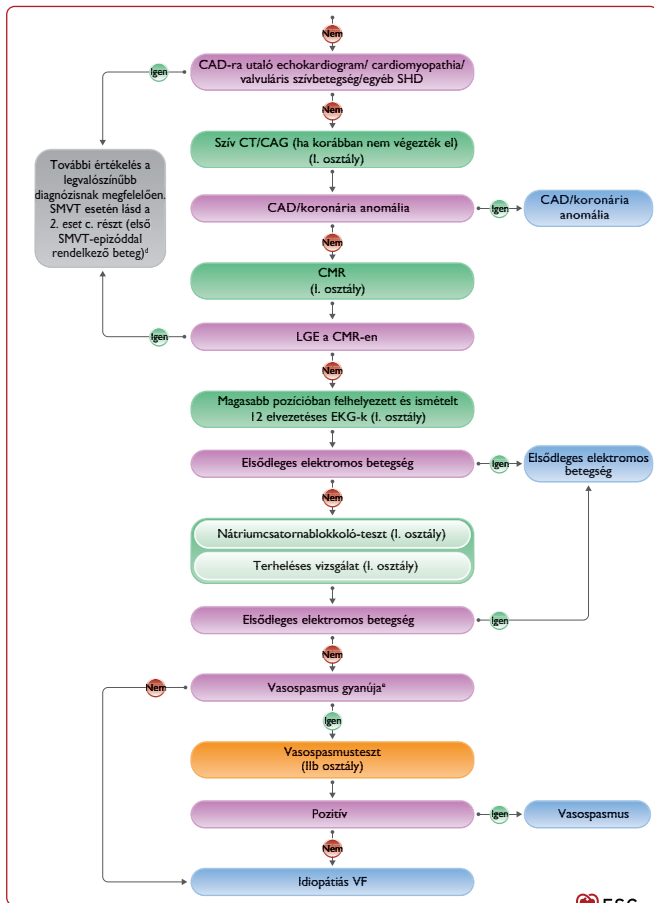
(Folytatás a következő oldalon.)



AF: pitvarbrilláció; CAD: koszorúér-betegség; CAG: koszorúér-angiográfia; CMR: szív-MRI; CT: komputertomográfia; EKG: elektrokardiogram; LGE: késői gadoliniumhalmozás; SCA: hirtelen szívmegállás; SHD: strukturális szívbetegség; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; STEMI: ST-elevációs szívinfarktus; VF: kamrafibrilláció

*2017-es SC-guideline-ok az akut szívinfarktus kezeléséről STEMI esetén. ^bAz SHD kizárása a beteg életkorától és jellemzőitől függően; a QT-időt a szívmegegállást követően néhány nappal újra kell értékelni. ^cA beteg jellemzőitől és a klinikai kontextustól függően mérlegelni kell a szív CT/CAG-t. ^dA bal kamrai funkciót az echokardiogramon néhány nap múlva újra el kell végezni, hogy kizárjuk a szisztolés diszfunkció okaként az esetleges miokardiális stunningot. ^eKomoly klinikai gyanú esetén (tipikus tünetek és átmeneti ST-szakasz-eleváció a monitorozás során) megfontolandó a koszorúér-spasmus korai vizsgálata.

4. ábra. 3. eset: az SCA túlélőinek kivizsgálása (folytatás)



A hirtelen szívhalál áldozatai és a SADS-ben elhunytak hozzátartozói

Ajánlások az SD áldozatainak értékelésére		
Ajánlások	Osztály	Szint
A váratlan SD kivizsgálását, különösen örökletes betegség gyanúja esetén, közegészségügyi prioritássá kell tenni.	I	B
A SADS után az elhunytan végzett post mortem genetikai vizsgálat további génekre vonatkozóan is mérlegelhető.	IIb	C
A SADS után nem ajánlott a hipotézismentes post mortem genetikai vizsgálat exom- vagy genomszekvenálással.	III	B

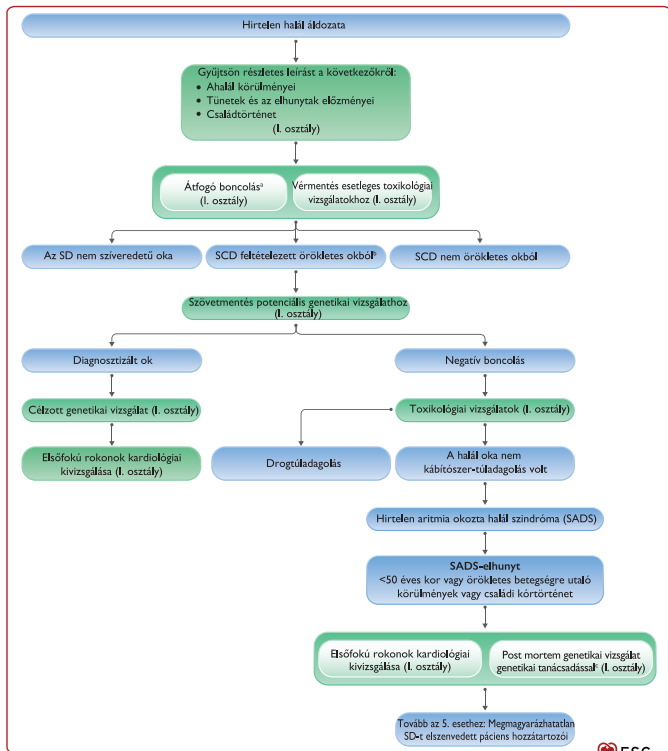
©ESC

SADS: hirtelen aritmias halál szindróma; SD: hirtelen halál

A boncolás az SD eseteiben kulcsfontosságú annak megállapításához, hogy az elhunyt családjában fennáll-e az öröklött szívbetegség kockázata (5. ábra). Az 50 év alatti fiatal egyéneknél az SCD eseteinek mintegy felében azonosítható potenciális örökletes szívbetegség. A halál okának megállapításához elengedhetetlen a korábbi tünetekre, társbetegségekre, gyógyszeres kezelésre és a családi anamnézisére vonatkozó összes rendelkezésre álló adat összegyűjtése. A boncolás fő szerepe az SD-ben a halál okának megállapítása. Egy szívhez értő patológus sok esetben megváltoztatja a kezdeti diagnózist, ami rávilágít a szakértői vizsgálat szükségességére. A boncolás során azonosított örökletes szívbetegségek közé tartoznak a cardiomyopathiák (HCM, DCM, ARVC) és a familiáris CAD. A toxikológiai szűrés a fiatal SD-esetek nagy részében gyógyszer-túladagolást vagy polifarmáciát mutathat ki. A szövetek megőrzése a DNS-kivonás céljából fontos a post mortem genetikai elemzéshez. A halál utáni, betegségre irányuló genetikai analízisek pl. a familiáris hypercholesterinaemia és az ARVC esetében jelentősek.

A hirtelen aritmia okozta halál szindróma a leggyakoribb oka 35 év alatti, SCD-t elszenvedett pácienseknél (6. ábra). A SADS-ben elhunytak családjának vizsgálata nagy arányban azonosítja a rokonok genetikailag öröklött szívbetegségét, amely feltehetőleg a halál oka. Az elhunyt genetikai elemzése (molekuláris boncolás) és a család klinikai vizsgálata együttesen fontos a pontos diagnózis felállításához. Az etiológiák közé tartozik a hosszú QT szindróma, a *Brugada-szindróma*, a *CPVT* és egyéb fel nem fedezett cardiomyopathia.

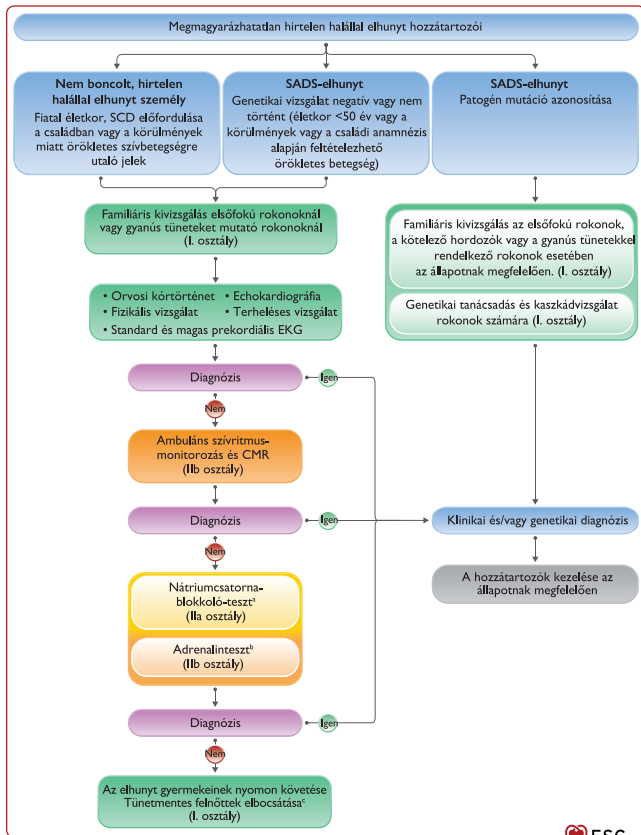
5. ábra. 4. eset: a hirtelen halál áldozatainak vizsgálata



SADS: hirtelen aritmiás halál szindróma; SCD: hirtelen szívhalál; SD: hirtelen halál

*Boncolás ajánlott, ideális esetben minden váratlan SD esetén, és mindig az 50 év alattiaknál. A boncolásnak magában kell foglalnia az összes szerv teljes makroszkópos vizsgálatát és szövettani vizsgálatát. A szívét ideális esetben szívzakértőnek kell megvizsgálnia. Örökletes okok vagy megmagyarázhatatlan halál gyanúja esetén DNS- kivonásra alkalmas mintát kell venni. †Minden körülményt figyelembe véve, ide tartoznak a negatív boncolások, a bizonytalan kimenetelű boncolások, a nem iszkémiás cardiomyopathiák, a koszorúér-betegség, ha családi hypercholesterinaemia gyanúja merül fel, és a mellkasi aortadisszekció. ‡A hozzátartozók tájékozott beleegyezése után.

6. ábra. 5. eset: az SADS-ben elhunytak hozzátartozóinak értékelése



CMR: szív-MRI; EKG: elektrokardiogram; SADS: hirtelen aritmiás halál szindróma; SCD: hirtelen szívhalál

^a16 évesnél idősebb ± a vizsgálatok vagy a halál körülményei alapján *Brugada-szindróma* gyanúja áll fenn.

^bHa a fizikai terhelés nem kivitelezhető.

^cÚjraértékelés, ha a családi anamnéziszben változás vagy új tünetek jelentkeznek.

4.2. Genetikai vizsgálat

A genetikai vizsgálatokat multidiszciplináris együttműködéssel kell elvégezni, beleértve olyan szakembereket, akik jártasak nem egyértelmű eredményt követő genetikai tanácsadásban, valamint tapasztalt kardiológusokat, akik képesek a genetikai vizsgálatokat a megfelelő esetekben alkalmazni. A negatív genetikai vizsgálat nem zárja ki sem a diagnózist, sem a családi rendellenességet, és nem szabad erre a célra felhasználni. A mutáció (IV. osztályú/valószínűleg patogén vagy V. osztályú/patogén variáns) azonnal felhasználható akár a diagnózis megerősítésére a probandoknál (az első érintett családtag), akár a rokonok kezdeti diagnózisára, és segíthet a terápia és/vagy a prognózis meghatározásában. Az összes III. osztályú (VUS) és IV. variáns időszakos újraértékelése javallott.

A genetikai vizsgálatokra vonatkozó ajánlások		
Ajánlások	Osztály	Szint
A genetikai vizsgálat akkor ajánlott, ha egy élő vagy elhunyt személynél olyan állapotot diagnosztizálnak, amelynek valószínűsíthetően genetikai alapja van, és fennáll a VA és az SCD kockázata.	I	B
Ha egy feltételezett kauzatív variánst első alkalommal azonosítanak, a patogenitás meghatározása nemzetközileg elfogadott keretrendszer alapján ajánlott.	I	C
Ha egy IV. vagy V. osztályú variánst azonosítottak egy olyan élő vagy elhunyt egyénnél, akinek az állapota a VA és az SCD kockázatát hordozza, az elsőfokú és tüneteket mutató rokonok és az obligát hordozók genetikai vizsgálata ajánlott.	I	C
Ajánlott, hogy a genetikai vizsgálatot és a lehetséges következményekkel kapcsolatos tanácsadást egy multidiszciplináris szakértői csoport végezze.	I	C
Javasoljuk, hogy a III. osztályú (bizonytalan jelentőségű variánsok) és a IV. osztályú variánsokat lehetőség szerint családon belüli szegregáció szempontjából értékeljék, és a variánst rendszeresen vizsgálják újra.	I	C
Nem ajánlott genetikai vizsgálatot végezni olyan betegeknél, akiknél nincs elegendő bizonyíték a genetikai betegségre.	III	C

SCD: hirtelen szívhalál; VA: kamrai aritmiák

5. A kamrai ritmuszavar akut kezelése

A VA akut kezelése magában foglalja a reverzibilis okok azonosítását és kezelését. Gyógyszer okozta ritmuszavarra kell gyanakodni azoknál a betegeknél, akiket olyan szerekkel kezelnek, amelyekről ismert, hogy megváltoztatják a szív elektromos tulajdonságait (pl. QRS- és/vagy QT-megnyúlást idéznek elő) vagy elektrolitrendellenességeket okoznak. A jelentkező VA lehetséges korrigálható oka ellenére minden beteg átfogó vizsgálata fontos, különösen akkor, ha nincs ismert, az állapot hátterében álló szívbetegség, vagy a betegség progressziójának gyanúja merül fel. A széles QRS-sel járó tachycardiával jelentkező betegeket a tünetek és az etiológia szerint kell kezelni (7. ábra). Az SMVT azonnali terminálása még tolerált SMVT esetén is ajánlott, mivel gyors hemodinamikai romlás következhet be. Az SMVT akut megszüntetésére a DC-kardioverzió az előnyben részesített terápia, feltéve, hogy az altatási/szedációs kockázat alacsony. A tolerált SMVT-vel jelentkező betegeknél az AAD-k is alkalmazhatók, különösen az ismert idiopátiás VT-altípusokban szenvedő betegeknél.

Az elektromos vihar gyakori az ICD-s betegeknél, és fokozott halálozással jár. Az elektromos vihar kezelése a beteg hemodinamikai állapotától, a VA típusától (monomorf vs. polimorf VA) és az alapbetegségtől függ. Általában több tényezőt figyelembe vevő megközelítésre van szükség, beleértve a készülék lekérdezését és a készülék programozásának optimalizálását, ALS-t, szedációt/intubálást, iv. AAD-eket és invazív terápiákat, mint például pacing, katéteres abláció, autonóm moduláció és mechanikus keringéstámogatás (8. ábra).

A reverzibilis állapotok kezelésére vonatkozó ajánlások

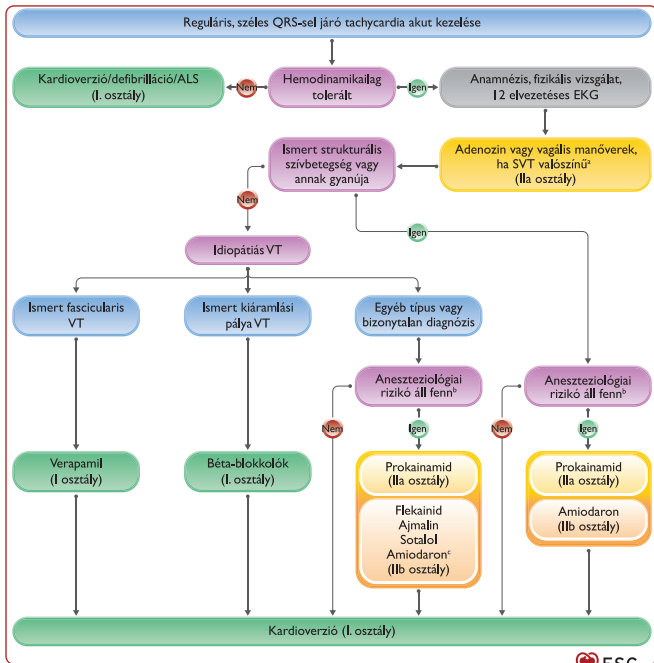
Ajánlások	Osztály	Szint
A gyógyszer leállítása javasolt, ha gyógyszer okozta VA gyanúja merül fel.	I	B
Visszavezethető okok (pl. elektrolitegyensúly-zavar, iszkémiás állapot, hypoxaemia, láz) ^a kivizsgálása ajánlott a VA-ban szenvedő betegeknél.	I	C
Annak ellenére, hogy a VA lehetséges oka korrigálható volt, az ICD-beültetés szükségességét a későbbi VA/SCD kockázatának egyéni megítélése alapján kell mérlegelni.	Ila	C

©ESC

ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; SCD: hirtelen szívhalál; VA: kamrai aritmia

^aA lista nem teljes.

7. ábra. A reguláris, széles QRS-sel járó tachycardia akut kezelése

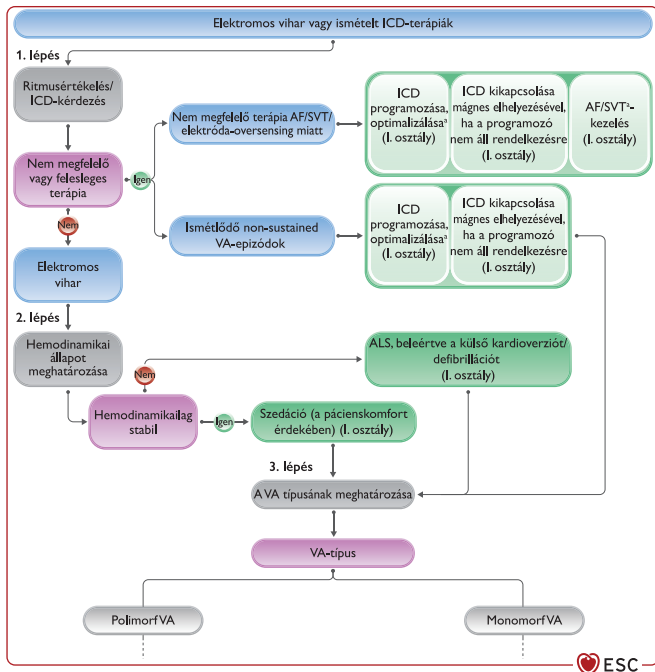


ALS: emelt szintű újraélesztés; EKG: elektrokardiogram; SVT: szupraventrikuláris tachycardia; VT: kamrai tachycardia

^aAz SVT-n kívül az adenosin megszüntetheti az idiopátiás VT-t is, ami azt jelzi, hogy az aritmia háttérben triggerelt aktivitás áll. ^bA kardioverzió előnyeit mérlegelni kell az altatással/szedációval kapcsolatos kockázatokkal szemben. ^cA többi antiaritmiás gyógyszer korlátozott elérhetőségét figyelembe véve.

Ajánlás	Osztály	Szint
Az intravénás verapamil nem ajánlott ismeretlen mechanizmusú, széles QRS-sel járó tachycardia esetén.	III	B

8. ábra. Elektromos vihar vagy ismételt ICD-terápiák kezelése

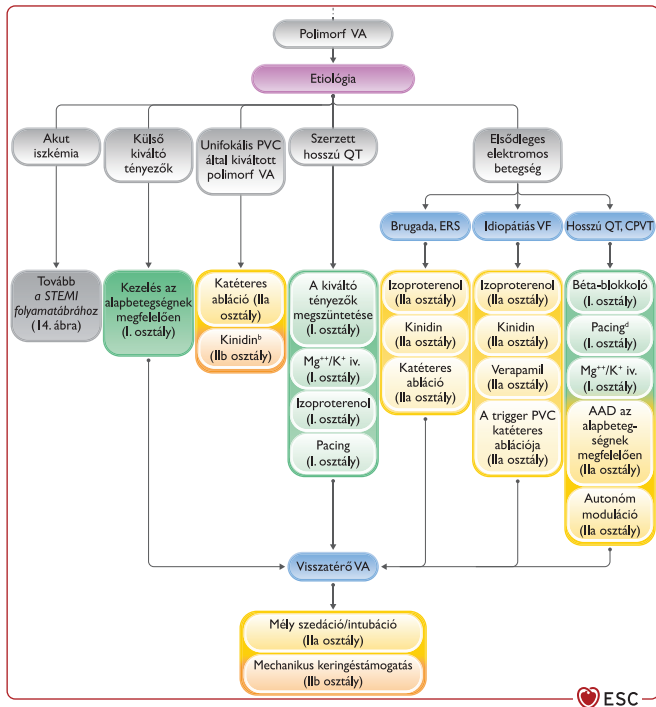


(Folytatás a következő oldalon.)

AAD: antiaritmiás gyógyszer; AF: pitvarfibrilláció; ALS: emelt szintű újraélesztés; CPVT: catekolaminerg polimorf kamrai tachycardia; ERS: korai repolarizációs szindróma; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; PVC: korai kamrai komplex; STEMI: ST-elevációs szívinfarktus; SVT: szupraventrikuláris tachycardia; VA: kamrai aritmia; VF: kamrafibrilláció

*A készülékterápiás rész különleges szempontjai.

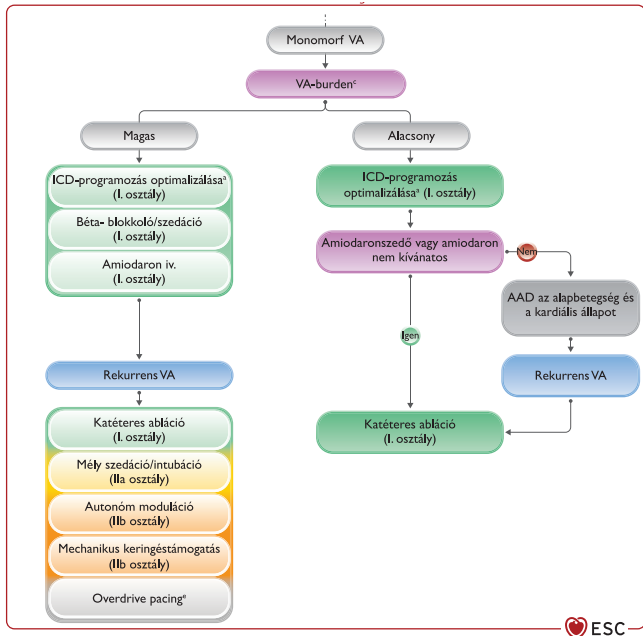
8. ábra. Elektromos vihar vagy ismételt ICD-terápiák kezelése (folytatás)



(Folytatás a következő oldalon.)

^bNincs adat a kinidin hatásáról a PVC-triggerelt polimorf VA-kra vonatkozóan cardiomyopathiában szenvedő betegeknél. ^cA magas VA-burden olyan esetet jelent, amelyben nagyon gyakoriak az ICD-sokkot igénylő VA-epizódok, és csak rövid ideig lehet stabil ritmust elérni. Alacsony VA-burden esetén az ismételt ATP/ICD sokkokat stabil ritmus követi. ^dHa a bradycardia vagy a posztextraszisztolés pauzák facilitálják a PVT/VF indulását. ^eAz overdrive pacing (az alpritmushoz képest magasabb frekvenciával történő pacing) hasznos lehet a lassú, visszatérő/nem visszatérő VT átmeneti elnyomására.

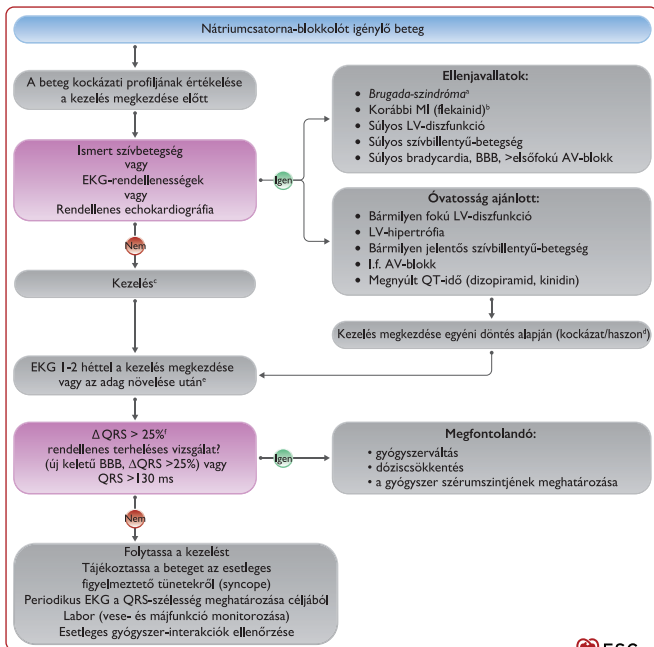
8. ábra. Elektromos vihar vagy ismételt ICD-terápiák kezelése (folytatás)



6. Hosszú távú kezelés – gyógyszeres kezelés. Általános szempontok

A szívelégtelenségben szenvedő betegeknél kötelező az alapbetegség optimális orvosi kezelése, beleértve a szívelégtelenség kezelésére szolgáló gyógyszerek maximálisan tolerálható dózisát. Az AAD-nak fontos szerepe van, különösen a tünetes betegeknél, de alkalmazásukat gyakran korlátozzák a mellékhatások, beleértve a proaritmiás hatást. A nátriumcsatorna-blokkoló szerek és a QT-időt nyújtó gyógyszerek proaritmiás hatása EKG-változásokkal jár. Ezért az AAD jellemzőitől és a betegprofiltól függően szükség lehet rendszeres – EKG-val és további vizsgálatokkal történő – nyomon követésre.

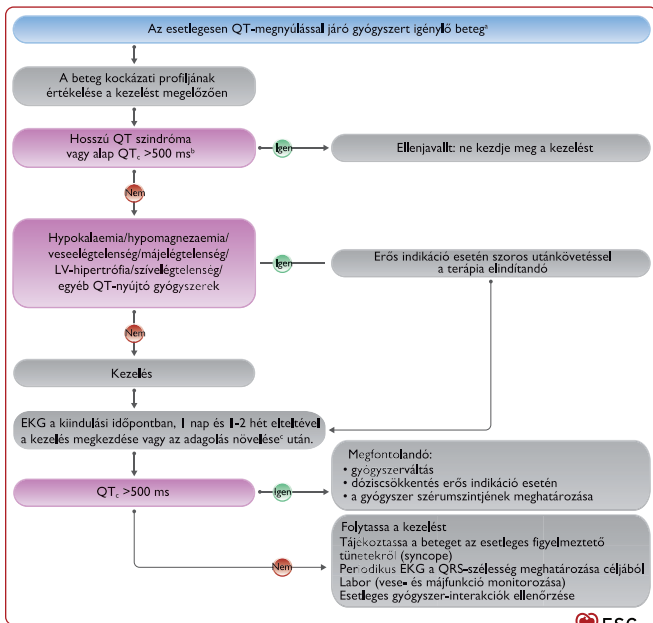
9. ábra. A nátriumcsatorna-blokkolót igénylő betegek értékelése a kezelés megkezdése előtt és utánkövetésük



AF: pitvarfibrilláció; AV: pitvar-kamrai; BBB: szárblokk; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LV: bal kamra; MI: szívinfarktus

^a<http://www.brugadadrugs.org>. ^bFlecainid, Encainid. ^cAz AV-csomó-blokkoló hatású gyógyszerek együttes alkalmazása AF-ben vagy pitvari flutterben szenvedő betegeknél. ^dAz ICD-vel élő betegeknél a gyógyszer okozta proaritmia nagyobb kockázata elfogadható. ^eA pitvarfibrilláció diagnózisára és kezelésére vonatkozó 2020-as ESC-guideline-ok szerint. ^fA $\Delta\text{QRS} > 25\%$ nem egy abszolút határérték, hanem a gyógyszer beadása előtti QRS-szélességtől és a betegre egyénileg meghatározott kockázat-haszon aránytól függ.

10. ábra. Az esetlegesen QT-meghosszabbodással járó gyógyszereket igénylő betegek értékelése a kezelés megkezdése előtt és utánkövetésük



EKG: elektrokardiogram; LV: bal kamra

^b<http://www.crediblemeds.org> ^cHa erős az indikáció, és nincs alternatív kezelés, forduljon specialistaához.

^cA pitvarfibrilláció diagnózisára és kezelésére vonatkozó 2020-as ESC-guideline-ok szerint.

7. Hosszú távú kezelés – eszközös terápia. Általános szempontok

Az ICD szerves részét képezi a VA miatti szívmegállást túlélő betegek, illetve a magas kockázatúnak ítélt betegek kezelésének. Az ICD-terápia előkészítése során fontos figyelembe venni a beteg várható élettartamát, életminőségét és társbetegségeit. Az

ICD programozásának optimalizálása alapvető fontosságú az ICD-terápia-burden minimalizálása és a betegek érdekében. A primer és szekunder prevenció indikációit és sajátos szempontjait külön fejezetek tartalmazzák.

Az ICD-beültetésre vonatkozó ajánlások (általános szempontok)		
Ajánlások	Osztály	Szint
Kardioverter defibrillátor beültetése csak olyan betegek esetében javasolt, akiknél a jó életminőségű túlélés várhatóan >1 év.	I	C
Nem ajánlott ICD-t beültetni incessant VA esetén a betegeknél, amíg a VA-t nem sikerül kontrollálni.	III	C
Az SCD szekunder prevenciójára vonatkozó ajánlások		
Ajánlások	Osztály	Szint
Az ICD beültetése javasolt dokumentált VF vagy hemodinamikailag nem tolerálható VT esetén, reverzibilis okok hiányában.	I	C
VT/VF esetén, ICD-indikáció és amiodaron-kontraindikáció hiányában amiodaron megfontolandó, ha ICD nem áll rendelkezésre, egyidejűleg fennálló orvosi okok miatt ellenjavallt, vagy a beteg elutasítja.	IIb	C
A hasonló morfológiájú PVC által kiváltott SMVT vagy SPVT/VF és ICD indikációval rendelkező betegeknél a katéterabláció megfontolandó, ha ICD nem áll rendelkezésre, ha az egyidejűleg fennálló orvosi okok miatt ellenjavallt, vagy ha a beteg elutasítja.	IIb	C
A szubkután ICD-re vonatkozó ajánlások		
Ajánlás	Osztály	Szint
A szubkután defibrillátor a transzvenás defibrillátor alternatívájaként megfontolandó az ICD indikációval rendelkező betegeknél, ha bradycardia miatti pacing, kardiális reszinkronizáció vagy ATP nem szükséges.	IIa	B
Ajánlások a CRT hozzáadására az ICD-hez		
Ajánlás	Osztály	Szint
Ha az ICD alkalmazása javallt, ajánlott felmérni, hogy a betegnek hasznára válhat-e a CRT-defibrillátor.	I	C

A hordozható kardioverter defibrillátorra vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
A WCD-t olyan felnőtt betegek esetében kell megfontolni, akiknél másodlagos prevenció ICD-indikáció áll fenn, és akiknél átmenetileg nem jön szóba ICD-beültetés.	Ila	C
A WCD az MI utáni korai fázisban, szelektált betegeknél megfontolandó.	Ilb	B

Ajánlások a készülék programozásának optimalizálására

Ajánlások	Osztály	Szint
Az ICD programozásának optimalizálása a nem megfelelő és a szükségtelen terápiák elkerülése és a mortalitás csökkentése érdekében javallott.	I	A
Az egy- vagy kétüregű ICD-s betegeknél, akiknél nincs bradycardia miatti pacingindikáció, ajánlott a kamrai pacing minimalizálása.	I	A
Hosszabb érzékelési beállítások programozása javallott (legalább 6-12 mp vagy 30 intervallum).	I	A
A primer prevenció ICD-s pácienseknél ajánlott a leglassabb terápiás tachycardia-zóna határértékét ≥ 188 bpm-re programozni.	I	A
Az SHD-ben szenvedő betegeknél legalább egy ATP-terápia programozása ajánlott minden tachyarrhythmias zónában.	I	A
Ajánlott az SVT versus VT megkülönböztető algoritmusok programozása a 230 bpm-ig terjedő tachycardia esetén.	I	B
Az elektródadiszfunkciót jelző riasztások aktiválása javasolt.	I	B
Az inappropriate sokkok előfordulásának csökkentése érdekében a távellenőrzés ajánlott.	I	B
Elsőként a burst ATP programozása ajánlott a ramp ATP-vel szemben.	I	B
Az S-ICD-k esetében a kettős érzékelési zóna konfiguráció ajánlott, a diszkriminációs algoritmus aktiválásával az alsó feltételelessokk-zónában.	I	B
Az ICD rutinszerű programozása esetén egynél több tachycardia-detekciós zóna beállítása megfontolandó.	Ila	B

Ajánlások a nem megfelelő ICD-terápia elkerülése érdekében

Ajánlások	Osztály	Szint
Katéteres abláció ajánlott olyan ICD-s betegek esetében, akiknél a visszatérő SVT nem megfelelő ICD-terápiát eredményez.	I	C
Farmakológiai kezelés vagy katéteres abláció ajánlott azoknál a betegeknél, akiknél az AF-hez kapcsolódóan az ICD optimális programozása ellenére nem megfelelő ICD-terápia jelentkezik.	I	C

Ajánlások a pszichoszociális kezelésre az ICD-beültetés után

Ajánlások	Osztály	Szint
A pszichológiai állapot felmérése és a szorongás kezelése ajánlott az ICD-s betegeknél.	I	C
A beteg és az orvos/egészségügyi szakember közötti kommunikáció ajánlott az ICD-vel kapcsolatos aggályok kezelése és az életminőséggel kapcsolatos kérdések megvitatása érdekében az ICD beültetése előtt és a betegség előrehaladása során.	I	C

Ajánlások az ICD beültetésére LVAD-recipientek esetén

Ajánlás	Osztály	Szint
Az ICD beültetését fontolóra kell venni a tüneteket okozó, tartósan fennálló VA-val rendelkező, LVAD-vel élő páciensek esetében.	Ila	B

Ajánlások az ICD-szövődmények megelőzésére

Ajánlások	Osztály	Szint
Az együregű ICD-t a kétüregű ICD-vel szemben olyan primer prevenció betegeknél ajánlják, akiknél jelenleg vagy várhatóan nincs indikáció pitvari vagy AV-szekvenciális pacingre, mivel kisebb az eszközzel kapcsolatos szövődmények kockázata.	I	A
A single-coil elektródák használata megfontolandó a dual-coil elektródákkal szemben, mivel a transzvenás elektródaextrakció során a komplikációs ráta alacsonyabb.	Ila	C

Ajánlások az ICD-s betegek életvégi kérdéseire vonatkozóan

Ajánlások	Osztály	Szint
A beteggel és a családdal folytatott tájékozott megbeszélés az ICD deaktiválási lehetőségeiről és a közös döntéshozatalról a beültetés előtt és az egészségi állapot jelentős romlása esetén javallott.	I	C
A single-coil elektródák használata megfontolandó a dual-coil elektródákkal szemben, mivel a transzvenás elektródaextrakció során a komplikációs ráta alacsonyabb.	Ila	C

Ajánlások az ICD-s betegek életvégi kérdéseire vonatkozóan

Ajánlás	Osztály	Szint
A beteggel és a családdal folytatott tájékozott megbeszélés az ICD deaktiválási lehetőségeiről és a közös döntéshozatalról a beültetés előtt és az egészségi állapot jelentős romlása esetén javallott.	I	C

©ESC

AF: pitvarfibrilláció; ATP: antitachycardia pacing; AV: pitvar-kamrai; CRT: kardialis reszinkronizációs terápia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LVAD: bal kamrai keringéstámogató eszköz; PVC: korai kamrai komplex; SCD: hirtelen szívhalál; SHD: strukturális szívbetegség; S-ICD: szubkután ICD; SPVT: tartós polimorf VT; SVT: szupraventrikuláris tachycardia; VA: kamrai aritmia; VF: kamrafibrilláció; VT: kamrai tachycardia; WCD: viselhető defibrillátor

8. Diagnosztikai értékelés, kezelés és kockázatstratifikáció a klinikai megjelenés és az ismert (valószínűsíthető) alapbetegség alapján

8.1. Koszorúér-betegség és koszorúér-rendellenességek

Az SCD az ACS-ben a halálozás egyik fő oka, amelyet többnyire VF okoz. A STEMI-ben a VA megelőzésére sürgős reperfúzió és iv. béta-blokkoló javasolt.

Ismétlődő tartós VA esetén további revaszkularizációra, iv. AAD-re, szedálásra/intubálásra és magasabb szintű terápiákra, beleértve a mechanikus keringéstámogatás bevezetését is, szükség lehet (11. ábra). A koszorúér-vasospasmus következtében életveszélyes VA-ban szenvedő betegeknél nagy a VA kiújulásának kockázata.

Mivel nem biztos, hogy a több értágító gyógyszerrel végzett gyógyszeres kezelés elegendő védelmet nyújt, a CA-t túlélő betegeknél megfontolandó az egyidejű ICD-beültetés. A STEMI-t követő első hetekben a legmagasabb a teljes halálozás és az SCD kockázata, különösen a csökkent LVEF-fel rendelkező betegek esetében. Emiatt

az LVEF mérése az elbocsátás előtt, majd 6-12 héttel későbbi újbóli meghatározása javallott azoknál a betegeknek, akiknek az LVEF-je az elbocsátás előtt $\leq 40\%$.

A $\leq 35\%$ -os LVEF-fel és szívelégtelenség-tünetekkel rendelkező betegeknek fennáll az SCD kockázata, és az ICD beültetése javallott. Ezenkívül az ICD beültetését a NYHA-osztálytól függetlenül meg kell fontolni a $\leq 30\%$ -os LVEF-fel rendelkező betegeknek, valamint a $\leq 40\%$ -os LVEF-fel rendelkező és NSVT-vel rendelkező betegeknek, akiknél PES-sel tartós VT indukálható. Krónikus CAD-ben szenvedő és a nem invazív vizsgálat után megmagyarázhatatlan syncopében szenvedő betegeknek a PES szintén javallt (12. ábra). Az ICD-beültetés csökkenti az aritmiás halálozást a krónikus CAD-ben szenvedő, tartós, nem tolerálható VA-t túlélő betegeknek. Az ICD-implantáció előnye azonban kevésbé egyértelmű a tolerált SMVT-vel és enyhén csökkent LVEF-fel ($\geq 40\%$) rendelkező betegeknek. Ezekben a betegekben a katéteres abláció mint önálló terápia (feltéve, hogy a megállapított végpontok teljesülnek), ICD-implantáció vagy amiodaronterápia megfontolandó. A VT kiújulásának csökkentése érdekében a hemodinamikai toleranciától független első SMVT-epizód utáni megelőző VT-abláció is megfontolandó az ICD-beültetés mellett. Krónikus CAD-ben szenvedő, ismétlődő tüneteket okozó SMVT-ben vagy ICD-sokkban szenvedő betegeknek fontolóra kell venni a béta-blokkoló sotalollal való helyettesítését, amiodaron adását vagy katéteres ablációt. Ha a VT kiújulása már amiodaront szedő betegeknek is előfordul, katéteres abláció indikált (13. ábra).

Ajánlások VA kezelésére ACS és vasospasmus esetén

Ajánlások	Osztály	Szint
ACS esetén nem ajánlott az AAD-ekkel (a béta-blokkolók kivételével) végzett profilaktikus kezelés.	III	B
A koronárispasmus okozta SCA-t túlélők esetében fontolóra kell venni az ICD beültetését.	IIa	C

©ESC

AD: antiaritmiás gyógyszer; ACS: akut koronáriászindróma; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; SCA: hirtelen szívmegállás

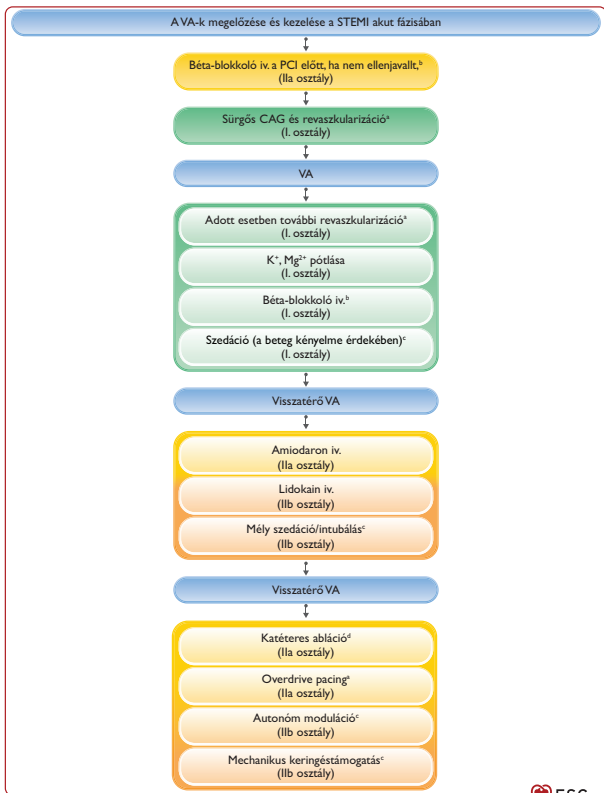
Ajánlások krónikus CAD-ben szenvedő betegek számára

Ajánlások	Osztály	Szint
CAD-ben szenvedő betegeknek a béta-blokkolóktól eltérő AAD-ekkel történő profilaktikus kezelés nem ajánlott.	III	A

©ESC

AAD: antiaritmiás gyógyszer; CAD: koszorúér-betegség; SCD: hirtelen szívhalál

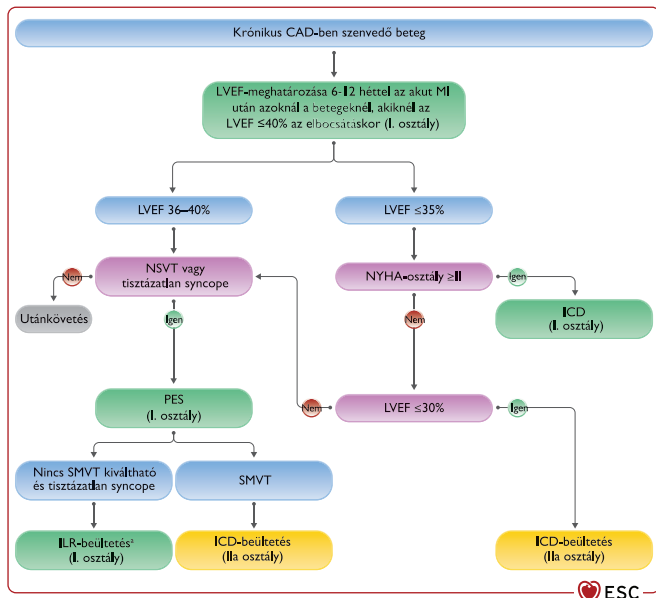
11. ábra. A VA megelőzése és kezelése STEMI esetén



CAG: koronáriaangiogram; PCI: perkután koronáriaintervenció; STEMI: ST-elevációs miokardiális infarktus; VA: kamrai aritmiák

^a2017-es ESC-guideline az ST-elevációs szívinfarktusall jelentkező betegek ellátására vonatkozóan. ^bAz intravenás béta-blokkolót kerülni kell hipotenzióban, akut szívélgtelenségben, AV-blokkban vagy súlyos bradycardiában szenvedő betegeknél. ^cFolyamatdiagram az elektromos vihar kezeléséhez. ^dHa hasonló PVC kiváltja a visszatérő polimorf VA-t.

12. ábra. Rizikóstratifikáció és az SCD primer prevenciója krónikus CAD esetén

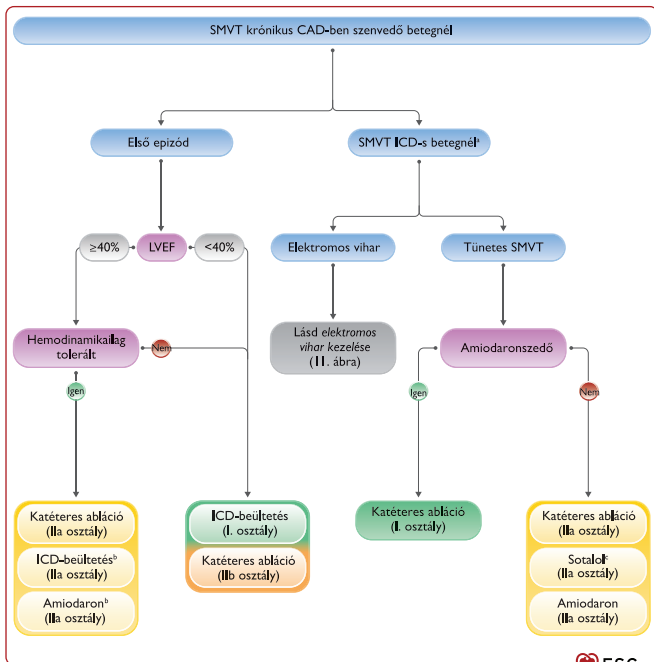


CAD: koszorúér-betegség; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; MI: szívinfartus; NSVT: nem tartós kamrai tachycardia; NYHA: New York Heart Association; PES: programozott extrastimuláció; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia

*2018-as ESC-guideline-ok a syncope diagnózisáról és kezeléséről.

A koszorúerek anomáliás eredete, akár bal, akár jobb oldali, az SCD fokozott kockázatával jár, különösen fiatal egyéneknél vagy erőteljes testmozgás esetén. A műtéti beavatkozás lehetőségének mérlegelése a nagy kockázatú anatómia CTA-val történő felmérésén és a terhelés okozta iszkémián alapul, fejlett képalkotó eljárásokkal.

13. ábra. Az SMVT kezelése krónikus CAD-ben



CAD: koszorúér-betegség; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia

^aMonitorizónában fellépő kamrai tachycardia: fontolja meg a katéters ablációt. ^bHa a katéters abláció nem elérhető, nem sikeres, vagy a beteg nem kívánja. ^cICD-sokkcsökkentése érdekében.

Ajánlások a koszorúér-eredési rendellenességtől szenvedő betegek számára

Ajánlások	Osztály	Szint
Diagnosztikai vizsgálat		
A terheléses képkalkotó szívvizsgálat javasolt a kardiopulmonális terheléses vizsgálat mellett olyan betegeknél, akiknél a koszorúér az aortából rendellenesen ered (interarteriális lefutás esetén) a miokardiális iszkémia megállapítása/kizárása érdekében.	I	C
A szív terheléses képkalkotó vizsgálata javasolt a kardiopulmonális terheléses vizsgálat mellett olyan betegeknél, akiknél a koszorúér az aortából rendellenesen ered, és akiknél a kórtörténetben abortált CA szerepel.	I	C
Kezelés		
Műtét ajánlott olyan betegeknél, akiknél a koszorúér eredése az aortából anomáliás és CA-t szenvedtek el, akiknél a syncope hátterében VA gyanúja merül fel, vagy akiknek anginája van, ha más okokat kizártak.	I	C
A műtét olyan tünetmentes betegeknél javasolt, akiknél valamelyik koszorúér anomáliás eredetű, és miokardiális iszkémia vagy a bal koszorúér nagy kockázatú anomáliás eredése áll fenn. ^a	IIa	C

©ESC

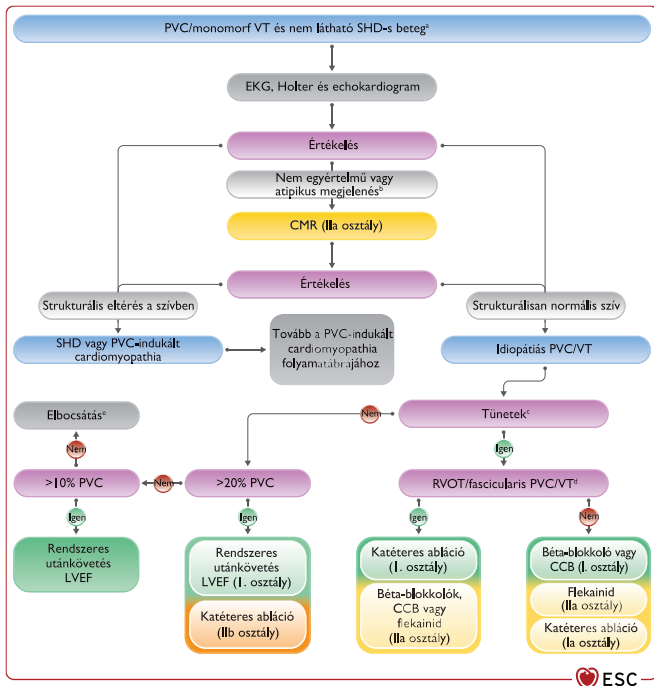
CA: szívmegeállás; VA: kamrai aritmia

^aA magas kockázatú anatómia definíciója az interarteriális lefutás, a résszerű orifice, a magas orifice, az akut szögben történő felszállás, valamint az intramurális lefolyás és annak hossza.

8.2. Idiopátiás PVC/VT és PVC indukálta/súlyosbította cardiomyopathia

Az SHD hiányában előforduló PVC-ket/VT-ket idiopátiásként definiáljuk. Ha a klinikai megjelenés vagy az EKG-val és echokardiogrammal végzett iniciális értékelés nem meggyőző, CMR-t kell végezni az SHD szubtilis formáinak kizárására. A betegeket szimptómák vagy a szívfunkció romlása esetén gyógyszerrel vagy katéteres ablációval kell kezelni (14. ábra). A gyakori PVC-k reverzibilis okai lehetnek az LV-diszfunkciónak az SHD nélküli betegeknél (PVC-indukált cardiomyopathia), de súlyosbíthatják az LV-diszfunkciót az SHD-s betegeknél (PVC-súlyosbított cardiomyopathia), akár a PVC-k közvetlen következményeként, akár a CRT-vel élő betegeknél az optimális biventrikuláris pacinget korlátozó hatás miatt. A katéteres abláció nagyon hatékony lehet, ezért a PVC-indukált cardiomyopathia elsővonalbeli terápiájaként ajánlott. PVC-súlyosbított cardiomyopathia gyanúja esetén a PVC-burden csökkentése és

14. ábra. Az idiopátiás PVC/VT és a nem megjelenő SHD kezelése



AAD: antiaritmiás gyógyszer; CCB: kalciumcsatorna-blokkoló; CMR: szív-MRI; EKG: elektrokardiogram; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; PVC: korai kamrai komplex; RBBB: jobb Tawara-szár-blokk; RVOT: jobb kamrai kiáramlási traktus; SHD: strukturális szívbetegség; VT: kamrai tachycardia

^aA nem nyilvánvaló SHD-t a fizikális vizsgálat, az alaphelyzeti EKG és az echokardiogram szignifikáns eltéréseinek hiánya határozza meg. ^bAtipikus megjelenés: pl. idősebb kor, RBBB-morfológia, tartós monomorf VT, amely összhangban van a re-entryvel. ^cA tüneteknek relevánsnak kell lenniük, és a PVC/VT-vel kell összefüggésben állniuk. ^dAz EKG alapján gyanítható vagy az elektrofiziológiai vizsgálat során megerősített eredet. ^eÚjabb tünetek vagy a beteg klinikai állapotában bekövetkező változások esetén fontolja meg az újraértékelést.

végül az LVEF javítása érdekében mind a katéteres ablációt, mind az amiodaron alkalmazását fontolóra kell venni.

3. táblázat: A gyakori idiopátiás PVC/VT vagy PVC-indukált cardiomyopathia kezelésére vonatkozó ajánlások összefoglalása

	Abláció	Béta-blokkoló	CCB	Flecainid	Amiodaron
RVOT/fascicularis PVC/ VT: tüneti, normális LV-funkció	I. osztály	Ia osztály	Ia osztály	Ia osztály	III. osztály
PVC/VT a RVOT/ fascicularis kivételével: tünetmentes, normális LV-funkció	Ia osztály	I. osztály	I. osztály	Ia osztály	III. osztály
RVOT/fascicularis PVC/ VT: LV-diszfunkció	I. osztály	Ia osztály	III. osztály ^a	Ia osztály ^b	Ia osztály
PVC/VT a RVOT/ fascicularis kivételével: LV-diszfunkció	I. osztály	Ia osztály	III. osztály ^a	Ia osztály ^b	Ia osztály
PVC: terhelés >20%, tünetmentes, normális LV-funkció	Ib osztály				III. osztály

©ESC

CCB: kalciumcsatorna-blokkoló; LV: bal kamra; PVC: korai kamrai komplex; RVOT: jobb kamrai kiáramlási traktus; VT: kamrai tachycardia

^aIntravénás kalciumcsatorna-blokkolók. ^bKizárólag választott betegeknél (mérsékelt LV-diszfunkció).

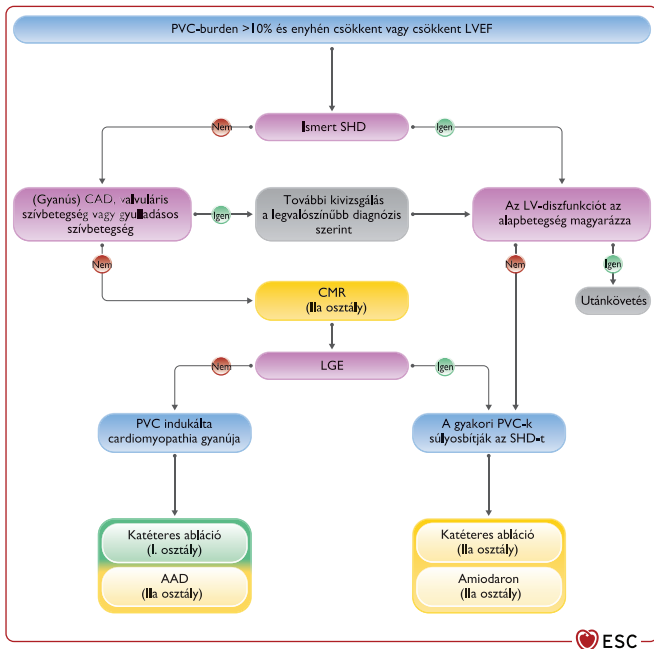
Ajánlások idiopátiás PVC/VT-ben szenvedő betegek számára

Ajánlások	Osztály	Szint
Katéteres abláció nem ajánlott <5 éves vagy <10 kg testsúlyú gyermekeknél, kivéve, ha a korábbi gyógyszeres kezelés nem vezet eredményre, vagy ha a VT hemodinamikailag nem tolerálható.	III	C
Az amiodaron mint elsővonalbeli kezelés nem ajánlott idiopátiás VT/ PVC betegeknél.	III	C
A verapamil nem ajánlott PVC/VT-ben szenvedő, 1 évesnél fiatalabb gyermekeknél, különösen, ha szívelégtelenség jelei vagy más AAD-k egyidejű alkalmazása áll fenn.	III	C

©ESC

AAD: antiaritmiás gyógyszer; CCB: kalciumcsatorna-blokkoló; LV: bal kamra; PVC: korai kamrai komplex; RVOT: jobb kamrai kiáramlási traktus; VT: kamrai tachycardia

15. ábra. PVC indukálta/súlyosbította cardiomyopathia kezelése



AAD: antiaritmiás gyógyszer; CAD: koszorúér-betegség; CMR: szív-mágnesesrezonancia; LGE: késői gadoliniumerősítés; LV: bal kamra; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; PVC: korai kamrai komplex; SHD: strukturális szívbetegség

Ajánlások a PVC által kiváltott vagy súlyosbodott cardiomyopathiára vonatkozóan

Ajánlások	Osztály	Szint
Diagnosztikai értékelés		
A megmagyarázhatatlanul csökkent EF és legalább 10%-os PVC- burdennel rendelkező betegek esetében PVC-indukált cardiomyopathiát kell feltételezni.	IIa	C
Kezelés		
A CRT-re nem reagáló, gyakori, túlnyomórészt monomorf PVC-k esetén, amelyek a gyógyszeres kezelés ellenére korlátozzák az optimális biventrikuláris pacinget, katéteres abláció vagy AAD-k használata megfontolandó.	IIa	C

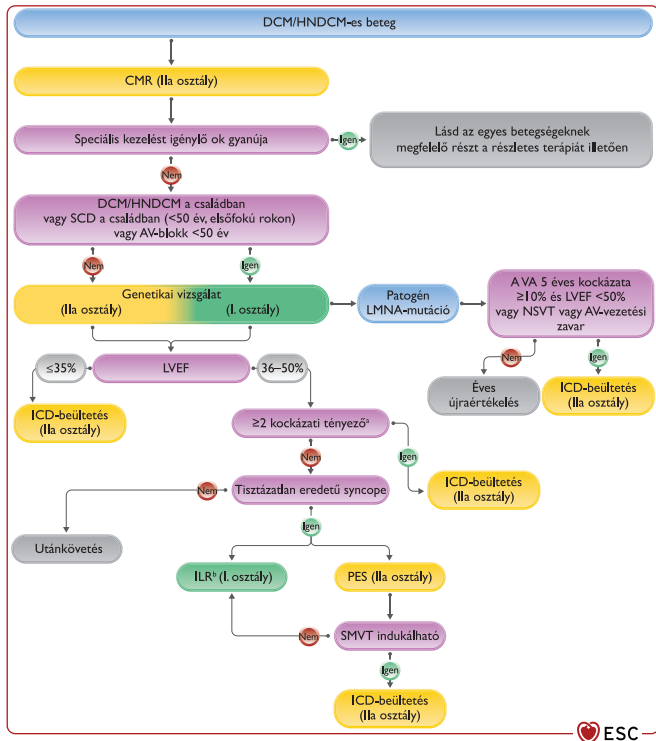
©ESC

AAD: antiaritmiás gyógyszer; CRT: szívrezonancia-terápia; EF: ejekciós frakció; PVC: korai kamrai komplex

8.3. Cardiomyopathiák

A cardiomyopathiák a szív szerkezetét és működését befolyásoló állapotok csoportja. A diagnosztikai értékelés, a rizikóstratifikáció, a beteg és szükség esetén a hozzátartozók kezelése a fenotípustól (pl. DCM/hipokinétikus nem dilatatív CM [HNDCM], ARVC, HCM és RCM) és a mögöttes etiológiától függ. Az átfogó diagnosztikai kivizsgálás, beleértve a genetikai vizsgálatot és a CMR-t is, hozzájárulhat a diagnózishoz és a rizikóstratifikációhoz. A DCM/HNDCM-es betegeknél egyes gének, például az LMNA, a PLN, az RBM20 és az FLNC mutációi és a CMR-en észlelt LGE jelenléte a VA/SCD nagyobb kockázatával jár együtt. Az ARVC-t túlnyomórészt RV-érintettség jellemzi. Az SCD szempontjából veszélyeztetett ARVC-betegek azonosítása nem egyszerű, és az életveszélyes VA-k rizikótényezőit alátámasztó evidenciák korlátozottak. Az aritmiás syncope a legtöbb ARVC-s beteg esetén a későbbi események előrejelzője. Az egyetlen paraméteren alapuló rizikóbecslés nem veszi figyelembe a tényezők közötti lehetséges kombinált hatást, ezért a rizikóstratifikációhoz több paraméteres megközelítésre van szükség. ARVC-ben gyakran fordulnak elő SMVT-k, amelyek AAD-vel vagy katéteres ablációval kezelhetők. A hipertrófiás cardiomyopathiát (HCM) a megnövekedett LV-falvastagság jellemzi, amelyet nem magyaráznak kóros terhelési körülmények. A kihívást az SCD legnagyobb kockázatával rendelkező betegek viszonylag kis csoportjának azonosítása jelenti. Felőttekre és újabban gyermekekre is kidolgoztak rizikóbecslő pontrendszereket. Az összetett aritmiaszubsztrát miatt az AAD a visszatérő VA elsővonalbeli terápiája.

16. ábra. Rizikóstratifikáció és az SCD primer prevenciója DCM/HNDCM-ben



AV: pitvar-kamrai; CMR: szív-MRI; DCM: dilatatív cardiomyopathia; HNDCM: hipokinetikum nem dilatatív cardiomyopathia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; NSVT: nem tartós kamrai tachycardia; PES: programozott extrastimuláció; SCD: hirtelen szívhalál; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; VA: kamrai aritmiák

*Rizikófaktorok: tisztázatlan eredetű syncope, a PLN, FLNC vagy RBM20 patogén variánsai, LGE a CMR-en, indukálható SMVT a PES-en.

^b2018 ESC-guideline a syncope diagnózisáról és kezeléséről.

Ajánlások a DCM/HNDCM esetén		
Ajánlás	Osztály	Szint
A DCM/HNDCM-ben és LMNA-mutációban szenvedő egyének számára nem ajánlott a nagy intenzitású testmozgás, beleértve a versenysportot is.	III	C
Az SCD szekunder prevenciója és a VA-k kezelése		
ICD-beültetés javasolt DCM/HNDCM-es betegeknél, akik VT/VF miatti SCA-t szenvednek el, vagy hemodinamikailag nem tolerálható SMVT jelentkeznek.	I	B
A katéteres abláció specializált centrumokban megfontolandó DCM/ HNDCM és visszatérő, tüneteket okozó SMVT vagy SMVT okozta. OCD-sokkok esetén azoknál, akiknél az AAD-khatástalanok, kontraindikáltak vagy nem toleráltak.	IIa	C
A DCM/HNDCM-ben és ICD-ben szenvedő betegeknél, akiknél a készülék optimális programozása és a béta-blokkoló-kezelés ellenére visszatérő, tünetes VA jelentkezik, meg kell fontolni az orális amiodaron hozzáadását vagy a béta-blokkolók sotalollal való helyettesítését.	IIa	B
DCM/ HNDCM és hemodinamikailag tolerálható SMVT esetén az ICD-implantáció megfontolandó.	IIa	C
A betegek rokonainak kezelése		
DCM/HNDCM beteg elsőfokú rokonánál EKG és echokardiográfia javasolt, ha: <ul style="list-style-type: none"> • az indexbetegnél a diagnózist 50 éves kor alatt állították fel, vagy a klinikai jellemzők örökletes okra utalnak; • vagy a családban előfordult DCM/HNDCM vagy korai váratlan SD. 	I	C
A sporadikus DCM/ HNDCM-ben szenvedő beteg elsőfokú rokonánál EKG és echokardiogram elvégzése megfontolandó.	IIb	C

©ESC

AD: antiaritmiás gyógyszer; DCM: dilatatív cardiomyopathia; EKG: elektrokardiogram; HNDCM: hipokinétikus nem dilatatív cardiomyopathia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; SCA: hirtelen szívmegállás; SD: hirtelen halál; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; VA: kamrai aritmia; VF: kamrafibrilláció; VT: kamrai tachycardia

Az ARVC-re vonatkozó ajánlások		
Ajánlások	Osztály	Szint
Diagnosztikai értékelés és általános ajánlások		
ARVC gyanúja esetén CMR elvégzése ajánlott.	I	B
Az ARVC gyanújával vagy egyértelmű diagnózisával rendelkező betegeknél genetikai tanácsadás és tesztelés javallt.	I	B
A nagy intenzitású testmozgás kerülése ajánlott az ARVC definitív diagnózisával rendelkező betegeknél.	I	B
Az ARVC-vel kapcsolatos patogén mutációk és fenotípus nélküli patogén mutációk hordozói esetében megfontolandó a nagy intenzitású ^a testmozgás elkerülése.	IIb	C
A béta-blokkoló-kezelés minden olyan betegnél megfontolandó, akinél az ARVC diagnózisa egyértelmű.	IIb	C
Rizikóstratifikáció és az SCD elsődleges megelőzése		
Az ICD beültetése megfontolandó a definitív ARVC és aritmiás syncope esetén.	IIa	B
Az ICD beültetése definitív ARVC-ben és súlyos szisztolés RV- vagy LV-diszfunkcióban szenvedő betegeknél megfontolandó.	IIa	C
Az ICD beültetése megfontolandó szimptomás ^b , definitív ARVC, mérsékelt jobb vagy bal kamrai diszfunkció és NSVT vagy PES során indukálható SMVT esetén.	IIa	C
Az ARVC-ben szenvedő és a VA-ra erősen gyanús tünetekkel rendelkező betegeknél a PES megfontolandó rizikóstratifikáció céljából.	IIb	C
Az SCD szekunder prevenciója és a VA-k kezelése		
ICD implantáció javasolt hemodinamikailag nem tolerálható VT vagy VF esetén.	I	C
ARVC-ben szenvedő, nem tartós vagy tartós VA-ban szenvedő betegeknél béta-blokkoló-kezelés javasolt.	I	C
Az ARVC-ben szenvedő, visszatérő, tüneteket okozó SMVT vagy béta-blokkoló-kezelés mellett is SMVT miatt ICD-sokkot kapó betegek esetében a katéteres abláció erre specializált központokban megfontolandó.	IIa	C

Az ARVC-re vonatkozó ajánlások (folytatás)

Ajánlások	Osztály	Szint
-----------	---------	-------

Az SCD szekunder prevenciója és a VA kezelése (folytatás)

Az ICD-indikációval rendelkező ARVC-betegek esetében megfontolandó olyan készülék használata, amelyben SMVT ellen ATP-terápia magas frekvenciáig programozható.	IIa	B
Hemodinamikailag tolerálható SMVT esetén ICD-implantáció megfontolandó.	IIa	C
ARVC és béta-blokkoló ellenére visszatérő szimptómás VT esetén AAD adása megfontolandó.	IIa	C

ARVC-s beteg hozzátartozóinak kezelése

Az ARVC-s beteg elsőfokú rokona esetén EKG és echokardiográfia javasolt.	I	C
--	----------	----------

AA: antiaritmiás gyógyszer; ARVC: aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia; ATP: antitachycardia pacing; CMR: szív-MRI; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LGE: késői gadolíniumhalmozás; LV: bal kamra; NSVT: nem tartós kamrai tachycardia; PES: programozott extrastimuláció; RV: jobb kamra; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; VA: kamrai aritmia

*2020 ESC-guideline a sportkardiológiáról és a szív- és érrendszeri betegségben szenvedő betegek testmozgásáról. ¹VA-ra jellemző presyncope vagy palpitáció.

©ESC

Ajánlások HCM esetén

Ajánlások	Osztály	Szint
-----------	---------	-------

Diagnosztikai értékelés és általános ajánlások

HCM-es betegeknél a diagnosztikai vizsgálathoz LGE-vel végzett CMR ajánlott.	I	B
A HCM-betegeknél genetikai tanácsadás és tesztelés ajánlott.	I	B
A nagy intenzitású testmozgásban való részvétel megfontolandó a tünetmentes felnőtt HCM-es betegek esetében, akiknél nincsenek kockázati markerek.	IIb	C

Rizikóstratifikáció és az SCD primer prevenciója

Ajánlatos az SCD 5 éves rizikóját az első vizsgálatkor és 1–3 éves időközönként, vagy a klinikai állapot változásakor meghatározni.	I	C
---	----------	----------

©ESC

A HCM-re vonatkozó ajánlások (folytatás)

Ajánlások	Osztály	Szint
-----------	---------	-------

Rizikóstratifikáció és az SCD primer prevenciója (folytatás)

Az ICD beültetése megfontolandó 16 éves vagy annál idősebb beteg esetén, akinél az SD becsült 5 éves kockázata $\geq 6\%$. ^a	Ila	B
--	------------	----------

Az ICD beültetését fontolóra kell venni a 16 éves vagy annál idősebb HCM-es betegeknek, akiknél az SCD 5 éves kockázata közepes (≥ 4 és $< 6\%$ között) ^a , de a) jelentős LGE jelenik meg a CMR-en (általában az LV-tömeg $\geq 15\%$ -a); vagy b) LVEF $< 50\%$; vagy c) rendellenes vérnyomásvázlat jelentkezik terheléses vizsgálat során ^b ; vagy d) LV csúcsi aneurysma látható; vagy e) sarcomer patogén mutáció jelenléte mutatható ki.	Ila	B
--	------------	----------

A 16 évesnél fiatalabb HCM-es gyermekeknek, akiknél az SD becsült 5 éves kockázata $\geq 6\%$ (a HCM Risk-Kids score ^c alapján), az ICD beültetése megfontolandó.	Ila	B
--	------------	----------

Az ICD beültetése megfontolható 16 éves vagy annál idősebb HCM-es betegeknek, akiknél az SCD becsült 5 éves kockázata ≥ 4 és $< 6\%$ között van. ^a	Ilb	B
--	------------	----------

Az ICD beültetése megfontolható 16 éves vagy annál idősebb HCM-es betegeknek, akiknél az SCD becsült 5 éves kockázata alacsony ($< 4\%$) ^a és akiknél a) jelentős LGE jelenik meg a CMR-en (általában az LV tömegének $\geq 15\%$ -a); vagy b) LVEF $< 50\%$; vagy c) LV apikális aneurysma látható.	Ilb	B
--	------------	----------

Az SCD szekunder prevenciója és a VA kezelése

Az ICD beültetése ajánlott HCM-es betegeknek, akiknél hemodinamikailag nem tolerálható VT vagy VF jelentkezik.	I	B
--	----------	----------

HCM-es betegeknek, akiknél hemodinamikailag tolerálható SMVT jelentkezik, az ICD implantáció megfontolandó.	Ila	C
---	------------	----------

HCM-ben szenvedő, visszatérő, tüneteket okozó VA vagy ismétlődő ICD-terápia esetén megfontolandó az AAD-kezelés.	Ila	C
--	------------	----------

Speciális központokban végzett katéteres abláció megfontolandó HCM-ben szenvedő, visszatérő, tüneteket okozó SMVT vagy SMVT miatti ICD-sokk esetén, akiknél az AAD hatástalan, ellenjavallt vagy nem tolerálható.	Ilb	C
---	------------	----------

A HCM-re vonatkozó ajánlások (folytatás)

Ajánlás	Osztály	Szint
---------	---------	-------

HMC-es beteg hozzátartozóinak kezelése

A HMC-es beteg elsőfokú rokona esetén EKG és echokardiográfia javasolt.	I	C
---	----------	----------

©ESC

AAD: antiaritmiás gyógyszer; CMR: szív-MRI; EKG: elektrokardiogram; HCM: hipertrófiás cardiomyopathia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LGE: késői gadolíniumhalmozás; LV: bal kamra; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; LVOT: bal kamrai kiáramlási traktus; SCD: hirtelen szívhalál; SD: hirtelen halál; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; VA: kamrai aritmia; VF: kamrafibrilláció; VT: kamrai tachycardia

^aA HCM Risk-SCD alapján: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>. ^bA szisztolés nyomás nem emelkedik legalább 20 Hgmm-rel a nyugalomtól a csúcsterhelésig, vagy a csúcsnyomáshoz képest >20 Hgmm-rel.

^cA HCM kid risk score alapján: <https://hcmriskkids.org>.

8.4. Neuromuszkuláris betegségek

A neuromuszkuláris rendellenességek gyakran járnak együtt vezetési és ritmuszavarokkal. Bár ezeket a betegeket ugyanúgy ajánlott kezelni, mint a neuromuszkuláris zavarok nélküli betegeket, figyelembe kell venni a betegek átfogó prognózisát (pl. ICD-beültetés előtt). Ezen betegségek progresszív jellege miatt évente legalább egy EKG-val történő nyomon követés ajánlott.

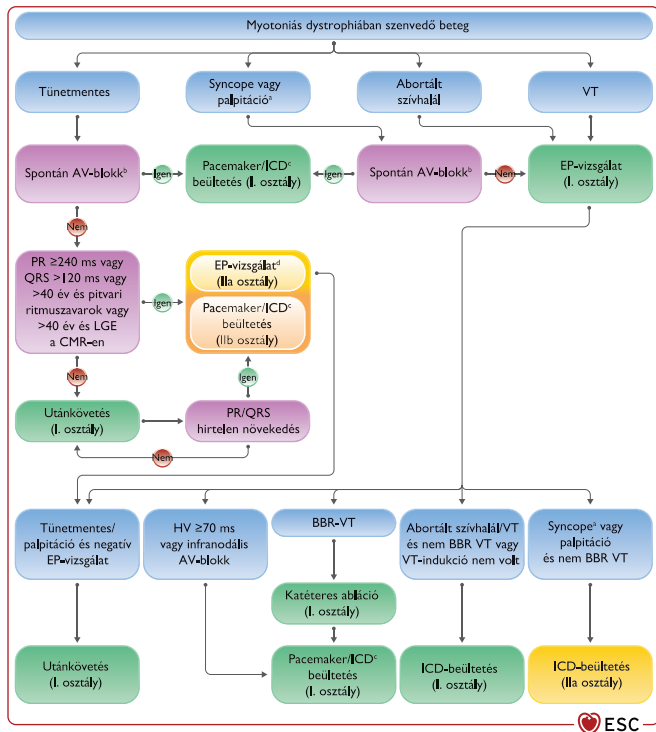
Neuromuszkuláris betegségekre vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
Ajánlott, hogy a neuromuszkuláris rendellenességekben szenvedő, VA-val vagy kamrai diszfunkcióval rendelkező betegeket ugyanúgy kezeljék aritmia esetén, mint a neuromuszkuláris rendellenességekkel nem rendelkező betegeket.	I	C
Az 1B típusú Limb-girdle vagy <i>Emery–Dreifuss-izomdisztrófiában</i> szenvedő betegeknél pace-igény esetén az ICD-implantáció megfontolandó.	IIa	C
Duchenne/Becker izomdisztrófiás betegeknél, akiknél a CMR-felvételén jelentős LGE-t észleltek, megfontolható az ICD beültetése.	IIb	C
Miotóniás disztrófiás betegeknél az AV-vezetés és az aritmia indukciójának sorozatos elektrofiziológiai vizsgálata nem javasolt aritmia gyanúja vagy EKG-vezetési zavarok progressziója nélkül.	III	C

©ESC

AV: pitvar-kamrai; CMR: szív-MRI; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LGE: késői gadolíniumhalmozás; SCD: hirtelen szívhalál; VA: kamrai aritmia

17. ábra. A myotoniás dystrophiában szenvedő betegek kezelése



AV: pitvar-kamrai; BBR-VT: bundle branch re-entrant kamrai tachycardia; CMR: szív-MRI; EP: invazív elektrofiziológiai vizsgálat; HV: HV-intervallum; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LGE: késői gadoliniumhalmozás; VT: kamrai tachycardia

^aAz aritmiás eredetre erősen gyanús syncope vagy palpitáció. ^bSpontán AV-blokk: harmadik vagy előrehaladott másodfokú AV-blokk. ^cAz ICD beültetését erősítő tényezők: életkor, CTG-expanszió, hirtelen halál vagy hirtelen halál a családban, EKG-vezetési rendellenességek, PR-megnyúlás, LBBB, pitvari aritmiák, nem tartós VT, LV-diszfunkció, szignifikáns LGE a CMR-ben. ^dTovábbi kezelés az EP-vizsgálat eredményének függvényében.

Ajánlások az ICD beültetésére LVNC és amyloidosis esetén

Ajánlások	Osztály	Szint
A CMR vagy echokardiográfia alapján LVNC cardiomyopathia fenotípusú betegeknél a DCM/HNDCM ajánlásoknak megfelelően az ICD beültetése megfontolandó az SCD primer prevenciója céljából.	Ila	C
Könnyűláncú amyloidosisban vagy transthyretin-asszociált szívamyloidosisban szenvedő betegeknél, hemodinamikailag nem tolerált VT esetén az ICD-implantáció megfontolandó.	Ila	C

©ESC

CMR: szív-MRI; DCM: dilatatív cardiomyopathia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LVNC: bal kamrai noncompaction; SCD: hirtelen szívhalál; VT: kamrai tachycardia

8.5. Gyulladásos szívbetegségek

A gyulladásos cardiomyopathiákat a szívizomgyulladás mint a szívkárosodás elsődleges oka jellemzi, és vezetési zavarokkal, szívelégtelenséggel és VA/SCD-vel jár. Különösen a szív sarcoidosisát ismerték fel a VA okaként.

Ajánlások az SCD megelőzésére és a VA-k kezelésére myocarditisben

Ajánlások	Osztály	Szint
Igazolt vagy klinikailag gyanús akut szívizomgyulladás esetén az életveszélyes VA-val jelentkező betegek kezelése egy erre specializált központban javasolt.	I	C
A myocarditis krónikus fázisában fellépő, hemodinamikailag nem tolerálható SMVT-ben szenvedő betegeknél ICD beültetése javasolt.	I	C
A myocarditis akut fázisában hemodinamikailag nem tolerálható tartós VT vagy VF esetén a kórházi elbocsátás előtt fontolóra kell venni az ICD beültetését.	Ila	C
A szívizomgyulladás akut fázisában tüneteket okozó, nem tartós vagy tartós VA-kban szenvedő betegeknél megfontolandó az AAD-k (lehetőleg amiodaron és béta- blokkolók) alkalmazása.	Ila	C
A szívizomgyulladás utáni, visszatérő, tüneteket okozó VT-ben szenvedő betegeknél megfontolandó az AAD-kezelés.	Ila	C

©ESC

Ajánlások a szívizomgyulladásban szenvedő betegek SCD megelőzésére és kezelésére (folytatás)

Ajánlások	Osztály	Szint
A szívizomgyulladást követően visszatérő tüneteket okozó SMVT vagy SMVT miatt ICD-sokkot kapó betegek megfontolandó, amennyiben az AAD hatástalan, nem tolerált vagy nem kívánatos.	Ila	C
A myocarditis krónikus fázisában fellépő, hemodinamikailag tolerálható SMVT-ben szenvedő betegeknél fontolóra kell venni az ICD beültetését.	Ila	C
A myocarditis krónikus fázisában jelentkező, hemodinamikailag jól tolerálható SMVT esetében, ha az LV-funkció megtartott és a heges terület limitált – így ablációra alkalmas –, a katéteres abláció megfontolandó az ICD-terápia alternatívájaként a beteggel történt megbeszélést követően, és feltéve, hogy az ablációs végpontok teljesülnek. ^a	Ilb	C

©ESC

AAD: antiaritmiás gyógyszer; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LV: bal kamra; SMVT: tartós monomorf VT; VA: kamrai aritmia; VF: kamrafibrilláció; VT: kamrai tachycardia

^aVT nem indukálható, és a kóros, késői vezetést jelző elektrogramok eliminációja megtörtént.

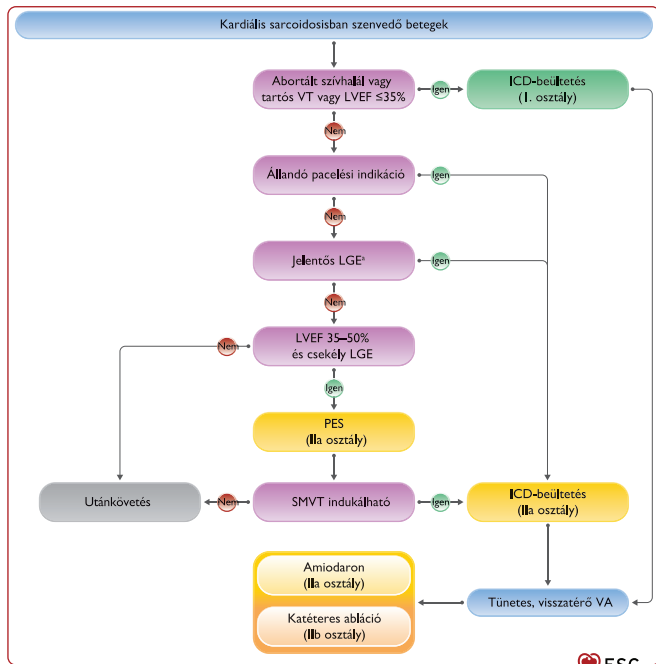
Ajánlások a Chagas-cardiomyopathiában fellépő VA-k kezelésére vonatkozóan

Ajánlások	Osztály	Szint
A Chagas-cardiomyopathiás betegeknél, akiknél tünetes PVC vagy VT jelentkezik, az aritmiaepizódok számának csökkentése érdekében amiodaron alkalmazása megfontolandó.	Ila	C
A Chagas-cardiomyopathiában és visszatérő, tüneteket okozó SMVT-ben vagy SMVT miatt ICD-sokokban szenvedő betegeknél, akiknél az AAD-k hatástalanok, ellenjavalltak vagy nem tolerálhatók, a katéteres abláció specializált centrumokban megfontolandó.	Ila	C
Chagas-cardiomyopathiában és tünetes VT-ben szenvedő betegeknél, akiknél az AAD-k (amiodaron és béta-blokkolók) hatástalanok vagy nem tolerálhatók, megfontolható az ICD beültetése.	Ilb	C

©ESC

AAD: antiaritmiás gyógyszer; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; PVC: korai kamrai komplexek; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; VT: kamrai tachycardia

18. ábra. Az SCD megelőzése és a VA-k kezelése szívsarcoidosisban



ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LGE: késői gadoliniumhalmozás; LVEF: bal kamrai ejekciós frakció; PES: programozott extrastimuláció; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; VA: kamrai aritmia; VT: kamrai tachycardia

^aLegalább 9/22 szegmenst vagy az LV tömegének legalább 22%-át érintő LGE-t aritmiás végpontokkal hozták összefüggésbe.

8.6. Szívbillentyű-betegség

Ajánlások valvuláris szívbetegségben szenvedő betegek számára		
Ajánlások	Osztály	Szint
BBR-VT azonosítása és katéteres ablációja javasolt aortabillentyű-betegségben szenvedő betegeknek, különösen, ha a BBR-VT billentyűbeavatkozás után jelentkezik.	I	C
A valvuláris szívbetegségben szenvedő és a műtéti korrekció követően (ha lehetséges) tartósan fennálló LV-diszfunkcióval rendelkező betegek esetében ajánlott, hogy az ICD beültetése primer prevenció céljából a DCM/HNDCM ajánlásokat kövesse.	I	C

©ESC

BBR-VT: bundle-branch re-entrant kamrai tachycardia; DCM: dilatatív cardiomyopathia; HNDCM: hipokinétikus nem tárgult cardiomyopathia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LV: bal kamra; PES: programozott extrastimuláció; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia

8.7. Veleszületett szívbetegség

A sebészeti helyreállítás és a gyógyszeres kezelés terén elért előrelépések javították a veleszületett szívbetegségben szenvedő gyermekek hosszú távú prognózisát. Ma már több mint 90%-ban megérik a felnőttkort. Mivel kevesebb beteg hal meg a műtét közbeni események és a korai szívelégtelenség miatt, az SCD a korrigált CHD-vel rendelkező felnőttek vezető halálozási okává vált. A műtéti metszések hegei, a további szívizomheg és a maradék vagy új anatómiai rendellenességek kombinációja képezi a VA-k szubsztrátját. CHD-s betegeknek fontos a kiváltó tényezők multidiszciplináris, átfogó értékelése, beleértve a kardiális képalkotó eljárásokat (különösen a CMR-t) és a hemodinamikai vizsgálatot.

Az SCD rizikóstratifikációja CHD-s betegeknek, akiknél nincs dokumentált tartós VA, továbbra is nehézkes a vegyes betegpopuláció miatt. A biventrikuláris fiziológiájú és szisztémás LV-vel rendelkező betegeknek a standard kritérium a $\leq 35\%$ -os LVEF. A korrigált Fallot-tetralógiás betegek esetében a rizikóstratifikációra és a kezelésre vonatkozóan konkrét ajánlások tehetők. Korábbi vizsgálatok alapján ezen betegeknek meghatározott anatómiai régiókban szubsztrátok azonosíthatók, így ezek kezelése katéteres vagy sebészi ablációval megpróbálható azoknál a betegeknek, akiknél műtéti beavatkozásra kerül sor.

Ajánlások CHD-s betegek számára

Ajánlások	Osztály	Szint
A biventrikuláris fiziológiájú CHD-vel és szisztémás bal kamrával rendelkező, tünetes szívelégtelen felnőttéknél (NYHA II/III) ha az EF $\leq 35\%$ a ≥ 3 hónapos OMT ellenére, ICD-beültetés javasolt.	I	B
CHD esetén nem tolerált VT/VF miatti abortált CA esetén a reverzibilis okok kizárása után ICD-implantáció javasolt.	I	C
A feltételezett aritmogén syncopén átesett, CHD-s betegeknek, akiknél legalább mérsékelt kamrai diszfunkció vagy PES során indukálható SMVT jelentkezik, az ICD-implantáció megfontolandó.	IIa	B
Előrehaladott egykamrás vagy szisztémás RV-diszfunkció esetén további kockázati tényezőkkel ^a rendelkező betegeknek megfontolható az ICD beültetése.	IIb	C

Fallot-tetralógia

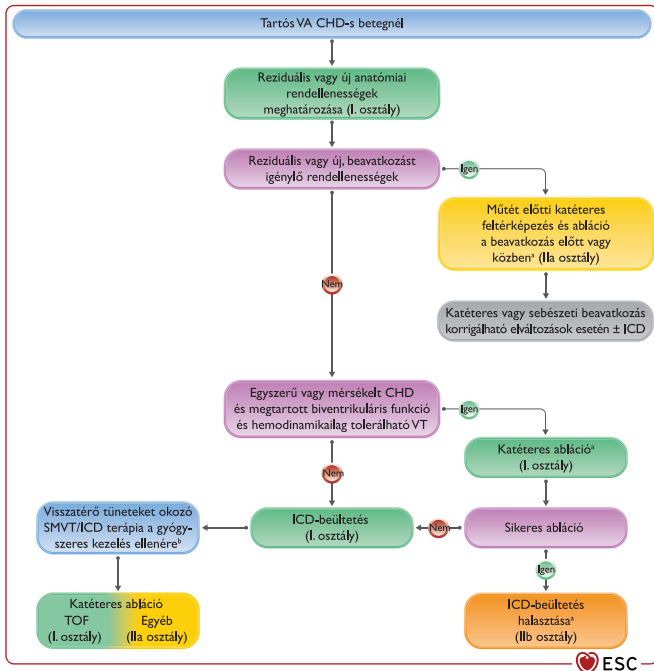
Korrekciós TOF-műtét után aritmias tünetekkel és NSVT-vel jelentkező betegeknek az elektrofiziológiai vizsgálat megfontolandó.	IIa	B
A TOF-műtétet követően aritmias tünetekkel és pozitív PES-sel, vagy más kockázati tényezők ^b és pozitív PES kombinációjával rendelkező betegeknek megfontolandó az ICD beültetése.	IIa	C
A TOF helyreállítása után ritmuszavar tünet nélküli, de egyéb kockázati tényezők ^b kombinációjával rendelkező betegeknek megfontolandó az elektrofiziológiai vizsgálat.	IIb	C
A műtéti vagy transzkután pulmonalis billentyűcserén áteső, korrigált TOF-es betegeknek preoperatív katéteres térképezés és a VT-asszociált anatómiai isthmusok megszüntetése az intervenció előtt vagy közben megfontolandó.	IIb	C

©ESC

AV: pitvar-kamrai; CA: szívmegeállás; CHD: veleszületett szívbetegség; EF: ejekciós frakció; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; NYHA: New York Heart Association; OMT: optimális gyógyszeres kezelés; PES: programozott extrastimuláció; SMVT: tartós monomorf kamrai tachycardia; TOF: Fallot-tetralógia; VF: kamrafibrilláció; VT: kamrai tachycardia

^aAz adatok gyéren állnak rendelkezésre, és a kockázati tényezők lehetnek lézióspecifikusak, beleértve a nem tartós VT-t, a NYHA II/III, a súlyos AV billentyű regurgitációt és a széles QRS-t: ≥ 140 ms (nagy artériák transzpozíciója). ^bAz egyéb kockázati tényezők közé tartozik a mérsékelt RV- vagy LV-diszfunkció, a kiterjedt RV-hegesedés a CMR-en, a QRS időtartama ≥ 180 ms és a súlyos QRS-fragmentáció.

19. ábra. A tartós VA kezelése CHD-s betegeknél



AA: antiaritmiás gyógyszer; BB: béta-blokkoló; CHD: veleszületett szívbetegség; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; TOF: Fallot-tetralógia; VA: kamrai aritmia; VT: kamrai tachycardia

*A TOF-ben és kapcsolódó elváltozásokban szenvedő betegek adatai. ^bA TOF-ben az antiaritmiás gyógyszer hatástalansága nem szükséges.

8.8. Primer elektromos betegségek

A primer elektromos betegségek ritkák a lakosság körében, de fiatalok körében gyakori okai a hirtelen szív-megállásnak és a halálnak.

A primer elektromos betegségek genetikai és klinikai diagnosztikai vizsgálatainak keretrendszerét a rendelkezésre álló bizonyítékok alapján a 4. táblázat tartalmazza.

4. táblázat. Genetikai vizsgálatok és a primer elektromos betegségben szenvedő személyek és rokonok javasolt vizsgálata

			LQTS	BrS	CPVT	Idiopátiás VF	ERS
Vizsgált személy	Genetikai teszt		I. osztály ^a	I. osztály	I. osztály ^a	IIb osztály	IIb osztály
	Kedzeti klinikai vizsgálat	A diagnózis sarokköve	Terheléses EKG-teszt	EKG és magas prekordialis EKG Provokációs nátriumcsatorna-blokkoló-teszt	Terheléses teszt	Lásd a 3. esetet: az SCA túlélőinek kivizsgálása	EKG
		Egyéb vizsgálatok/ eljárások	A szerzett LQTS kizárása	Kizárni a fenokópiát ^b	Kizárni a fenokópiát ^b / SHD-t.		Holter Echokardiográfia
	Utánkövetés		1-3 év a kockázat mértékétől függően				
Rokonok	Klinikai szűrés		Terheléses EKG-teszt (amikor megvalósítható) Születéstől kezdve	EKG és magas prekordialis EKG-k: Kezdje 10 évesen Nátriumcsatorna-blokkolók provokációs tesztje Kezdet >16 év, kivéve, ha klinikailag indikált	Terheléses EKG-teszt Születéstől kezdve	EKG és magas prekordialis EKG-k Terheléses vizsgálat Echokardiogram	EKG Echokardiogram
		Pozitív fenotípus és/vagy IV/V. osztályú variáns	1-3 év a kockázat mértékétől függően				
	Utánkövetés	Negatív fenotípus és nincs IV/V. osztályú variáns	További teendő nincs				

BrS: *Brugada-szindróma*; CPVT: katekolaminerg polimorf kamrai tachycardia; EKG: elektrokardiogram; ERS: korai repolarizációs szindróma; LQTS: hosszú QT szindróma; VF: kamrafibrilláció

^aMagában foglalja a neonatális genetikai vizsgálatot is. ^bA fenokópia a genetikai betegség jellemzőivel rendelkezik, de környezeti úton keletkezik.

Idiopátiás VF

Az idiopátiás kamrafibrilláció (IVF) diagnózisát az SCA-túlélőknél, lehetőleg dokumentált VF esetén, az egyéb okok alapos kizárása után kell felállítani.

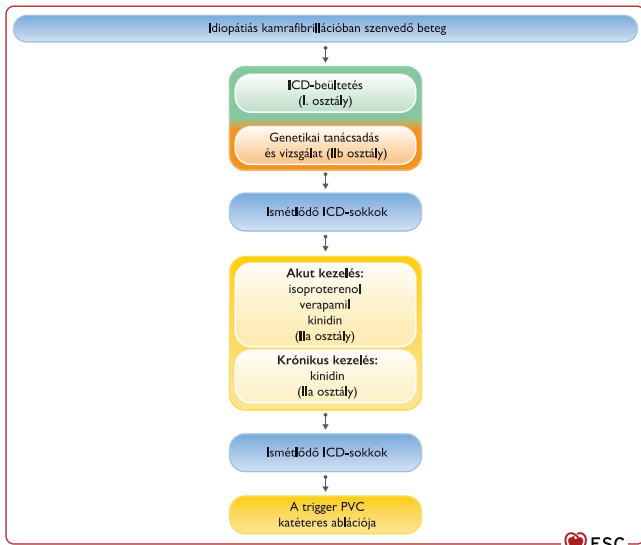
Az idiopátiás VF-ben szenvedő betegek kezelésére vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
Ajánlatos, hogy az idiopátiás VF diagnosztizálása az SCA-túlélőknél lehetőleg a VF dokumentálása mellett történjen, miután kizárták a mögöttes strukturális, ioncsatorna-, metabolikus vagy toxikus eltérést.	I	B
Az idiopátiás VF-ben szenvedő betegek elsőfokú családtagjainak klinikai vizsgálata (anamnézis, EKG és magas prekordiális EKG, terheléses vizsgálat, echokardiogram) megfontolandó.	IIb	B

©ESC

EKG: elektrokardiogram; SCA: hirtelen szívmegállás; VF: kamrafibrilláció

20. ábra. Az idiopátiás VF-ben szenvedő betegek kezelése



ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; PVC: korai kamrai komplex

Hosszú QT szindróma

Az LQTS egy örökletes állapot, amelyet strukturálisan normális szív, meghosszabbodott QT-intervallum és főként adrenerg aktiváció által kiváltott VA-k jellemznek. A diagnosztikus kritériumok a $QT_c \geq 480$ ms vagy az LQTS risc score >3 strukturálisan normális szív esetén, ha más ok a hosszú QT-intervallum hátterében nem azonosítható. Az átlagos életkor a megjelenéskor 14 év. A kezeletlen LQTS esetén tünetmentes betegeknel az SCD éves aránya a becslések szerint kevesebb, mint 0,5%, míg a kórtörténetben syncopéval rendelkező betegeknel ez az arány 5% körülire emelkedik. Legalább 17 gén ritka variánsait hozták összefüggésbe az LQTS-sel. Az azonosított gének közül többnek az ok-okozati összefüggését azonban megkérdőjelezték. A vitathatatlan gének azok, amelyek az LQTS1, az LQTS2 és az LQTS3 típusait okozzák. Az LQTS1–3-nak génspecifikus kiváltó okai vannak: testmozgás (LQTS1), érzelmi stressz (LQTS2) és alvás (LQTS3). A genetikai szűrés az LQTS-esetek 75%-ában mutációt mutat ki. A kezelés alapja a béta-blokkolók és az életmóddal kapcsolatos tanácsadás. A nem szelektív béta-blokkolók közül a nadolol és a propranolol ajánlott. A mexiletinnek additív hatása van az LQTS3 és talán az LQTS2 esetében, de nem minden egyén reagál a mexiletinre. A krónikus kezelés előtt célszerű orális gyógyszerrel vizsgálatot végezni annak ellenőrzésére, hogy a QT_c legalább 40 ms-mal rövidül-e. ICD ajánlott a béta-blokkolót szedő LQTS-es, syncopén átesett betegeknel és az LQTS miatti SCA-nál. A bal szívfél szimpatikus denervációja (LCSD) ajánlott tüneteket mutató betegek esetében, ha az ICD ellenjavallt vagy elutasított, vagy olyan ICD-s beteg esetében, aki béta-blokkolók szedése ellenére többszörös ICD-sokkot kap.

5. táblázat: Hosszú QT szindróma diagnosztikus score

Találatok		Pontok	
EKG	QT_c	≥ 480 ms	3,5
		= 460–479 ms	2
		= 450–459 ms (férfiaknál)	1
		≥ 480 ms a terheléses vizsgálat recovery fázisának 4. percében	1
	Torsade de pointes	2	
	T-hullám-alternans	1	
	Megtört T-hullámok 3 elvezetésben	1	
	Korához képest alacsony pulzusszám	0,5	

5. táblázat: Hosszú QT-szindróma diagnosztikus score (folytatás)

Találatok		Pontok	
Klinikai előzmények	Syncope	Stresszel Stressz nélkül	2 1
	Családtörténet	Definitív LQTS-ben szenvedő családtag(ok)	1
Megmagyarázhatatlan SCD <30 éves korban elsőfokú rokonoknál		0,5	
Genetikai vizsgálat	Patogén mutáció	3,5	

©ESC

EKG: elektrokardiogram; LQTS: hosszú QT szindróma; SCD: hirtelen szívhalál

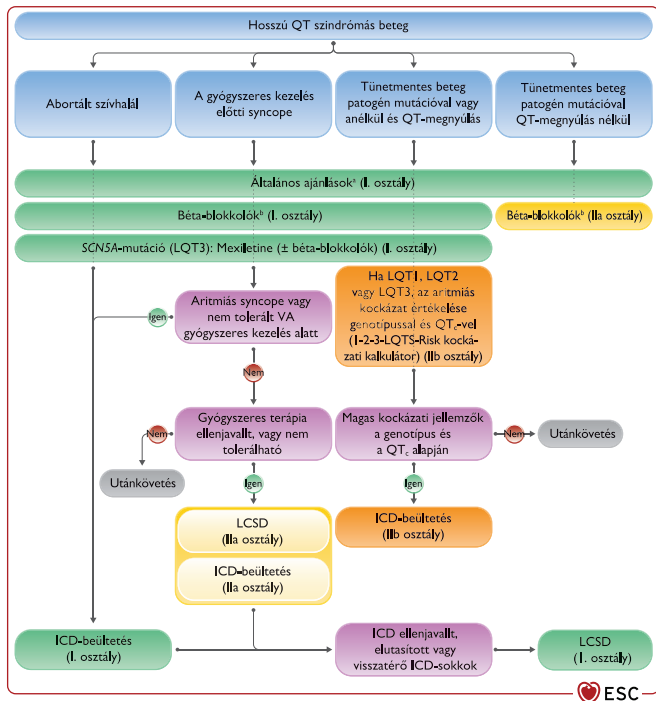
A hosszú QT szindróma kezelésére vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
Az LQTS diagnosztizálása a következőkkel ajánlott: QT _c ≥480 ms ismételt 12 elvezetéses EKG-n tünetekkel vagy anélkül, vagy LQTS-diagnosztikai pontszám >3.	I	C
A klinikailag diagnosztizált LQTS-ben szenvedő betegeknél genetikai vizsgálat és genetikai tanácsadás ajánlott.	I	C
Az LQTS diagnosztizálása patogén mutáció jelenlétében ajánlott, függetlenül a QT-időtartamtól.	I	C
Az LQTS diagnózist a következők jelenlétében kell mérlegelni: QT _c ≥460 ms és <480 ms ismételt 12 elvezetéses EKG-ken aritmiás syncopében szenvedő betegeknél a QT-megnyúlás másodlagos okainak hiányában.	IIa	C
Az LQTS esetében nem ajánlott a rutinszerű diagnosztikai vizsgálat epinefrinnel.	III	C
Invazív elektrofiziológiai vizsgálat nem ajánlott LQTS esetén.	III	C

©ESC

EKG: elektrokardiogram; LQTS: hosszú QT szindróma; QT: a teljes szívkamrai aktivitás (depolarizáció és repolarizáció) együttese

21. ábra. Hosszú QT szindrómás betegek kezelése



ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LCSD: a bal szívfél szimpatikus denervációja; LQT: hosszú QT; VA: kamrai aritmia

*Általános ajánlások: a QT-időt meghosszabbító gyógyszerek kerülése (<http://www.crediblemeds.org>), az elektrolit- rendellenességek (hypokalaemia, hypomagnesaemia és hypocalcaemia) korrekciója, a genotípus-specifikus ritmuszavarokat kiváltó tényezők (LQT1 esetén megerőltető úszás, LQT2 esetén hangos zajnak való kitettség) kerülése. [§]Javasolt béta-blokkolók: nadolol és propranolol.

Andersen–Tawil-szindróma, 1. típus

Az 1-es típusú Andersen–Tawil-szindróma egy ritka betegség, amelyet három fő tünet jellemez: gyakori VA, diszmorfológiák és periodikus bénulás.

Ajánlások az Andersen–Tawil-szindróma kezelésére vonatkozóan

Ajánlások	Osztály	Szint
-----------	---------	-------

Diagnózis

Genetikai vizsgálat ajánlott az Andersen–Tawil-szindróma gyanúja esetén.	I	C
Az Andersen–Tawil-szindrómára olyan betegeknek kell gondolni, akiknél nincs SHD, és az alábbiak közül legalább kettő fennáll: <ul style="list-style-type: none">• Prominens U-hullámok a QT-intervallum megnyúlásával vagy anélkül;• Bidirekcionális és/vagy polimorf PVC-k/VT-k;• Diszmorfikus jellemzők;• Periodikus bénulás;• A KCNJ2 patogén loss-of-function mutációja.	IIa	C

Kezelés

Andersen–Tawil-szindrómás betegeknek abortált CA vagy nem tolerált tartós VT esetén ICD-implantáció javasolt.	I	C
Andersen–Tawil-szindrómás betegeknek a VA kezelésére béta-blokkolók és/vagy flekainid javasolt acetazolammal vagy anélkül.	IIa	C
Az Andersen–Tawil-szindrómás betegeknek ismeretlen eredetű syncope esetén ILR-implantáció megfontolandó.	IIa	C
Az ICD beültetése megfontolandó az Andersen–Tawil-szindrómás betegeknek, akiknek a kórtörténetében tisztázatlan eredetű syncope vagy tolerálható tartós VT-epizódok jelentkeznek.	IIb	C

CA: szívmeállítás; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; PVC: korai kamrai komplexek; SHD: strukturális szívbetegség; VT: kamrai tachycardia

©ESC

Brugada-szindróma

A BrS egy ritka örökletes állapot, amely során egyéb szívbetegség nem mutatható ki, és spontán 1-es típusú BrS-mintázat látható, függetlenül a tünetektől.

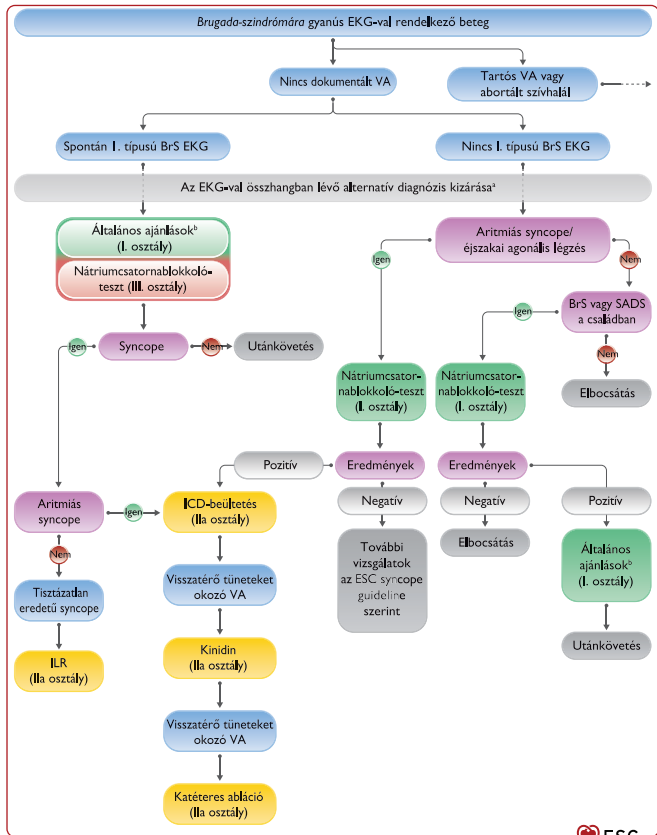
Az 1. típusú BrS-mintázatú EKG spontán is kialakulhat, vagy nátriumcsatorna-blokkoló gyógyszerekkel vagy lázas epizód során kimutatható. Kötelező kizárni az 1. típusú mintázatot magyarázó egyéb állapotokat, az úgynevezett fenokópiákat. A BrS diagnózisa az indukált 1. típusú EKG-mintázat esetén egyéb klinikai jellemzőket is igényel, mint például dokumentált PVT/VF, aritmiás syncope vagy releváns családi anamnézis. A genetikai vizsgálatok hozama a BrS-betegeknél körülbelül 20%, az *SCN5A* az egyetlen gén. Az ICD beültetése olyan tünetes BrS-betegeknél javallott, akik túléltek a CA-t, anamnézisükben dokumentált spontán tartós VA és aritmiás syncope szerepel. Visszatérő ICD-sokkok esetén a kinidin vagy a katéteres abláció sikeresen csökkentette a sokk gyakoriságát, de tünetmentes betegeknél az abláció nem javasolt.

A Brugada-szindróma diagnózisára vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
A BrS diagnosztizálása olyan betegeknél ajánlott, akiknek nincs más szívbetegségük, és spontán 1. típusú Brugada-EKG-mintázatot mutatnak.	I	C
A BrS diagnózisa olyan, más szívbetegséggel nem rendelkező betegeknél ajánlott, akik túléltek egy VF vagy PVT miatt bekövetkezett CA-t, és nátriumcsatorna-blokkolóval kiváltott vagy lázas állapot során 1. típusú Brugada-EKG-t mutatnak.	I	C
Az <i>SCN5A</i> gén genetikai vizsgálata ajánlott a BrS-ben szenvedő probandok esetében.	I	C
A BrS-t olyan betegeknél kell mérlegelni, akiknek nincs más szívbetegségük, és 1. típusú Brugada-mintázatot indukáltak, és akiknél a következők közül legalább az egyik jelen van: <ul style="list-style-type: none"> • Aritmiás syncope vagy éjszakai agonális légzés; • A családban előfordult BrS; • SD a családban (<45 éves), negatív boncolással és BrS-gyanús körülményekkel. 	IIa	C
A BrS diagnózisnak tekinthető azoknál a betegeknél, akiknek nincs más szívbetegségük, és akiknél 1. típusú Brugada-EKG ábrázolódott.	IIb	C
A nátriumcsatornablokkoló-teszt nem ajánlott olyan betegeknél, akiknél korábban I. típusú Brugada-mintázat volt látható.	III	C

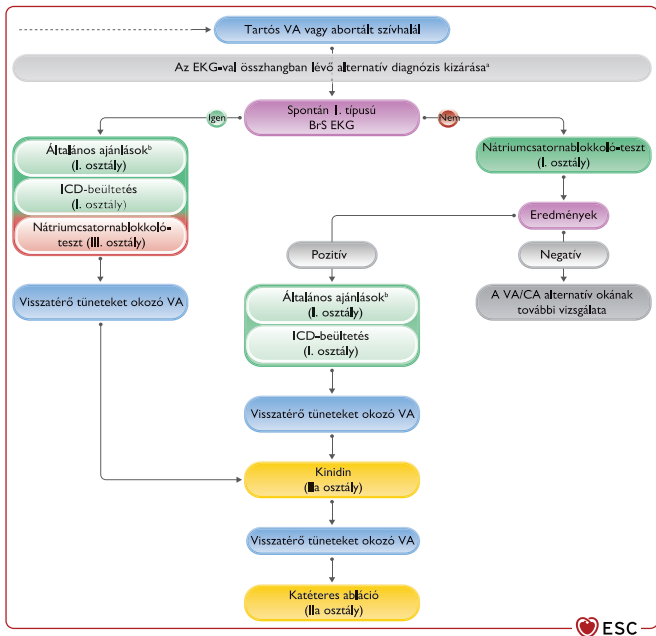
BrS: Brugada-szindróma; CA: szívmegállás; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; PVT: polimorf kamrai tachycardia; SD: hirtelen halál; SCD: hirtelen szívhalál; VA: kamrai aritmia; VF: kamrafibrilláció

22. ábra. Brugada-mintás EKG-val rendelkező betegek kezelése



(Folytatás a következő oldalon.)

22. ábra. Brugada-mintás EKG-val rendelkező betegek kezelése (folytatás)



BrS: Brugada-szindróma; CA: szívmegállás; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; SADS: hirtelen aritmikus halál szindróma; VA: kamrai aritmia

*Echo, CMR, szív-CT, CAG a beteg klinikai állapotának és kockázati tényezőinek megfelelően.

^bÁltalános ajánlások: olyan gyógyszerek kerülése, amelyek ST-szakasz-elevációt okozhatnak a jobb prekordialis elvezetésekben (<http://www.brugadadrugs.org>), a kokain és a túlzott alkoholfogyasztás kerülése, a lázcsillapító gyógyszerekkel történő kezelése.

A Brugada-szindróma kezelésére vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
A PES megfontolható olyan tünetmentes betegeknél, akiknél spontán 1-es típusú BrS-EKG áll fenn.	IIb	B
Az ICD beültetése megfontolható olyan szelektált tünetmentes BrS-betegeknél, akiknél a PES során kettős extrastimulussal VF indukálható.	IIb	C
A katéteres abláció tünetmentes BrS-betegeknél nem ajánlott.	III	C

©ESC

BrS: Brugada-szindróma; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; PES: programozott extrastimuláció; VF: kamrafibrilláció

Korai repolarizációs szindróma

A korai repolarizációs szindróma (ERS) diagnózis felállítható, ha PVT vagy VF után sikeresen újraélesztett betegnél szívbetegség nem azonosítható, és EKG-n korai repolarizációs mintázat (ERP) látható. Az ERP során ≥ 1 mm-es J-pont-emelkedés látható ≥ 2 összetartozó inferior és/vagy laterális EKG-elvezetésben. A kezelési lehetőségek az ICD, a kinidin és az abláció.

Az ER mintázat/szindróma kezelésére vonatkozó ajánlások

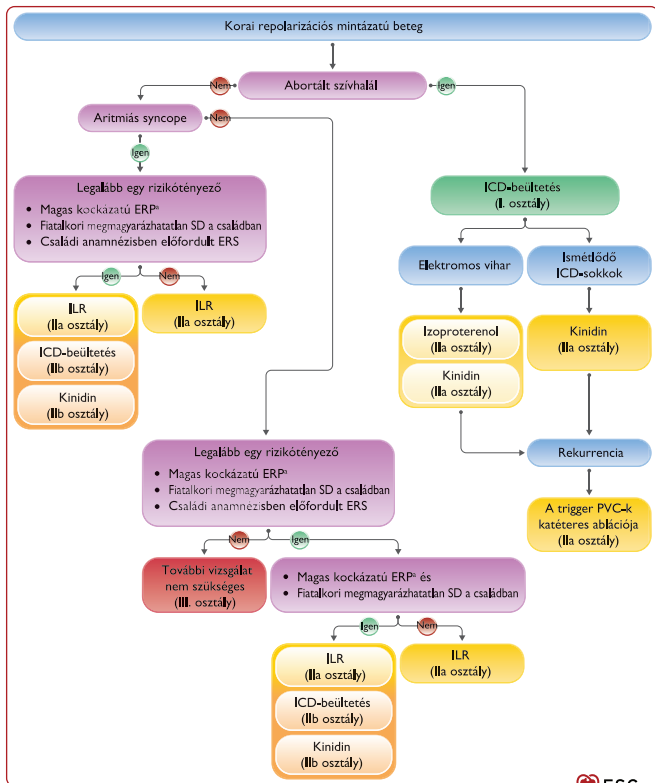
Ajánlások	Osztály	Szint
Az ERP során ≥ 1 mm-es J-pont-emelkedés látható ≥ 2 összetartozó inferior és/vagy laterális EKG-elvezetésekben.	I	C
Az ERS diagnosztizálása olyan betegnél ajánlott, akit megmagyarázhatatlan VF/PVT után újraélesztettek, és az EKG-n ERP látható.	I	C
Ha a boncolás és a kórlapok áttekintése során ok nem azonosítható, és a halál előtti EKG-n ERP látható, az ERS diagnózisa megfontolandó.	IIa	C
Az ERS-betegek elsőfokú rokonainál diagnosztikus vizsgálatok elvégzése megfontolandó magas rizikójú ERP azonosítása céljából. ^a	IIa	B
Az ERS-betegek genetikai vizsgálata megfontolható.	IIb	C
Az ERP-vel rendelkező tünetmentes személyeknél nem ajánlott a rutinszerű kivizsgálás.	III	C

©ESC

EKG: elektrokardiogram; ERP: korai repolarizációs minta; ERS: korai repolarizációs szindróma; PVT: polimorf kamrai tachycardia; SCD: hirtelen szívhalál; VF: kamrafibrilláció

^aMagas ERP-kockázati jellemzők: J-hullámok > 2 mm, a J-pont és az ST-morfológia dinamikus változásai.

23. ábra. ER mintázatú/szindrómájú betegek kezelése



ERP: korai repolarizációs minta; ERS: korai repolarizációs szindróma; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; PVC: korai kamrai komplex; SD: hirtelen halál; VA: kamrai aritmia

^aMagas ERP-kockázati jellemzők: J-hullámok >2 mm, dinamikus változások az ST-morfológiában.

Katekolaminerg polimorf kamrai tachycardia

A CPVT egy örökletes állapot, amelyet a katekolaminok által kiváltott bidirekcionális VT és PVT jellemez normál szívben, proaritmiás gyógyszerek, SHD vagy iszkémia hiányában. Két fő genetikai típusa van: egy domináns rendellenesség, amelyet a szív rianodinreceptorát kódoló gén (*RYR2*) mutációi okoznak, és egy recesszív rendellenesség, amelyet a szív calsequestrin génjének (*CASQ2*) mutációi okoznak. A CPVT klinikai megnyilvánulásai általában az élet első évtizedében jelentkeznek fizikai aktivitás vagy érzelmi stressz hatására. A terheléses vizsgálat a legfontosabb diagnosztikai eszköz, mivel ez váltja ki a diagnózist felállító bidirekcionális VT-t vagy PVT-t. A CPVT-betegek elsővonalbeli terápiája a terheléskorlátozás és a béta-blokkolók. A nem szelektív béta-blokkolók, mint a nadolol és a propranolol előnyben részesülnek. A flekainid jelentősen csökkenti a CPVT-betegeknél a VA-burden, és a béta-blokkolók mellett megfontolandó. Az ICD ajánlott SCA és VA esetén a gyógyszeres terápia mellett. Az LSCD-t kiegészítő terápiaként javasolták olyan betegeknél, akiknél a farmakológiai kezelés nem hatékony vagy nem kivitelezhető.

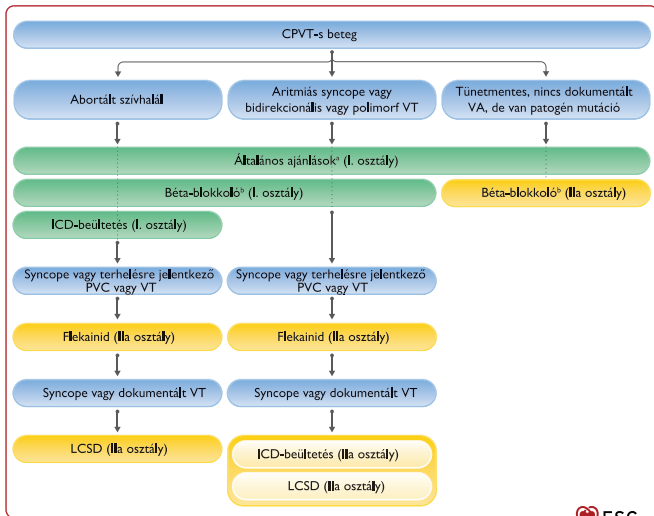
A CPVT-ben szenvedő betegek kezelésére vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
A CPVT diagnosztizálása strukturálisan normális szív, normális EKG és terhelés vagy érzelmelek által kiváltott bidirekcionális VT vagy PVT esetén ajánlott.	I	C
A CPVT diagnosztizálása olyan betegeknél ajánlott, akik a betegséget okozó gének mutációjának hordozói.	I	C
A CPVT klinikai gyanúja vagy klinikai diagnózisa esetén genetikai vizsgálat és genetikai tanácsadás javallt.	I	C
Az adrenalin- vagy izoproterenolteszt megfontolandó a CPVT diagnózisának felállításához, ha a terheléses vizsgálat nem lehetséges.	IIb	C
A PES nem ajánlott SCD rizikóstratifikáció céljából.	III	C

©ESC

CPVT: katekolaminerg kamrai tachycardia; EKG: elektrokardiogram; PES: programozott extra stimuláció; PVC: korai kamrai komplexek; PVT: polimorf kamrai tachycardia; SCD: hirtelen szívhalál; VA: kamrai aritmia

24. ábra. CPVT-s betegek kezelése



CPVT: catekolaminerg polimorf kamrai tachycardia; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LCSD: a bal szívfél szimpatikus denervációja; PVC: korai kamrai komplex; VA: kamrai aritmia; VT: kamrai tachycardia

^aÁltalános ajánlások: a versenysportok kerülése, a megerőltető testmozgás kerülése, a stresszes környezet kerülése. ^bJavasolt béta-blokkolók: nadolol és propranolol.

Rövid QT szindróma

A rövid QT szindróma (SQTS) egy ritka genetikai rendellenesség, amelyet rövid QT-intervallum, korai AF és VF jellemez, szerkezetileg normális szív mellett. A *KCNH2* és a *KCNQ1* gének gain of function mutációival, valamint az *SLC4A* loss of function mutációjával hozták összefüggésbe. A betegség magas letalitással jár. Az ICD ezért SCA és VA esetén ajánlott. A kinidin jelenleg a legjobban ajánlott AAD. Gyermekeknél és fiatal, tünetmentes SQTS-betegeknél fontolóra kell venni az implantálható loop recorder beültetését.

A rövid QT szindróma kezelésére vonatkozó ajánlások

Ajánlások	Osztály	Szint
Diagnózis		
Az SQTS diagnózisa akkor ajánlott, ha a $QT_c \leq 360$ ms és az alábbiak közül egy vagy több van jelen: a) patogén mutáció, b) SQTS a családban, c) VT/VF epizód túlélése szívbetegség hiányában.	I	C
Genetikai vizsgálat indikált az SQTS-sel diagnosztizált betegeknél.	I	C
Az SQTS megfontolandó, ha a $QT_c \leq 320$ ms.	IIa	C
Az SQTS megfontolandó $QT_c \geq 320$ ms és ≤ 360 ms és aritmogén syncope esetén.	IIa	C
Az SQTS megfontolható $QT_c \geq 320$ ms és ≤ 360 ms és SD a családban <40 éves korban esetén.	IIb	C
Rizikóstratifikáció, SCD-megelőzés és a VA kezelése		
Az ICD beültetése olyan SQTS diagnózisú betegeknél ajánlott, akik: a) abortált CA túlélői, és/vagy b) dokumentált spontán tartós VT-vel rendelkeznek.	I	C
Az ILR-implantáció fiatal SQTS-betegeknél megfontolandó.	IIa	C
Az ICD beültetése megfontolandó aritmiás syncope esetén SQTS-ben.	IIa	C
A kinidin alkalmazása megfontolandó a) olyan SQTS-betegeknél, akiknél az ICD indikált lenne, de kontraindikáció áll fenn vagy elutasítják azt, valamint b) tünetmentes SQTS-betegeknél, akiknél a családban SCD fordul elő.	IIb	C
Az izoproterenol vész helyzetben, elektromos viharban szenvedő SQTS-betegeknél megfontolandó.	IIb	C
A PES nem ajánlott az SCD-kockázat stratifikációjára SQTS-betegeknél.	III	C

CA: szívmegállás; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; ILR: implantálható loop recorder; PES: programozott extrastimuláció; SD: hirtelen halál; SQTS: rövid QT szindróma; VF: kamra fibrilláció; VT: kamrai tachycardia

9. Szelektált populációk

Ez a szakasz VA-ra és SCD-re vonatkozó ajánlásokat tartalmaz:

1. Terhes betegek és peripartum cardiomyopathia, beleértve: elektromos kardioverzió és ICD-terápia, farmakológiai kezelés, katéteres abláció. A terhesség alatt újonnan jelentkező VT előfordulhat, és a visszatérő VT kockázata magasabb a korábbi VT és SHD-vel rendelkező betegeknél. A terhesség utolsó 6 hetében vagy a szülés utáni korai időszakban újonnan jelentkező VT esetén ki kell zárni a peripartum cardiomyopathiát.
2. Szívátültetés. A szívtranszplantációra felvett betegek ki vannak téve az SCD kockázatának, és magas a VA előfordulása. A nagy regiszterek adatai arra utalnak, hogy az ICD-k túlélési előnyökkel járnak.
3. Hirtelen szívhalál sportolóknál. A fiatal versenysportolók (≤ 35 év) körében halálos kimenetelű események előfordulási gyakorisága alacsony, 0,4-3 eset/100 000 résztvevőév. Ezért a versenysportolók versenyzés előtti kardiovaszkuláris kivizsgálását IIa osztályba sorolták vissza.
4. Wolff–Parkinson–White-szindróma. Kamrai preexcitáció és tüneteket okozó AVRT-ben szenvedő betegeknél katéteres abláció javasolt. Tünetmentes, kamrai preexcitációban szenvedő betegeknél mind az invazív, mind a nem invazív vizsgálat lehetőséget nyújt az SCD kockázatának stratifikálására.
5. A hirtelen szívhalál megelőzése időseknél. Az életkor a halálozás erős kockázati tényezője. Számos vizsgálatban az előrehaladott életkor volt az egyik olyan tényező, amely az ICD várható hasznának csökkenésével járt együtt.

Ajánlások a terhesség alatt

Ajánlások	Osztály	Szint
Terhesség alatt a tartós VT esetén elektromos kardioverzió ajánlott.	I	C
A terhesség alatti hemodinamikailag tolerálható SMVT akut konverziója céljából béta-blokkoló, sotalol, flecainid, procainamid vagy overdrive kamrai pacing alkalmazása megfontolandó.	IIa	C
Ha az ICD-beültetés terhesség alatt indokolt, a beültetés optimális sugárvédelem mellett ajánlott.	I	C
A béta-blokkolók szedésének folytatása ajánlott a terhesség alatt és a szülés után LQTS-ben vagy CPVT-ben szenvedő nőknél.	I	C

©ESC

Ajánlások a terhesség alatt (folytatás)		
Ajánlások	Osztály	Szint
A béta-blokkolók folytatása a terhesség alatt ARVC-ben szenvedő nőknél megfontolandó.	Ila	C
A terhesség alatti idiopátiás tartós VT hosszú távú kezelésére per os szedhető metoprolol, propranolol vagy verapamil alkalmazása megfontolandó.	Ila	C
A zero fluoroszkópiás katéteres abláció megfontolandó leginkább az első trimesztert követően, erősen tünetes rekuráló, gyógyszeres terápiára refrakter SMVT esetén, vagy ha a páciens az AAD-ket nem tolerálja.	Ila	C
Ajánlások a szívtültetés előtt és után		
Ajánlások	Osztály	Szint
Szívtültetésre váró betegeknek fontolóra kell venni az ICD beültetését primer prevenció céljából.	Ila	C
Szívtültetésre váró betegeknek a WCD megfontolható.	Ilb	C
Bizonyos transzplantált betegeknek, akiknél szívallograft-vasculopathia vagy kezelt rejeckió áll fenn, megfontolható az ICD beültetése.	Ilb	C
Ajánlások sportolók esetén az SCD-rizikó stratifikációjára és megelőzésére		
Ajánlások	Osztály	Szint
Pozitív kórtörténettel, kóros fizikális vizsgálattal vagy EKG-eltérésekkel rendelkező sportolók esetében további vizsgálatok, beleértve az echokardiográfiát és/vagy CMR-t javasoltak a háttérben álló betegség megállapítása (vagy kizárása) érdekében.	I	C
Ajánlott, hogy az SCD-vel összefüggő szív- és érrendszeri betegséggel diagnosztizált sportolókat a sportolásra való alkalmasságra vonatkozó jelenlegi irányelveknek megfelelően kezeljék.	I	C
Ajánlatos, hogy a sportlétesítmények személyzete képzést kapjon az újraélesztésről és az AED használatáról.	I	C
A versenysportolók részvételt megelőző kardiovaszkuláris kivizsgálása megfontolandó.	Ila	C

Ajánlások sportolók esetén az SCD-rizikó stratifikációjára és megelőzésére (folytatás)

Ajánlások	Osztály	Szint
Megfontolandó, hogy a fiatal (<35 éves) versenysportolók kardiovaszkuláris vizsgálata magában foglalja a kórtörténetet, a fizikális vizsgálatot és a 12 elvezetéses EKG-t.	IIa	C
A középkorú és idősebb egyének kardiovaszkuláris rizikójának megítélése a megerőltető sportolás előtt megfontolandó, pl. a SCORE2 rizikótáblázzal.	IIa	C

Az ICD-beültetésre vonatkozó ajánlások időseknél

Ajánlás	Osztály	Szint
Az olyan idős betegeknél, akiknél a beteg életkora és társbetegségei miatt nem várható a defibrillátor előnye, megfontolható a primer preventív ICD beültetésének mellőzése.	IIb	B

AAD: antiaritmias gyógyszer; AED: automatizált külső defibrillátor; ARVC: aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia; CMR: szív-MRI; CPR: kardiopulmonális újraélesztés; CPVT: katekolaminerg polimorf kamrai tachycardia; EKG: elektrokardiogram; ICD: beültethető kardioverter defibrillátor; LQTS: hosszú QT szindróma; SCD: hirtelen szívhalál; SMVT: tartós monomorf VT; VT: kamrai tachycardia; WCD: viselhető kardioverter defibrillátor

©ESC

Az ESC ajánlási osztályainak és evidenciaszintjeinek táblázata



ESC

European Society
of Cardiology

© 2022 The European Society of Cardiology

Jelen pocket guideline egyetlen része sem fordítható vagy sokszorosítható semmilyen formában az ESC írásos engedélye nélkül.

Készült a „2022-es ESC-irányelvek Irányelvek a kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek kezeléséről és a hirtelen szívhálal megelőzéséről” adaptációja alapján (European Heart Journal; 2022 – doi: 10.1093/eurheartj/ehac262). A publikálást követő javítások és frissítések a www.escardio.org/guidelines weboldalon elérhetőek. Felülvizsgálva 2022. 08. 09.

Copyright © European Society of Cardiology 2022 – Minden jog fenntartva.

Az Európai Kardiológus Társaság (ESC) ezen irányelvanyaga csak személyes és oktatási célból került közlésre. Kereskedelmi célú felhasználása nem engedélyezett. Az ESC Pocket Guideline-ok egyetlen része sem fordítható vagy sokszorosítható semmilyen formában az ESC írásos engedélye nélkül.

Az engedély az ESC-nek benyújtott írásos kérelem alapján szerezhető meg: ESC, Clinical Practice Guidelines Department, Les Templiers – 2035, Route des Colles – CS 80179 Biot – 06903 Sophia Antipolis Cedex – France. E-mail: guidelines@escardio.org

Jogi nyilatkozat:

Az ESC-irányelv az ESC nézeteit képviseli, és a megjelenés időpontjában rendelkezésre álló tudományos és orvosi ismeretek és bizonyítékok alapos megfontolása után jött létre. Az ESC nem vonható felelősségre bármely ellentmondás, eltérés és/vagy kétértelműség esetén, amely az ESC-irányelvek és egyéb releváns egészségügyi szervezet által kibocsátott, hivatalos ajánlás vagy irányelv között lépne fel, különösképpen az egészségügyi ellátás vagy terápiás stratégiák megfelelő használatát illetően. Az egészségügyi szakemberek számára javasolt az ESC-irányelvek teljes mértékű figyelembevétele a klinikai döntéshozatal gyakorlásakor, csakúgy, mint a megelőző, diagnosztikus vagy terápiás orvosi stratégiák meghatározása és végrehajtása során. Azonban az ESC-irányelvek semmilyen módon nem mentesítik az egészségügyi szakembereket azon egyéni felelősség alól, hogy megfelelő és pontos döntést hozzanak minden beteg egészségügyi állapotával kapcsolatban, a beteggel, és ha helyénvaló és/vagy szükséges, a beteg gondozójával megbeszélve. Nem mentesíti az ESC-irányelv az egészségügyi szakembereket az alól, hogy teljes mértékben és elővigyázatosan figyelembe vegyék a kompetens egészségügyi hatóságok által kiadott, releváns, hivatalosan frissített ajánlásokat vagy irányelveket annak érdekében, hogy minden beteg esetét a tudományosan elfogadott adatok fényében, etikai és szakmai kötelezettségeiknek megfelelően kezeljék. Szintén az egészségügyi szakember felelőssége a gyógyszerek és orvosi eszközök felírásának időpontjában az azokra vonatkozó alkalmazandó szabályok és szabályozások ellenőrzése, továbbá a klinikai döntéshozatal előtt meg kell győződni arról, hogy jelen dokumentum frissebb verziója rendelkezésre áll-e.

A magyar nyelvű hivatalos fordítás a Magyar Kardiológusok Társasága és az Európai Kardiológus Társaság megállapodása alapján, a Magyar Kardiológusok Társasága szakmai ellenőrzésével készült.

Elnök: *Prof. dr. Becker Dávid*. Az ESC nem vonható felelősségre a lefordított dokumentum tartalmáért.

Az ESC Irányelvek zsebkönyvet fordította: *Dr. Salló Zoltán PhD*, a fordítást szakmai szempontból ellenőrizte: *Prof. dr. Gellér László PhD*.

Kiadja a Rosegger Kft., a Promenade Kiadói csoport tagja. 1037 Budapest, Montevideo u. 7., Postacím: 1300 Budapest, Pf.: 176, Tel.: 06-30 327-4143

1. táblázat. Ajánlási osztályok

	Definíció	Javasolt szóhasználat
I. osztály	Bizonyított és/vagy általánosan elfogadott, hogy az adott kezelés vagy eljárás előnyös, hasznos, hatékony.	Ajánlott vagy indikált
II. osztály	Egymásnak ellentmondó bizonyítékok és/vagy megoszló vélemények az adott kezelés vagy eljárás hasznával/hatékonyásával kapcsolatban.	
Ila osztály	A bizonyítékok/vélemények alapján inkább hasznos/hatékony.	Megfontolandó
Ilb osztály	A hasznosság/hatékonyág kevésbé megalapozott a bizonyítékok/vélemények alapján.	Megfontolható
III. osztály	Bizonyított vagy általánosan elfogadott, hogy az adott kezelés vagy eljárás nem hasznos/hatékony, és egyes esetekben ártalmas lehet.	Nem ajánlott

©ESC

2. táblázat. Evidenciaszintek

A evidenciaszint	Több randomizált klinikai vizsgálat vagy metaanalízis adatai.
B evidenciaszint	Egy randomizált klinikai vizsgálat vagy nagy, nem randomizált vizsgálatok adatai.
C evidenciaszint	Szakértői konszenzusvélemény és/vagy kis vizsgálatok, retrospektív vizsgálatok, regiszterek.

©ESC

További információ:

www.escardio.org/guidelines